

《请您诊断》病例 164 答案:肺母细胞瘤

宋梦倩, 李珊玫, 郭小芳, 陈长春, 张照喜, 刘玉林, 李晓文

【关键词】 肺肿瘤; 肺母细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断, 鉴别

【中图分类号】 R734.2; R814.42 **【文献标识码】** D **【文章编号】** 1000-0313(2024)01-0138-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.01.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,72岁,因“咳嗽、咳痰、胸闷痛”入院,自发病以来,精神、饮食、睡眠良好,大小便如常,体力、体重无明显变化。入院后气管镜提示镜下四级以上支气管未见异常。既往高血压病史20年,平素服用硝苯地平治疗,血压控制尚可,糖尿病病史20年,平素服用中药治疗。吸烟40年,平均20支/日。体格检查,双肺呼吸音轻,未闻及明显干湿啰音,浅表淋巴结未及肿大。实验室检查:肿瘤标记物糖类抗原125 93.6 u/mL(<35 u/mL为正常值),非小细胞肺癌相关抗原 10.68 ng/mL(<3.3 ng/mL为正常值),癌胚抗原测定 160.5 ng/mL(<4.0 ng/mL为正常值)。胸部CT平扫+增强:右肺中叶及下叶巨大多房囊实性肿块,跨越叶间胸膜融合生长,大小约20.1 cm×13.9 cm×15.7 cm,肿块形态规则,边界清晰;平扫密度不均匀,内可见多发低密度囊腔影,囊壁不均匀增厚,部分囊壁可见小斑片状致密影;增强扫描实性成分及囊壁明显强化,平扫CT值约42 HU,增强CT值约104 HU;肿块累及右肺上叶及中叶亚段支气管,与胸膜、膈肌及心包关系紧密,胸腺显示欠佳;纵隔及两侧肺门未见肿大淋巴结,胸廓骨质未见异常破坏征象(图1~7)。CT诊断意见:右肺恶性肿瘤,累及胸膜、纵隔、心包及横膈可能。手术及病理:行“正中劈胸联合右侧开胸右下肺癌根治+胸腔粘连松解+肺修补+心包切开术”,探查见肿瘤位于右肺中叶及下叶,呈囊实性,囊腔分隔状,可吸出深黄色或暗红色液体。右侧全胸腔粘连,右中下肺不张,肿瘤与心包、膈肌、胸壁粘连紧密,胸腔未见明显转移灶。镜下示上皮细胞呈腺管样排列,可见核下空泡,局部形成细胞巢,间叶细胞呈小圆形(图8)。免疫组化:PCK(部分+),Vimentin(部分+), β -catenin(膜+),SALL4(局灶弱+),Syn(局灶+),CgA(小灶+),CD56(部分+),S-100(部分+)(图9)。病理诊断:(右肺中叶及下叶)肺母细胞瘤伴异源性成分(软骨肉瘤)及坏死,肿瘤细胞侵犯叶间

胸膜,未累及纵隔、横膈、心包及胸腺,可见脉管内瘤栓,未见明确神经侵犯,淋巴结未见转移。

讨论 肺母细胞瘤(pulmonary blastoma, PB)也称为胚层瘤,是一种罕见的由肺内未分化型多能性中胚层细胞演变而来的恶性肿瘤,1945年首次报道,包括经典双相肺母细胞瘤(Classic biphasic pulmonary blastoma, CBPB)、分化好的胎儿性腺癌和胸膜肺母细胞瘤,按发病年龄分为成人型及儿童型,前两者80%左右发生于成人,属成人型,后者属儿童型^[1]。本例发生于老年患者,病理提示伴间叶成分,诊断为CPBP。CBPB在PB中最常见,发病率约0.25%~0.50%,存活率为56%^[2]。男性发病率高于女性,40~50岁中年人多见,67%~82%患者有长期吸烟史^[3],临床症状出现较晚,主要临床表现为胸痛,可出现咳嗽伴痰中带血、胸闷气短、发热等症状,但约有40%的患者无症状^[4]。本例因咳嗽、咳痰、胸闷痛就诊,与文献报道相符。CBPB镜下由肿瘤性上皮成分和肉瘤样或胚胎性间叶成分组成,上皮成分呈腺小管样排列,在腺体基底或腔面可见被称为桑椹体的实性细胞巢,间叶细胞核呈小圆形或梭形,少数可见不成熟的恶性软骨、骨、横纹肌、平滑肌及纤维组织。CBPB免疫组化示肿瘤成分不仅表达上皮成分的CK、CEA、NSE、CgA、EMA,同时也表达间叶成分的Vimentin、SMA、Vim、desmin、S-100、CD-177等^[5-6]。本例的病理及免疫组化符合CBPB的诊断。手术是治疗局部CBPB的最佳方法,术后的平均生存期为33个月,化疗的有效率为26%^[7],新辅助化疗后行肿瘤肺叶切除术,存活可达35个月^[8]。

CBPB影像学表现不具特异性,本例合并软骨肉瘤伴坏死较为特殊,结合国内外文献及本例,CBPB影像表现总结如下:肿块多发生在右肺且位于肺周边,体积通常较大,易跨叶生长,肿瘤形态规则,呈圆形或类圆形,边界清晰,合并胸腔积液常见^[9-10],本例体积巨大,横向占据整个肺腔,与文献报道稍有差异;X线上主要表现为圆形或椭圆形阴影,也可为团块或大片状致密影,边缘清晰、光整、无毛刺,密度多均匀,发生坏死或出血时表现为不均匀。CT平扫肿块密度均匀,表现为孤立性实性肿块,钙化少见^[9-10],但本例呈多房

作者单位:430079 武汉,华中科技大学同济医学院附属湖北肿瘤医院(湖北省肿瘤医院)放射科(宋梦倩、李珊玫、郭小芳、陈长春、张照喜、刘玉林),病理科(李晓文)

作者简介:宋梦倩(1994—),女,新疆博尔塔拉人,住院医师,主要从事肿瘤影像诊断工作。

通讯作者:李珊玫, E-mail: fionalee1991@sina.com

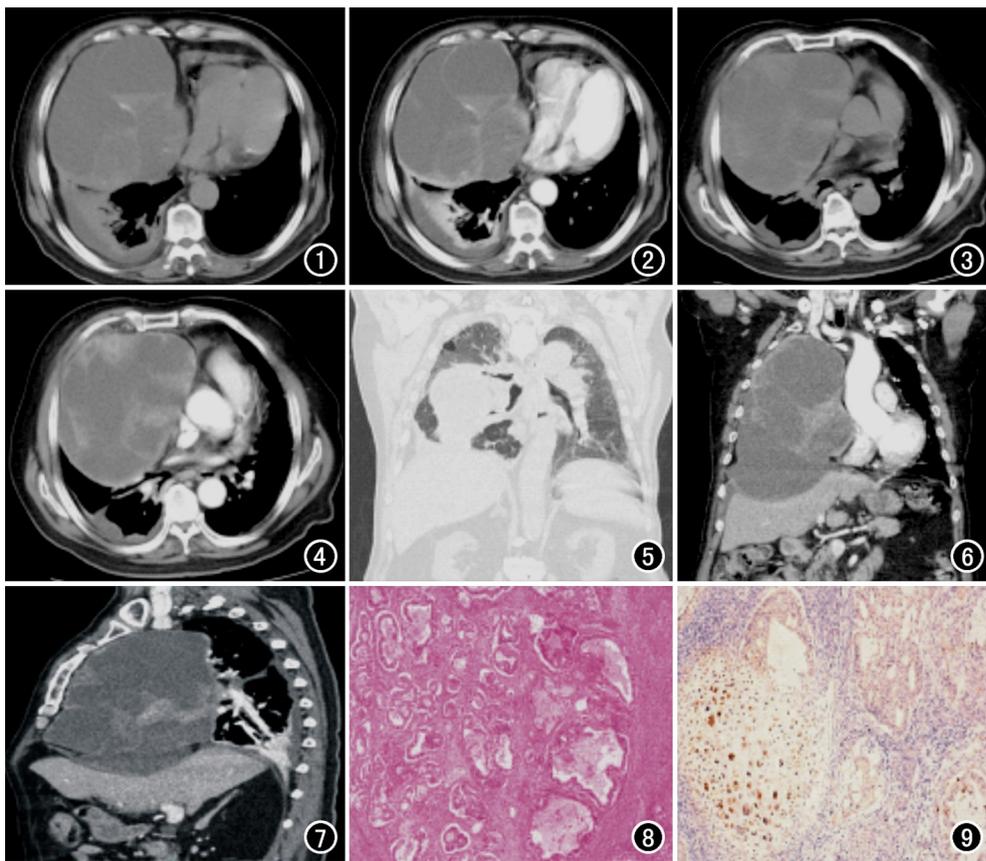


图 1 横轴面 CT 平扫示右肺巨大囊实性肿块,分隔可见小片状钙化,右侧胸腔及心包少量积液,右肺下叶膨胀不全。图 2 横轴面 CT 增强扫描示肿块分隔及实性部分明显强化。图 3 横轴面 CT 平扫示肿块包膜完整,但与胸膜及心包关系紧密。图 4 横轴面 CT 增强扫描示肿块实性部分不规则明显强化。图 5 冠状面肺窗示右肺中叶及下叶支气管中远端截断。图 6 冠状面纵隔窗 CT 增强扫描示肿块占据大部分胸腔,与横膈、胸膜及心包关系紧密。图 7 矢状面纵隔窗 CT 增强扫描示肿块与横膈关系密切。图 8 镜下示上皮细胞呈腺管样排列,可见核下空泡,局部细胞巢形成,间叶细胞呈小圆形($\times 200$, HE)。图 9 免疫组化示 S-100 染色阳性($\times 100$)。

囊实性肿块,囊壁伴有小斑片状钙化,内部液化坏死显著,表现与前期报道不同,推测与本例为巨大肿块易出现不均匀生长及肿瘤生长较快有关,其内的钙化则与合并软骨肉瘤及坏死后钙盐沉积相关。肿块血管丰富,典型时可见明显的供血血管伸入病灶内,称为“肺血管引入征”,增强扫描呈不均匀明显强化,本例未见明确的供血血管,但强化明显,原因可能为巨大肿块合并大片状坏死,小血管代偿增加所导致;晚期侵犯支气管、血管、胸膜和纵隔,并可出现远处转移,但肺门和纵隔淋巴结转移少见。PET 上肿块呈斑片状或不规则环形放射性浓聚, SUVmax 约 3.2~20.7,延迟扫描见放射性浓聚轻微增加^[11]。

本例 CBPB 贴近胸膜及纵隔生长,应与以下肿瘤相鉴别:①鳞癌,患者年龄较大,肿瘤起源于支气管内

膜上皮,早期局限于支气管腔内可致支气管狭窄,常合并阻塞性肺不张、肺炎及肺气肿,晚期肿块形成,形态不规则,局部可见支气管截断,癌性空洞、分叶征及毛刺征多见,常合并肺门及纵隔淋巴结转移;②胸膜恶性间皮瘤,CT 主要表现为不规则弥漫分布的结节状胸膜增厚,包括纵隔胸膜及叶间胸膜,伴发胸膜斑,呈侵袭性生长,累及纵隔时表现为“冰冻”征,晚期患侧肺体积缩小,胸廓塌陷;③胸腺癌,CT 表现为前纵隔软组织肿块,肿块轮廓不规则,体积较大,密度不均匀,内多发斑片状低密度区,增强扫描呈明显不均匀强化,大多侵犯邻近大血管,胸膜及心包易受累,合并胸腔及心包积液多见。

综上所述, CBPB 是一种罕见的肿瘤,影像学表现缺乏特异性,CT 主要表现为肺内孤立性肿块,边界清晰,多见于肺周边,体积较大时可占据整个肺腔,平扫呈软组织密度的实性肿块,当合并坏死时呈多房囊实性改变,实质部分可见小斑

片状钙化,增强扫描实性部分呈不均匀明显强化,肺门及纵隔淋巴结转移少见,最终确诊虽仍依据病理及免疫组化,但影像学在肿瘤定位及反映与周围组织结构关系中发挥着重要作用,可为临床手术方案的制定提供有价值的信息。

参考文献:

- [1] 田金生,吴慧莹,周成,等.儿童 I 型胸膜肺母细胞瘤与囊性先天性肺气道畸形影像诊断[J].放射学实践,2021,36(6):785-791.
- [2] Gatta G, Ferrari A, Stiller CA, et al. Embryonal cancers in Europe [J]. Eur J Cancer, 2012, 48(10):1425-1433.
- [3] Brodowska-Kania D, Kotwica E, Paturej A, et al. What do we know about pulmonary blastoma?: review of literature and clinical case report [J]. Nagoya J Med Sci, 2016, 78(4):507-516.
- [4] Dixit R, Joshi N, Dave L. Biphasic pulmonary blastoma: an unusual presentation with chest wall, rib, and pleural involvement [J]. Lung

India, 2014, 31(1):87-89.

- [5] 梁朝阳, 郭俊唐, 周乃康, 等. 20 例成人肺母细胞瘤临床分析[J]. 解放军医学院学报, 2013, 34(5):455-457.
- [6] 张春莉, 杜雄, 高慧, 等. 成人型肺母细胞瘤 1 例报告并文献复习[J]. 山西医科大学学报, 2011, 42(7):578-580.
- [7] Messinger YH, Stewart DR, Priest JR, et al. Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry[J]. Cancer, 2015, 121(2):276-285.
- [8] Zaidi A, Zamvar V, Macbeth F, et al. Pulmonary blastoma: medium-term results from a regional center[J]. Ann Thorac Surg,

2002, 73(5):1572-1575.

- [9] 李月考, 时高峰, 王亚宁, 等. 肺母细胞瘤的 CT 诊断[J]. 实用放射学杂志, 2008, 24(9):1202-1204.
- [10] Kolekar S, Gudmundsdottir K, Olsen KE, et al. Adult pulmonary blastoma in an adult with urothelial cancer: A case report[J]. Respir Med Case Rep, 2021, 34(11):101556.
- [11] 江淑琴, 杨婷, 徐磊, 等. 成人型肺母细胞瘤的¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例[J]. 中华核医学与分子影像学杂志, 2020, 40(9):556-557.

(收稿日期: 2023-04-26 修回日期: 2023-07-21)

《放射学实践》连续 3 年入选 《科技期刊世界影响力指数(WJCI)报告》



近日,《科技期刊世界影响力指数(WJCI)报告(2022)》(简称《WJCI 报告》)正式发布,《放射学实践》杂志再度入选。这是自 2020 年《WJCI 报告》首次发布以来,《放射学实践》连续第三年入选,既是对《放射学实践》办刊质量、学术水平和价值的充分肯定,也为期刊的宣传和发展提供了更广阔的舞台。

《WJCI 报告》是由中国科学技术信息研究所、《中国学术期刊(光盘版)》电子杂志社有限公司、清华大学图书馆、万方数据有限公司、中国高校科技期刊研究会、中国科学技术期刊编辑学会联合研制的世界科技期刊评价报告,于 2020 年首次发布。《WJCI 报告》旨在建立新的期刊评价系统,从全球 6 万余种活跃科技期刊中精选 1.5 万种具有地区代表性、学科代表性的重要学术期刊,通过研制发布“科技期刊世界影响力 WJCI 指数”,对其在全球科技创新活动中起到的出版传播效果和服务作用进行科学评价。与其他评价系统相比,WJCI 指数更加客观反映了以中国为代表的新兴科技大国期刊、非英语期刊、新兴前沿学科期刊对全球科技创新的真实贡献,对推动世界科技期刊公平评价、同质等效使用具有重要参考作用。

经严格遴选,《WJCI 报告》2022 版收录全球科技期刊 15022 种,其中中国科技期刊 1634 种,中文期刊 1262 种。