

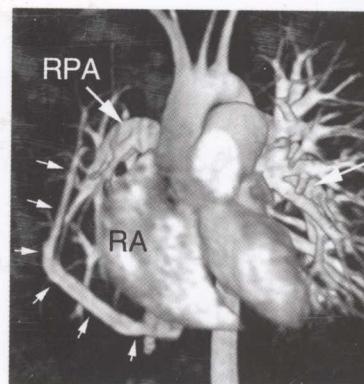
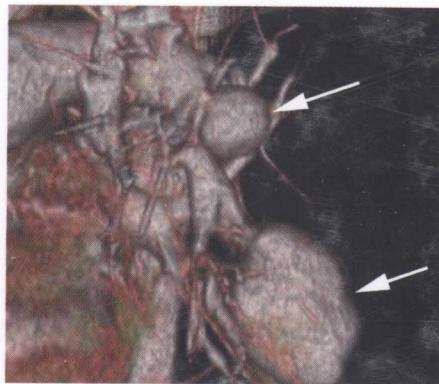
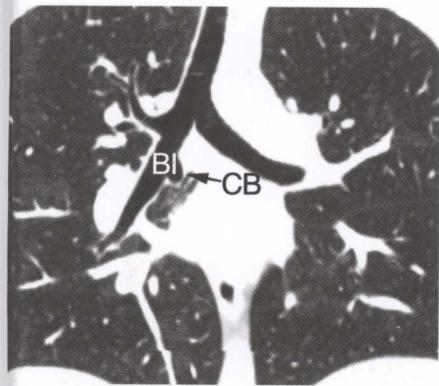
中文翻译版

# 胸部影像学

Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology

原书第2版

W. Richard Webb Charles B. Higgins 主编  
郭佑民 郭顺林 主译



科学出版社

014044189

R816  
05

中文翻译版

# 胸部影像学

Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology

原书第2版

主编 W. Richard Webb  
Charles B. Higgins

主译 郭佑民 郭顺林



科学出版社

北京

R 816  
05



北航 C1732153

图字：01-2011-6676

## 内 容 简 介

本书是一部系统介绍胸部影像学以及各种影像学检查新技术(如螺旋CT、高分辨率CT、MRI和磁共振血管造影)的专著，由全球著名的放射学家W. Richard Webb主编撰写。全书38章，按照肺部疾病的影像学表现、解剖部位、临床表现、分期、诊断方法与鉴别诊断等内容进行编排。胸部平片和CT技术分述于相关章节之中，并对MRI和CT在缺血性心脏病方面的应用现状进行了系统介绍。

本书力求全面详尽、深入浅出、易于理解，适宜于从事影像学专业5年以上的各级医师、研究生学习阅读，也适宜于呼吸与危重症学医师、心血管内科医师、全科医师、ICU医师的参考阅读。

### 图书在版编目(CIP)数据

胸部影像学：第2版/(美)韦伯(Webb,W.R.)主编；郭佑民，郭顺林主译.—北京：科学出版社，2014.3

书名原文：Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology

ISBN 978-7-03-036385-5

I . 胸… II . ①韦… ②郭… ③郭… III . 胸腔疾病—影像诊断 IV . R560.4

中国版本图书馆CIP数据核字（2012）第319016号

责任编辑：杨小玲/ 责任校对：钟 洋 郭瑞芝 邹慧卿

责任印制：肖 兴/封面设计：范璧合

(W. Richard Webb, Charles B. Higgins. Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology.  
2nd ed)

ISBN: 978-1-45111-089-8

Copyright © 2011 by Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer business. All rights reserved.

This is a Chinese translation published by arrangement with Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health, Inc., USA.

本书限中华人民共和国境内(不包括香港、澳门特别行政区及台湾)销售。

本书封面贴有Wolters Kluwer Health激光防伪标签，无标签者不得销售。

本书中提到了一些药物的适应证、不良反应和剂量，它们可能需要根据实际情况进行调整。读者须仔细阅读药品包装盒内的使用说明书，并遵照医嘱使用，本书的作者、译者、编辑、出版者和销售商对相应的后果不承担任何法律责任。

版权所有，违者必究。未经本社许可，数字图书馆不得使用

科学出版社出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

北京通州皇家印刷厂 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

\*

2014年3月第 一 版 开本：787×1092 16

2014年3月第一次印刷 印张：57 1/2 插页：6

字数：1 350 000

定价：348.00元

(如有印装质量问题，我社负责调换)

## 《胸部影像学》（原书第2版）翻译人员

主 译 郭佑民（西安交通大学第一附属医院）  
郭顺林（兰州大学第一医院）

副 主 译 朱 力（宁夏医科大学总医院）  
强永乾（西安交通大学第一附属医院）  
王丽华（浙江大学第二附属医院）  
王 蓉（西安交通大学第一附属医院）

译 者（以姓氏笔画为序）

|     |     |       |     |
|-----|-----|-------|-----|
| 马红霞 | 王 浩 | 王 蓉   | 王帅文 |
| 王丽华 | 牛 刚 | 邓 蕾   | 田兆荣 |
| 田志勇 | 史小男 | 白 银 安 | 朱 力 |
| 邬小平 | 刘 宏 | 刘 波   | 刘 敏 |
| 刘 鹏 | 李文玲 | 来彦博   | 张 静 |
| 张 蕾 | 张卫善 | 张正平   | 陈 平 |
| 陈梓娴 | 孟淑萍 | 贾 喆   | 徐 敏 |
| 郭佑民 | 郭顺林 | 强永乾   | 穆丽莎 |

学术秘书 牛 刚 马红霞

# 译 者 序

理查德·韦伯 (W.Richard Webb) 教授是全球著名的放射学家，一生致力于胸部影像学研究。至今他已发表超过 200 篇以上学术论文，主编和参加 7 部专著的撰写，应邀到 35 个国家进行专题讲座。

本书是他主编撰写《胸部影像学》(*Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology*) 的第 2 版。全书共分为 38 章。从第 1 章先天性支气管肺病变到第 38 章冠状动脉和缺血性心脏病的 CT 表现，系统地对肺内和心脏大血管疾病进行了阐述。本书特色在于，纵向按疾病、按部位进行编写，横向按征象进行编写，辅以大量提纲挈领式的图表、2000 余幅精美的影像学图片，增加了本书的信息量与可读性，突出了本书的适用性和实用性。

正如作者第 2 版前言所序“本书力求全面详尽，深入浅出，易于理解，避免冗长之赘述。与其他大型参考书有所不同的是我们将最重要和关键的资料加以总结和凝练，并以大量表格的形式呈现给读者。第 2 版对第 1 版部分章节的内容予以更新，并补充和修订了部分插图，通过 2000 余幅精美图片，展示了临幊上所能遇到的各种胸部相关疾病的重要影像学表现和典型征象”。

应科学出版社之约，我们组织将《胸部影像学》(*Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology*) 的第 2 版翻译成中文，为国内的业界和同行提供一部具有很高学术性和实战价值的案头必备参考书。本书尤其适用于从事影像学专业 5 年以上的各级医师、研究生学习和阅读，也适宜于呼吸与危重症学科医师、心血管内科医师、全科医师、ICU 医师作为扩充知识面的资料来参考阅读。

原版书中有很多的句子难以理解，因此有些段落是按照中文的表达习惯进行翻译，力求使读者能够理解。由于译者的水平有限，瑕疵在所难免，恳望各位读者不吝赐教，以便译者不断进取与提高。诚挚感谢各位译者以及科学出版社为本书的付印所做出的贡献。

郭佑民 郭顺林

2013 年 10 月 6 日于西安

# 前　　言

《胸部影像学》(*Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology*)是一部系统介绍胸部影像学以及各种影像学检查新技术的专著，包括螺旋 CT, HRCT(高分辨率 CT)、MRI(磁共振成像)和磁共振血管造影等。

本书力求全面详尽、深入浅出、易于理解，避免冗长赘述。与其他大型参考书有所不同的是，我们将最重要和关键的资料加以总结和凝练，并以大量表格的形式呈现给读者。第 2 版对第 1 版部分章节的内容予以更新，并补充和修订了部分插图。通过 2000 余幅精美图片，展示了临幊上所能遇到的各种胸部相关疾病的重要影像学表现和典型征象。

掌握胸部平片和 CT 征象对于胸部的影像诊断至关重要。尽管在大多数情况下，CT 检查在胸部影像诊断中起主导作用，但是胸部 X 线检查对于疑似肺部疾病的诊断仍具有不可替代的作用。本书力求从胸部平片和 CT 表现两个方面，对胸部疾病的影像学特点加以阐明。同时，对 MRI 与核素显像等其他影像学检查技术在胸部疾病中的应用也进行了叙述。

书中有关肺部影像学的章节是按照疾病的影像学表现、解剖部位、临床表现、分期、诊断方法和鉴别诊断等内容进行编排。胸部平片和 CT 技术方面没有单设章节进行描述，而是分述在相关章节之中。胸部平片和 CT 的正常表现也包涵在相关疾病影像学诊断内容之中。

在过去的 20 年间，心血管影像学已经从单纯依靠 X 线血管造影检查与诊断的时代过渡到了无创性影像学检查与诊断的时代。本书也涉及了无创性影像学检查在评价心血管疾病形态与功能方面的应用。尽管目前心血管疾病中应用最多的是心血管超声检查，但出于篇幅的限制和已有大量心血管超声方面专著出版的考虑，本书并未涵盖其有关内容。实际上，在临幊工作中，心血管超声检查也很少由放射科医师操作完成。

一般而言，心血管疾病的患者首先需要进行胸部 X 线检查。对此，本书有两个章节阐述了获得性和先天性心脏病的胸部 X 线诊断。鉴于目前 MRI 已是心血管疾病重要的检查技术，本书部分章节也全面地讨论了 MRI 在各种心血管疾病诊断中的应用。近年来，MRI 和 CT 在评估缺血性心脏病方面日趋重要，本书对于 MRI 和 CT 在缺血性心脏病方面的应用现状也进行了系统介绍。

W. Richard Webb, MD  
Charles B. Higgins, MD

# 目 录

译者序

前言

|                                     |     |
|-------------------------------------|-----|
| 第 1 章 先天性支气管肺病变                     | 1   |
| 第 2 章 肺实变和肺不张                       | 30  |
| 第 3 章 肺癌和支气管肿瘤                      | 66  |
| 第 4 章 转移性肿瘤                         | 115 |
| 第 5 章 淋巴瘤及淋巴组织增生性疾病                 | 129 |
| 第 6 章 肺门                            | 154 |
| 第 7 章 正常纵隔                          | 181 |
| 第 8 章 纵隔肿块                          | 208 |
| 第 9 章 孤立和多发结节、肿块、空洞及囊肿              | 276 |
| 第 10 章 胸部平片和 HRCT 对弥漫性浸润性肺疾病的评价     | 315 |
| 第 11 章 重症监护病房——肺水肿、急性呼吸窘迫综合征和影像学诊断  | 341 |
| 第 12 章 肺部感染                         | 371 |
| 第 13 章 特发性间质性肺炎                     | 428 |
| 第 14 章 胶原血管疾病                       | 451 |
| 第 15 章 结节病                          | 467 |
| 第 16 章 过敏性肺疾病：过敏性肺炎和嗜酸性细胞肺疾病        | 479 |
| 第 17 章 医源性肺疾病：药物诱发性肺疾病和放射性肺炎        | 494 |
| 第 18 章 肺尘埃沉着病                       | 508 |
| 第 19 章 弥漫性肺出血和肺血管炎                  | 523 |
| 第 20 章 脂质相关性弥漫性肺疾病：外源性类脂性肺炎及肺泡蛋白沉着症 | 535 |
| 第 21 章 与钙化相关的弥漫性肺疾病                 | 541 |
| 第 22 章 气管                           | 550 |
| 第 23 章 气道疾病：支气管扩张、慢性支气管炎和细支气管炎      | 571 |
| 第 24 章 肺气肿及慢性阻塞性肺疾病                 | 601 |
| 第 25 章 弥漫性囊性肺疾病                     | 613 |
| 第 26 章 胸膜及胸膜疾病                      | 624 |

|                             |     |
|-----------------------------|-----|
| 第 27 章 肺动脉血栓栓塞疾病            | 664 |
| 第 28 章 肺动脉高压                | 693 |
| 第 29 章 胸主动脉多层螺旋 CT 和 MRI 表现 | 710 |
| 第 30 章 获得性心脏病的胸部平片表现        | 730 |
| 第 31 章 先天性心脏病的影像学           | 752 |
| 第 32 章 心脏瓣膜疾病               | 778 |
| 第 33 章 心肌疾病                 | 795 |
| 第 34 章 心包疾病                 | 814 |
| 第 35 章 心脏和心旁肿瘤              | 832 |
| 第 36 章 先天性心脏病磁共振成像          | 850 |
| 第 37 章 缺血性心脏病磁共振成像          | 878 |
| 第 38 章 冠状动脉和缺血性心脏病的 CT 表现   | 888 |
| 彩图                          |     |

# 第1章 先天性支气管肺病变

支气管、肺及其血管可发生多种先天性病变，它们有典型的平片及CT表现。先天性动脉及大静脉病变的介绍详见第35章。

## 一、支气管变异

支气管解剖变异包括起源异常、支气管缺如、多支气管及先天性憩室（表1-1）。段以下支气管解剖变异较常见但临床症状不明显，因此临床对其解剖知识关注较少。段支气管解剖变异比较少见而且症状不明显。

### （一）气管延续性支气管

气管起源的支气管发生率约0.1%，通常起于气管右侧壁、气管分叉处或分叉2cm内，分布到右肺上叶内侧或尖段的不同部位，尖段常见（图1-1）；少数病例右肺上叶各段支气管全部起源于气管（图1-2）。当气管右侧出现支气管分支时，在其上方可见弧形分支。由于气管起源的支气管常见于猪和偶蹄动物，因此有时被称为“猪支气管”。

多数情况下，这种变异无明显症状。然而，由于气管起源的支气管起始部常略狭窄，所以会导致反复感染或支气管扩张。气管左侧壁起源的支气管比较罕见，其分布到左肺上叶尖后段，比气管右侧起源支气管明显少发。气管延续性支气管有时也指虽不起源于气管但分布于部分上肺叶的异位支气管。

### （二）向心性支气管

向心性支气管是一支多余的支气管，发生率约为0.1%。它起源于右肺中间段支气管或下叶支气管的内侧壁，向前纵隔或心脏延伸。在有些病例中，向心性支气管是一支无肺泡组织、短的支气管盲端，可终止于纵隔内。另外一些病例则表现为有原始肺组织的较长的支气管（图1-3）。多数情况下是偶然发现的，有时与慢性感染和咯血有关。

### （三）支气管异构

支气管异构是指两侧支气管和相应肺叶解剖对称。它可单独发生也可与其他变异同时发生，尤其是先天性心脏病。双侧主支气管可能均为右主支气管（并发单脾）或左主支气管结构（并发多脾）。

表1-1 支气管变异

段以下支气管解剖变异

常见但无症状

气管延续性支气管

发病率0.1%

起源于气管右侧壁，左侧罕见

通常分布至右肺上叶尖段

较少分布至整个右肺上叶

增加了感染和支气管扩张概率

向心性支气管

发病率0.1%

起源于中间段支气管内侧壁

通常为盲端或与原始肺组织相关

可能终止于纵隔

增加了感染和咯血概率

支气管异构

支气管解剖对称

两个右或左主支气管

并发先天性心脏病或其他变异

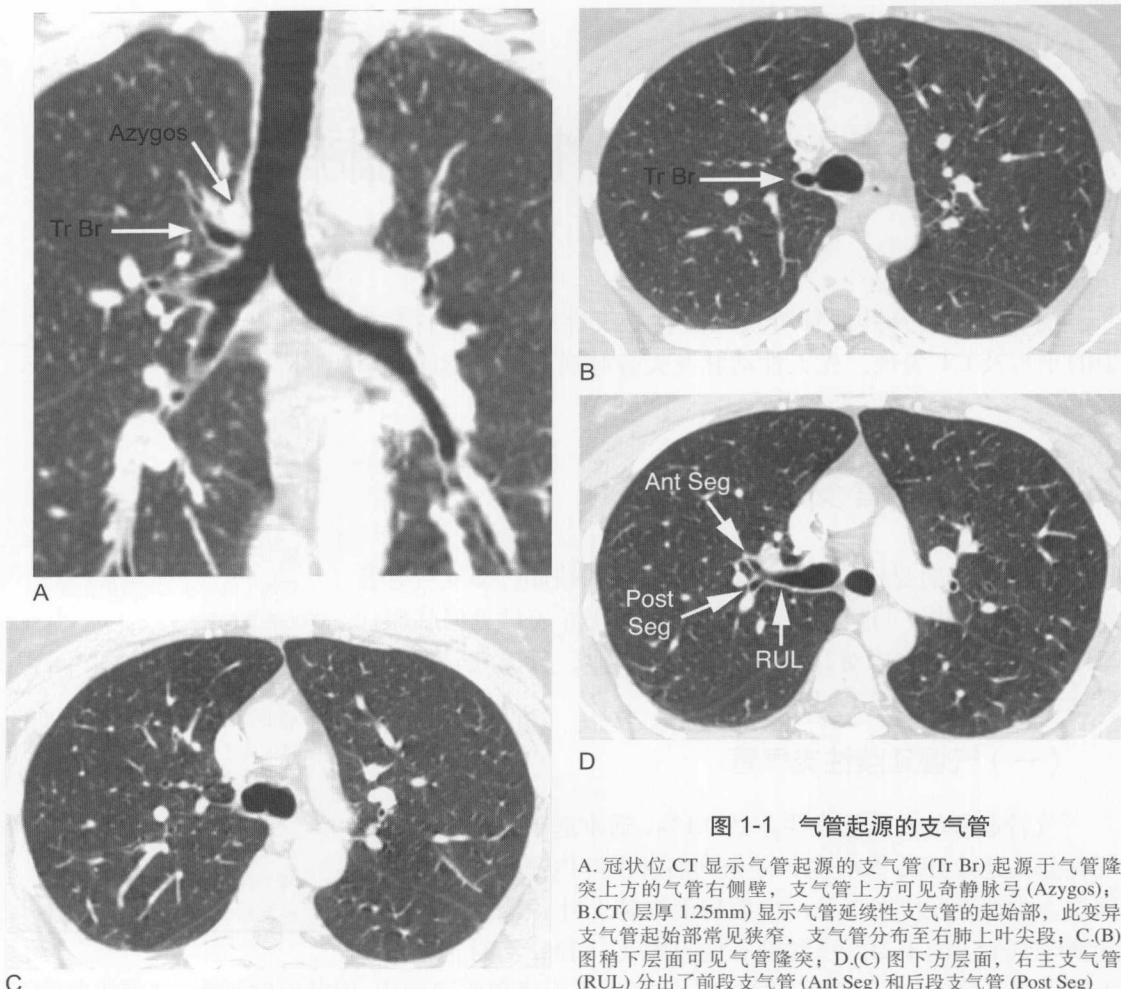


图 1-1 气管起源的支气管

A. 冠状位 CT 显示气管起源的支气管 (Tr Br) 起源于气管隆突上方的气管右侧壁，支气管上方可见奇静脉弓 (Azygos); B. CT(层厚 1.25mm) 显示气管延续性支气管的起始部，此变异支气管起始部常见狭窄，支气管分布至右肺上叶尖段；C.(B) 图稍下层面可见气管隆突；D.(C) 图下方层面，右主支气管 (RUL) 分出了前段支气管 (Ant Seg) 和后段支气管 (Post Seg)

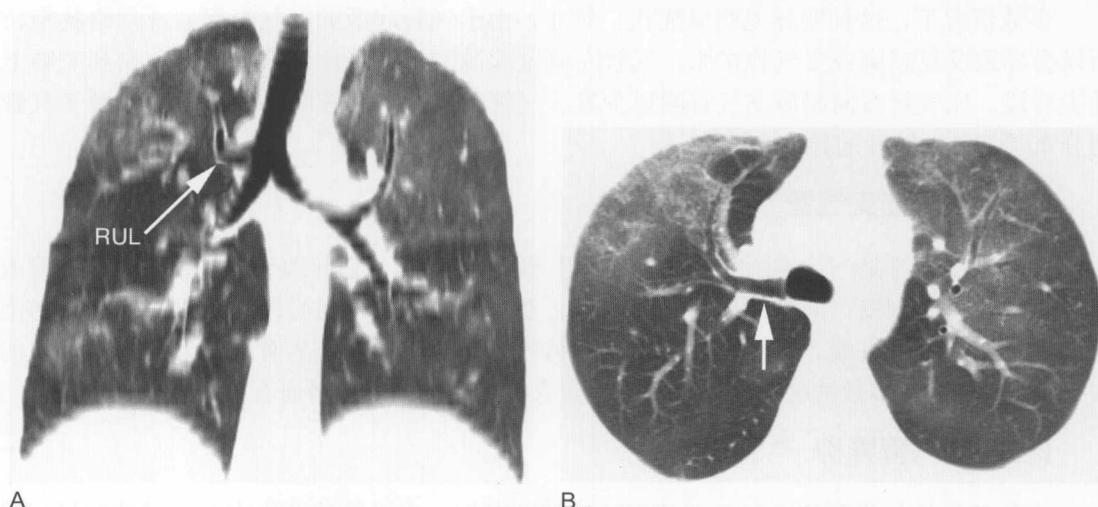


图 1-2 气管起源的支气管并发肺炎

A. 冠状位 CT 重建显示整个右肺上叶支气管 (RUL) 起源于隆突上方气管右侧壁，向上延伸为尖段支气管；B. 轴位 CT 显示右肺上叶支气管 (箭头) 分出前段和后段支气管，局部肺叶渗出为肺炎表现

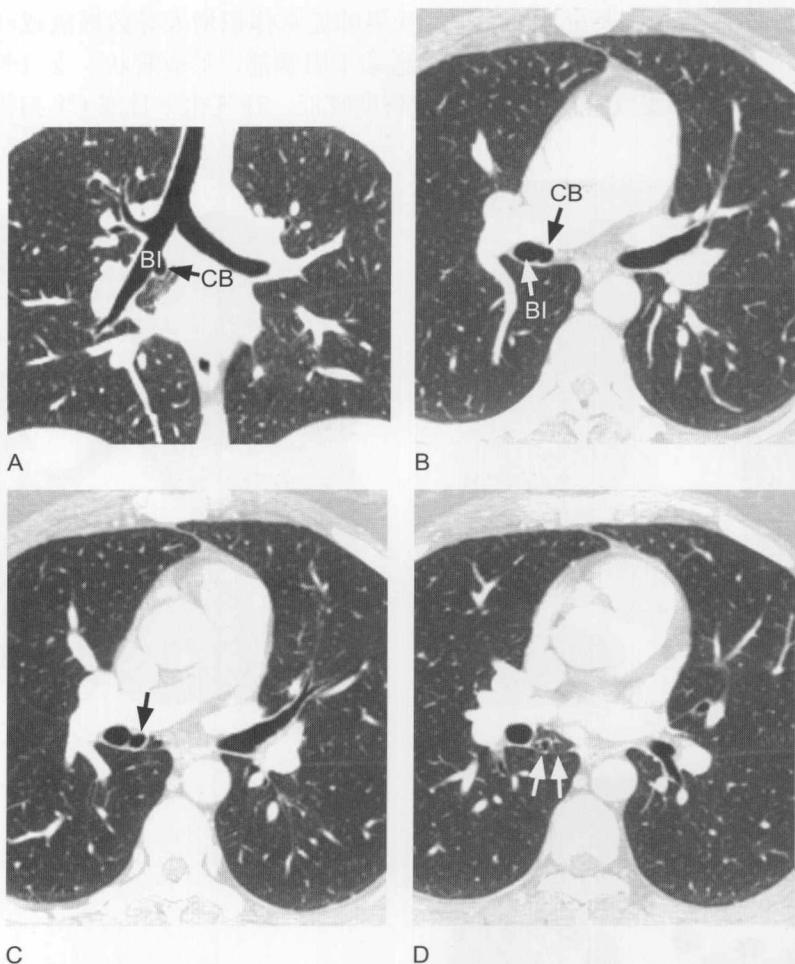


图 1-3 向心性支气管

A. 冠状位 CT 重建显示向心性支气管 (CB) 起源于中间段支气管 (BI) 内侧壁，分布至一小部分肺；B. 轴位 CT 显示向心性支气管 (CB) 起源于中间段支气管 (BI) 内侧壁；C.(B) 图稍下方层面，向心性支气管 (箭头) 中间到中间段支气管；D.(C) 图下方层面，支气管分布至一小部分由叶间裂隔离的下叶肺组织 (箭头)

## 二、支气管闭锁

支气管闭锁是以叶、段及段以下支气管的局部狭窄或闭锁为特征的发育不全(表 1-2)。最常见于左肺上叶，其次为右肺上叶和中叶，肺下叶少见。成人常为偶然发现，与先天性大叶性肺气肿 (CLE) 有关。患者常无症状，但阻塞部远端的肺组织偶尔发生感染。慢性感染的患者常需行肺切除术。

由于保持相应的通气，支气管阻塞部以远肺叶或肺段常呈充气状态(图 1-4, 图 1-5)。在 90% 的病例中，气体局限于肺野外带导致灌注不良；平片和 CT

表 1-2 支气管闭锁

|                      |
|----------------------|
| 叶、段或段以下支气管狭窄或闭锁      |
| 左上叶 > 右上叶 > 右中叶 > 下叶 |
| 成人偶然发现               |
| 可发生感染                |
| 黏液栓远端至阻塞的支气管远端肺组织    |
| 透光度高                 |
| 体积增大                 |
| 血管变细                 |
| 空气潴留                 |
| 排除肿瘤性阻塞              |

显示受累肺组织呈高透光度及少血供表现。受累肺通常体积增大导致纵隔或叶间裂移位。在 80% 的病例中，黏液积聚在扩张的支气管远端至阻塞部，形成管状、支气管形或卵圆形致密影（黏液栓）。扩张支气管内的黏液通常密度较低。呼气相平片或 CT 扫描可见空气滞留（图 1-5B）。

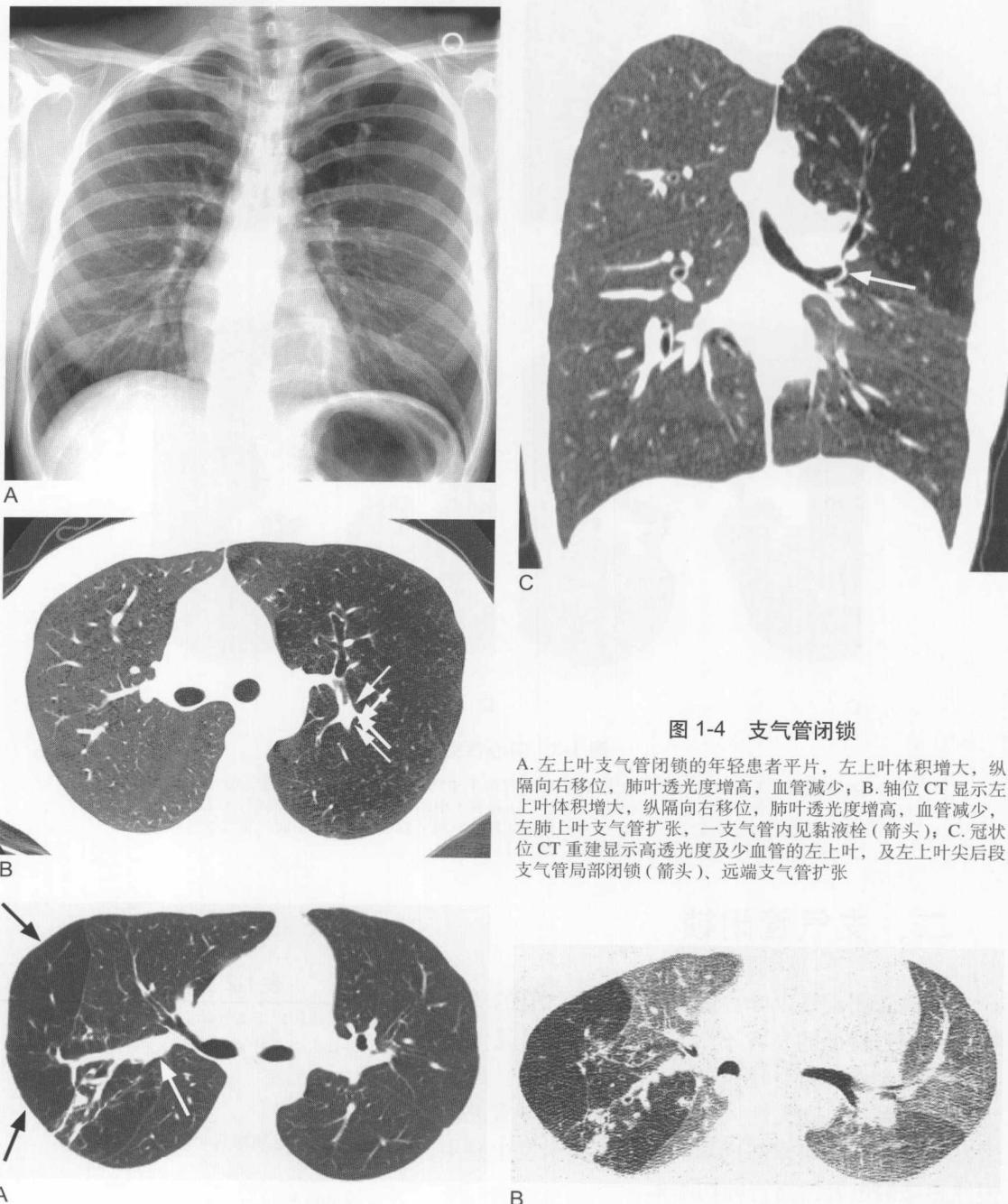


图 1-4 支气管闭锁

A. 左上叶支气管闭锁的年轻患者平片，左上叶体积增大，纵隔向右移位，肺叶透光度增高，血管减少；B. 轴位 CT 显示左上叶体积增大，纵隔向右移位，肺叶透光度增高，血管减少，左肺上叶支气管扩张，一支气管内见黏液栓（箭头）；C. 冠状位 CT 重建显示高透光度及少血管的左上叶，及左上叶尖后段支气管局部闭锁（箭头）、远端支气管扩张

图 1-5 支气管闭锁

A. CT 显示位于右上叶后段支气管内的支气管黏液栓（白箭头），支气管远端的肺野（黑箭头）呈高透光度和少血管，纵隔向左移位；B. 呼气相 CT 显示支气管阻塞远端肺野气体残留，正常肺野密度与图 A 相比明显增高

年轻患者若其平片和CT表现典型，则诊断为该病。支气管镜可用来排除支气管阻塞的其他原因，如肿瘤。

### 三、先天性大叶性肺气肿

先天性大叶性肺气肿(CLE)以明显的肺叶过度充气为特征(表1-3)。多数患者在出生后第一个月即可被发现，呼吸困难症状比较典型，出生一个月后可能会出现相关体征。

大部分CLE与部分或完全性支气管阻塞的发生有关，其原因有：①软骨缺如；②外压性，通常由血管畸形或支气管囊肿造成；③支气管腔异常，如黏膜皱褶。某些病例与支气管阻塞无关。

CLE最常见于左上叶，其次是右中叶和右上叶，仅小部分患者发生在下叶。平片的典型表现是受累肺叶的明显过度充气及气体残留。新生儿因胎肺存留残余的液体，有时会出现受累肺密度增高。纵隔常向健侧移位，肺叶体积缩小，需要部分切除。

如果CLE患者出生时未及时诊断，有可能在数年后因临床表现类似于支气管闭锁而被误诊。

### 四、肺支气管囊肿

支气管囊肿是前肠重复囊肿，起源于发育异常的肺芽，内衬假复层纤毛柱状上皮，呈典型的支气管构造。囊壁还可被覆平滑肌、黏液腺或软骨组织。支气管囊肿内充填液体，可以是黏液性或血性的，囊液可由于富含蛋白而呈高度黏稠或凝胶状。

支气管囊肿可位于纵隔或肺内，纵隔支气管囊肿较肺内多见，此病将在纵隔占位病变(第8章)中详述。

表1-4 肺支气管囊肿

|                                 |
|---------------------------------|
| 前肠重复囊肿                          |
| 内衬支气管上皮                         |
| 含液成分为浆液、黏液、血液                   |
| 较纵隔支气管囊肿少见                      |
| 最常见于肺中下叶                        |
| 边缘清楚呈圆形或卵圆形                     |
| 薄壁，偶尔钙化                         |
| 一半病例CT值为0~20Hu，常见40~80Hu，内部钙化罕见 |
| 感染发生率75%                        |
| 体积迅速增大                          |
| 外缘模糊                            |
| 气液平面                            |
| 感染后囊肿气体存留                       |

表1-3 先天性大叶性肺气肿

|                |
|----------------|
| 支气管部分或完全阻塞，原因  |
| 软骨缺如           |
| 外压性            |
| 管腔异常           |
| 与支气管阻塞无关的状况    |
| 左上叶>右中叶>右上叶>下叶 |
| 新生儿呼吸窘迫        |
| 出生后第一个月出现症状    |
| 肺叶明显过度充气       |
| 空气潴留           |
| 异常肺叶存留胎儿肺液     |
| 常有切除必要         |

肺内支气管囊肿最常位于肺的中下叶(表1-4)，囊肿边缘锐利，呈圆形或卵圆形，壁可钙化，少见情况下囊液含钙汁而呈高密度。其体积常缓慢增大，迅速增大者提示有感染存在。

约一半液性支气管囊肿在CT上呈低密度(0~20Hu)(图1-6)。但与纵隔内支气管囊肿相同，肺内支气管囊肿的CT值是多变的。有些可表现为高CT值(40~80Hu)，类似实质性肿块，这种囊肿内含血性或黏稠的蛋白性液体。典型者CT显示囊肿壁非常薄或看不到，支气管囊肿有时可见与小支气管相连。

囊肿伴发感染者占75%，急性期感染的囊肿体积会迅速增大，由于周围肺组织产生炎症，囊肿壁外缘模糊不清。感染期间或感染后，囊肿内可含气体(图1-7，图9-29)或气体与液体混合(显示气液平面)。当囊肿内充填气体时，囊壁菲薄。

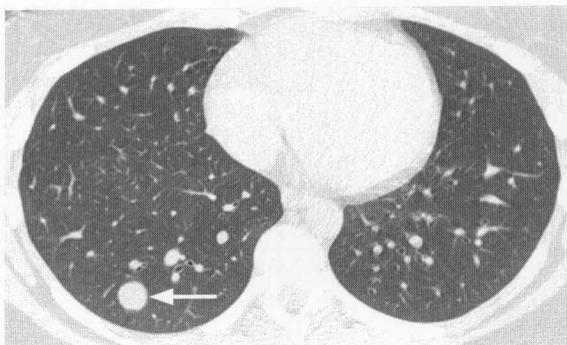


图 1-6 肺支气管囊肿

右下叶可见一边界清楚的圆形结节样致密影(箭头), 测量CT值为0Hu, 为典型的含液支气管囊肿表现

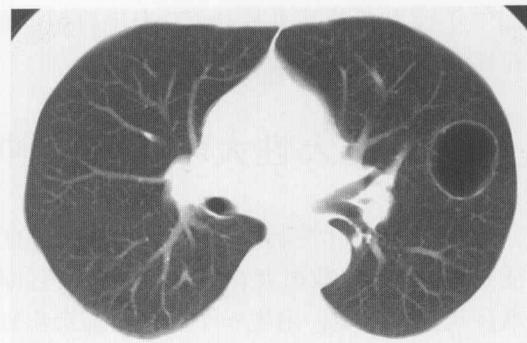


图 1-7 肺支气管囊肿

左肺可见一薄壁、边缘锐利、含气的支气管囊肿, 囊肿内气体的存在提示之前有过感染

## 五、先天性囊腺瘤样畸形(先天性肺气道畸形)

表 1-5 先天性囊腺瘤样畸形(CCAM)

|  |  |
|--|--|
| 又称为先天性肺气道畸形(CPAM)  | 先天性囊腺瘤样畸形(CCAM)也称为先天性肺气道畸形(CPAM), 为多囊性、叶内无肺组织结构的肿块, 主要起源于细支气管。约70%的患者于出生后第一周出现, 10%在出生一年后新生儿呼吸窘迫, 成人反复感染 |
| 多囊性、肺叶内无肺组织结构的肿块   |  |
| 70%在出生后第一周出现, 10%在出生一年后新生儿呼吸窘迫, 成人反复感染                         |  |
| 下叶最常见  |  |
| 3种主要类型   |  |
| 1型(65%)  | CCAM或CPAM可累及整个肺叶, 下叶最常受累, 但任何肺叶都可累及。CCAM或CPAM与支气管树相通并由肺动脉供血, 体循环动脉供血者较少见。                                |
| 一个或多个囊肿, 直径大于2cm<br>最初可为实性肿块<br>较大含气多囊病变<br>有时可见液平面<br>可占据一半胸腔 | 典型的CCAM根据其不同的组织学表现、病理表现、影像学表现及预后分为3种基本类型(1~3型)(表1-5)。  |
| 2型(20%~25%)  | 1型CCAM(65%患者)含有一个或多个直径大于2cm的囊肿(图1-8)。影像学表现为大的含气多囊性病变, 有时有液平面, 可占据一侧胸腔。                                   |
| 多发囊肿直径小于2cm<br>最初呈实性肿块<br>含气多囊肿块或局部实变<br>伴发肾脏及心脏畸形<br>预后不良     | 2型CCAM(20%~25%患者)包含多个直径小于2cm的囊肿, 影像学表现为含气的多囊性、实性肿块伴局部实变(图1-9)。此型由于合并肾脏及心脏畸形, 预后较差。                       |
| 3型(10%)  | 3型CCAM(10%患者)包括显微镜下囊肿(直径小于3~5mm), 影像学表现为实性肿块。  |
| 显微镜下囊肿(小于3~5mm)<br>实性肿块  | 根据组织病理学表现和气道上皮组织类型, 建议CCAM包括另外两种扩展分型, 即0型和4型, 先天性肺气道畸形常包括这两种类型。0型和4型各占CCAM/CPAM一小部分比例; 0型和3型一样与小囊        |
| 另外两种类型以组织学为基础, 发病率低  |  |
| 0型   |  |
| 小囊肿<br>表现类似3型  |  |
| 4型   |  |
| 大囊肿<br>表现类似1型和2型   |  |

先天性囊腺瘤样畸形(CCAM)也称为先天性肺气道畸形(CPAM), 为多囊性、叶内无肺组织结构的肿块, 主要起源于细支气管。约70%的患者于出生后第一周出现, 10%在出生一年后确诊, 成人仅有少数病例报道。

CCAM或CPAM可累及整个肺叶, 下叶最常受累, 但任何肺叶都可累及。CCAM或CPAM与支气管树相通并由肺动脉供血, 体循环动脉供血者较少见。

典型的CCAM根据其不同的组织学表现、病理表现、影像学表现及预后分为3种基本类型(1~3型)(表1-5)。

1型CCAM(65%患者)含有一个或多个直径大于2cm的囊肿(图1-8)。影像学表现为大的含气多囊性病变, 有时有液平面, 可占据一侧胸腔。

2型CCAM(20%~25%患者)包含多个直径小于2cm的囊肿, 影像学表现为含气的多囊性、实性肿块伴局部实变(图1-9)。此型由于合并肾脏及心脏畸形, 预后较差。

3型CCAM(10%患者)包括显微镜下囊肿(直径小于3~5mm), 影像学表现为实性肿块。

根据组织病理学表现和气道上皮组织类型, 建议CCAM包括另外两种扩展分型, 即0型和4型, 先天性肺气道畸形常包括这两种类型。0型和4型各占CCAM/CPAM一小部分比例; 0型和3型一样与小囊



图 1-8 1型先天性囊腺瘤样畸形

右肺下叶可见一多囊性病变，这是1型CCAM成人患者的典型表现

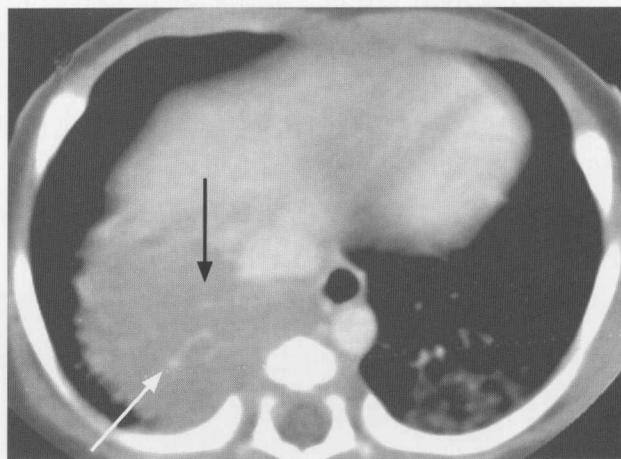


图 1-9 2型先天性囊性腺瘤样畸形

新生儿右肺下叶可见一实性肿块（黑箭头），增强后可见肿块内血管影强化（白箭头）；2型CCAM可表现为含气或含液的肿块

肿相关；4型与1型一样和大囊肿相关，影像学表现与1型或2型类似。

超声检查可用于产前诊断，若出现羊水过多、胎儿水肿、胎儿胸部实性或囊性肿块等症状，可尝试胎儿外科手术。

婴儿CCAM/CPAM表现为占位性病变、呼吸困难的症状较常见。在新生儿中，无论哪一型CCAM/CPAM均表现为实性肿块。1型和2型经过数天或数周后病灶内会充填气体，这与出生后肺内的逐步空气存留及纵隔健侧移位有关。

常见治疗方法是肺叶切除术，新生儿CCAM/CPAM的预后与病变大小、未受累肺发育状况（例如，存在相关肺发育不全）、有无胎儿水肿或有无合并其他先天性畸形有关。

在成人中，CCAM/CPAM常表现为含气或含气含液的囊性或多囊性肿块，大多数成人反复发作肺炎可伴发复发性气胸。偶尔可发生与CCAM/CPAM有关的细支气管肺泡癌。

## 六、肺动静脉畸形

动静脉畸形（AVM）也称为动静脉瘘，可能是结构缺损或肺毛细血管壁发育缺陷引起的异常扩张所导致。35%～67%的患者与Osler-Weber-Rendu综合征（遗传性出血性毛细血管扩张症）有关，此病可发生于皮肤、黏膜和内脏（表1-6），少数也可发生于肝肺综合征或外伤后患者。

肺动静脉瘘随着时间缓慢增大，常首诊于成人。2/3以上发生于下叶，典型者常分布于胸膜下。35%病例多发，10%双侧发病。

表 1-6 肺动静脉畸形（AVM）

35%～67%与Osler-Weber-Rendu综合征相关

35%多发

10%双侧发病

单发较多发 AVM 症状少（35%：60%）

症状：发绀、呼吸困难、咯血

并发症：破裂和逆向栓塞

简单 AVM：一支供血动脉和一支引流静脉

复杂 AVM：多支供血血管

最常见于下叶、胸膜下

诊断依靠CT形态表现

需栓塞治疗

### (一) 简单和复杂的动静脉畸形

简单的 AVM 是连接一条动脉和一条静脉的单个的、扩张的血管囊(图 1-10, 图 1-11)。简单 AVM 最常见, 占 AVM 的大多数; 复杂 AVM 有多条供血动脉, 较少见。

简单动静脉畸形平片常表现为位于肺外围的边界清楚、圆形或卵圆形、分叶状或螺旋状致密影。常可见向肺门延伸的大的血管(供血血管)(图 1-10~图 1-12)。瘘常经过数月或数年缓慢增大, 也可迅速增大。

简单动静脉畸形的 CT 表现为光滑的、边界清楚的、圆形或椭圆形结节, 几乎全位于胸膜下(图 1-12, 图 1-13)。动静脉瘘以扭曲团块、扩张的血管为特征, 表现为分叶状、葡

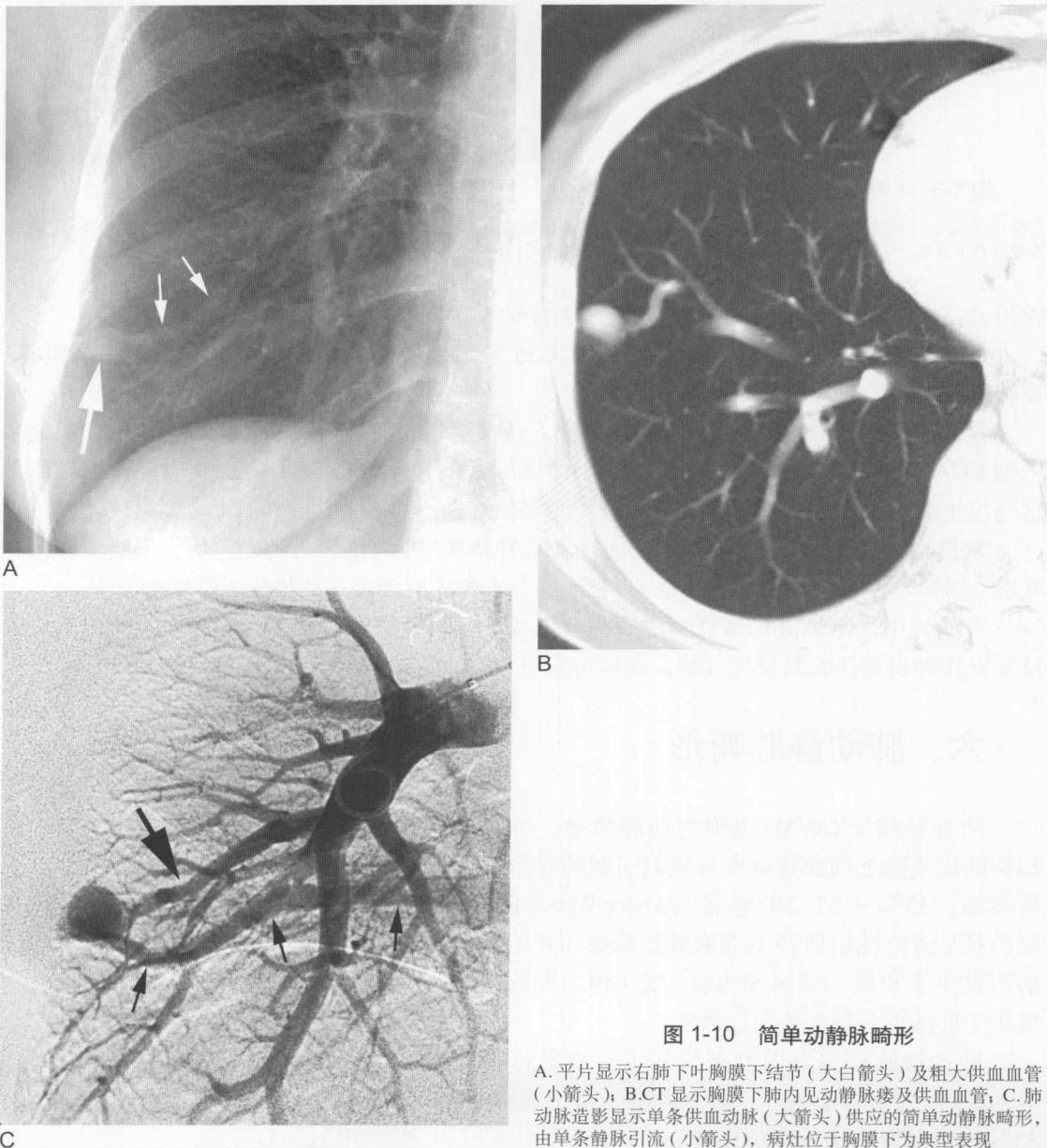


图 1-10 简单动静脉畸形

A. 平片显示右肺下叶胸膜下结节(大白箭头)及粗大供血血管(小箭头); B. CT 显示胸膜下肺内见动静脉瘘及供血血管; C. 肺动脉造影显示单条供血动脉(大箭头)供应的简单动静脉畸形, 由单条静脉引流(小箭头), 病灶位于胸膜下为典型表现

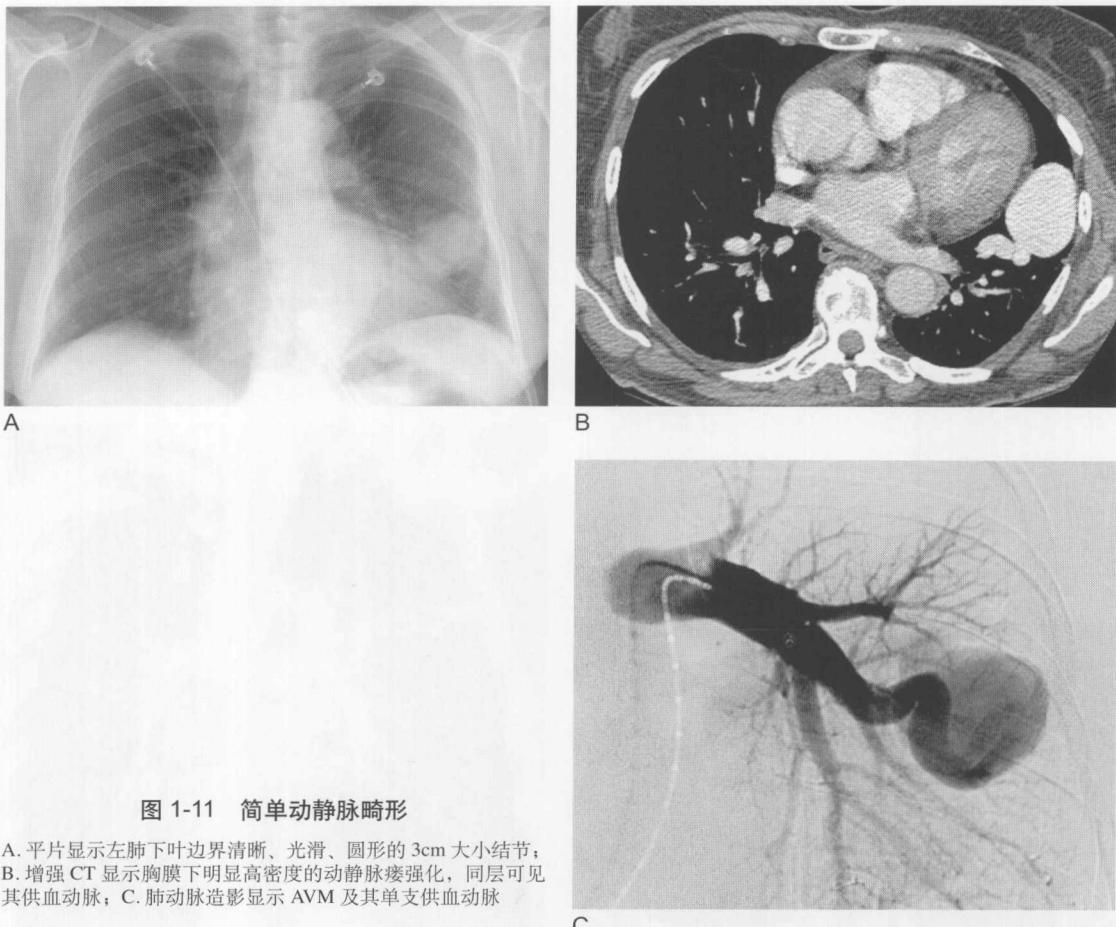


图 1-11 简单动静脉畸形

- A. 平片显示左肺下叶边界清晰、光滑、圆形的 3cm 大小结节；
- B. 增强 CT 显示胸膜下明显高密度的动静脉瘘强化，同层可见其供血动脉；
- C. 肺动脉造影显示 AVM 及其单支供血动脉

葡萄形的肿块，这种形态容易被看作血管性病变。这两种表现中，供血肺动脉和引流静脉均扩张，且瘘比较明显（大于 1~2cm），供血动脉较易识别。一般而言，供血动脉直径约是瘘的一半。

螺旋 CT 可准确显示 AVM 及其结构（图 1-10 ~ 图 1-12）。大多数病例中，形态学表现足以诊断为 AVM（图 1-12B、E），但增强 CT 可用于确诊（图 1-12C）。团注对比剂后，肺 AVM 显示迅速强化及廓清，与主肺动脉及右心室强化同步。

总之，平片上直径小于 2cm 的 AVM 常无症状。单发瘘与多发瘘相比出现症状少（35% ~ 60%），或较少有阳性体征（70% ~ 85%）。AVM 导致右向左分流、发绀常见，这取决于分流大小。AVM 最常见的症状是呼吸困难、心悸、咯血及胸痛。卒中（图 1-12H）可能与红细胞增多症相关，体静脉通过 AVM 的逆向栓塞是严重而又潜在致命性的并发症，AVM 破裂可导致肺出血（图 1-14）或血胸（图 1-15）。若不治疗，约 25% 患者会症状加重，其中 50% 最终会死于并发症。

肺动脉造影术的应用对于栓塞治疗动静脉瘘患者是有指征的（图 1-12F、G）。经导管用钢圈行瘘栓塞术治疗单纯 AVM，通常用于供血动脉直径大于 3mm 的瘘，动静脉瘘（AVF）钢圈栓塞术后偶尔可再通。复杂 AVM（图 1-16）由于有较大分流常比单纯 AVM 的症状多，由于有多条供血动脉，治疗比较棘手，但是行钢圈栓塞术治疗存在成功的可能性。