超音波在先天性肺部呼吸道畸形的應用

莊雅淳醫師 /長庚紀念醫院 婦產科

先天性肺部呼吸道畸形（congenital pulmonary airway malformation，CPAM），舊稱先天性囊腫性腺瘤樣畸形（congenital cystic adenomatoid malformation ，CCAM）或先天性肺部囊腫。為一種最常見的肺部發育異常，發生率約為萬分之一，約佔全部先天性肺部發育異常新生兒的百分之五十九。正常的肺部發育會由主幹開始，之後逐漸分枝，長出支氣管、細支氣管、肺泡等等。若肺部在發育的過程中因為 FGF10, SOX2……等基因的過度表現，導致不能正常分枝，就會產生 CPAM。

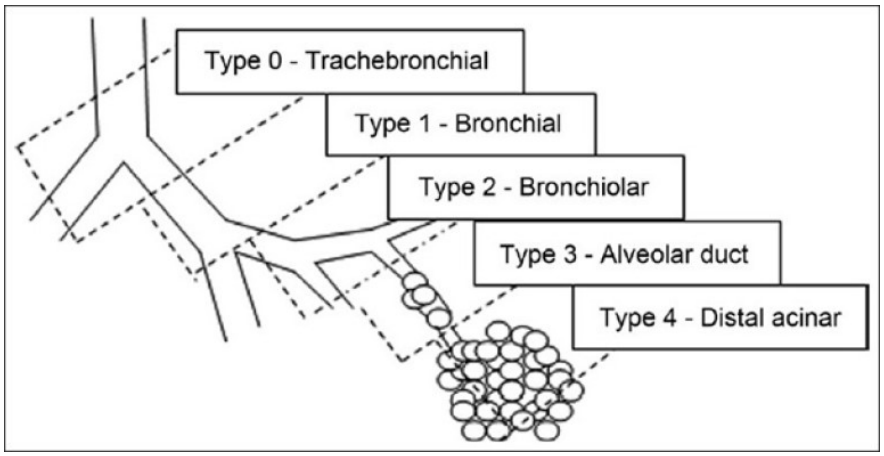
疾病分型

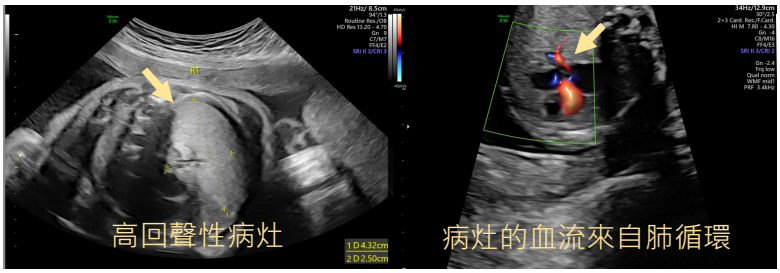
CPAM 又可分為五型：

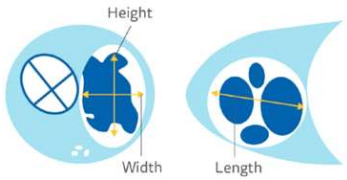
Type 0 較少見，僅佔所有 CPAM 的百分之一到三。出現的囊較小（直徑約 0.5 公分）。氣管切面可見到粘膜及軟骨，但不會見到骨骼肌。此型的預後通常不佳。

Type 1 最常見的 CPAM 種類，約佔所有 CPAM 的百分之六十到七十。這種類型被認為起源於遠端支氣管或近端細支氣管。可見到的特徵為壁較薄、直徑約二到十公分的肺部囊腫。

Type 2 約佔所有 CPAM 的百分之十五到二十。異常的囊狀肺部組織較小，約零點五到兩公分。通常發生在末端的細支氣管。約百分六十以上此類的病人會合併其他組織器官的異常。







CVR: (長 x 寬 x 高 x 0.52) / 頭圍

Type 3 約佔所有 CPAM 的百分之十五到二十。通常影響的範圍很大，可能涉及整個肺葉或好幾個肺葉。在影像上可見到囊性和實體組織混合的病灶，也可能是完全實體的組織。如有囊性組織，囊腫直徑小於 0.5 cm，且在顯微鏡下可發現內襯無纖毛立方上皮。

Type 4 約佔所有 CPAM 的百分之五到十。影像上可見到大的囊腫，最大直徑可到七公分。囊狀物由無纖毛、扁平的肺泡內襯細胞組成。且受影響部位沒有粘液細胞或骨骼肌。此類的 CPAM 患者在出生時往往伴隨壓力性氣胸與感染的症狀，也與日後產生 pleuropulmonary blastoma (PPB)等惡性腫瘤有關。

超音波診斷

正常的肺部組織在超音波下是均勻，與肝臟相比有輕微的高迴聲的構造。若為 CPAM 病灶，在超音波下可見到比正常肺組織有高迴聲、離散的囊狀結構。百分之八十五的 CPAM 僅侵犯到單側肺葉，而又以下肺葉較常見。在超音波上追蹤病灶的血流來源，可發現大多數的血流都來自肺循環。若病灶血流多來自體循環，則應考量其他鑑別診斷，如支氣管肺隔離症 (bronchopulmonary sequestration , BPS)。除了肺部的病灶以外，在超音波下也可能見到羊水過多、心軸改變甚至胎兒水腫的現象。若超音波未能確定診斷，可以核磁共振做輔助。核磁共振在 T2 weight image 下可見到較亮的肺部病灶。超音波加上核磁共振約可診斷百分之九十的 CPAM。

臨床上評估 CPAM 的預後會使用 CPAM volume ratio (CVR)。CVR 的計算方法為病灶的(長 x 寬 x 高 x0.52) / 頭圍。若 CVR>1.6 可能會增加胎兒水腫的風險。若 CVR>0.84，新生兒出現呼吸障礙的機率會增加，有必要需提早手術。

疾病治療

大部分的病人在出生時不會出現明顯的症狀，因此不需立即手術處理。但異常的肺部組織並不具有排除痰液的功能，可能會導致肺部感染的機率增加。因此，部分高風險的病患 (病灶範圍>百分二十的 hemithorax、雙側或多病灶性的囊腫、發生氣胸、家族有 PPB 病史) 仍建議手術切除異常組織。手術的時機取決於症狀發生的時間。若在新生兒時期出現心肺組織壓迫的狀況，則需要緊急手術減緩壓迫症狀。在年紀較大的病人身上，手術的目的則是為了減少感染及預防癌症的產生。

先天性肺部呼吸道畸形多為偶發性的先天肺部發育異常。大部分的個案可在產前藉由超音波診斷。這類的病患照護仰賴婦產科、兒科、小兒外科的合作。在各科合作下，若未出現胎兒水腫，大部分的病患預後都不錯。

參考文獻：

1. Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. Semin Pediatr Surg 2014; 23:270.
2. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg 2015; 24:168.
3. Wong KKY, Flake AW, Tibboel D, Rottier RJ, Tam PKH. Congenital pulmonary airway malformation: advances and controversies. Lancet Child Adolesc Health. 2018 Apr;2(4):290-297.