

肺母细胞瘤 2 例临床病理报告

王同明 原俊

摘要: 目的 研究肺母细胞瘤的病理组织学特征。方法 报告 2 例肺母细胞瘤, 观察其病理组织学表现, 用免疫组织化学方法标记肿瘤细胞。结果及结论 组织学均见分化较好的上皮成分与未分化的间叶组织等混合存在。后者 KT (-), EMA (-), LCA (-), VM (+)。罕见的肺母细胞瘤酷似胚胎肺胚基芽组织, 好发于儿童及 30~40 岁成人。组织学应与转移性肾母细胞瘤及肺癌肉瘤鉴别。

关键词: 肺母细胞瘤; 免疫组化

肺母细胞瘤是一种罕见的肺部肿瘤。国外 1952 年 Barnard 首先报道^[1], 国内 70 年代才见报告^[2]。学者们对本病的命名、发生、病理等看法不尽一致, 术前诊断困难。本文报道 2 例, 并复习有关文献, 着重对其临床病理学特征进行分析讨论。

1 材料与方法

本文收集 15 年来收治的 2 例肺母细胞瘤手术标本, 组织经福尔马林液固定, 石蜡包埋。除 HE 染色光镜诊断, 均作 Keratin、EMA、LCA 免疫组织化学标记辅助诊断。

2 结果

2.1 临床资料

2.1.1 性别与年龄 男性, 27 及 30 岁。

2.1.2 部位 左下肺及右上肺各 1 例。

2.1.3 临床症状与 X 线表现 首症为咳嗽, 少痰, 痰中带血, 无明显胸痛。另一例在体检时发现肺部肿块。二例浅表淋巴结均无肿大。X 线表现为外围型肿块, 约 5.5×5cm 及 6×5cm 类球形块影, 无空洞, 无毛刺及胸膜牵曳表现, 肺门, 纵隔淋巴结无明显肿大, 影像学诊断肺癌或癌肉瘤。

2.1.4 转移、复发及预后 术前、术中均无肺门, 纵隔淋巴转移, 术后亦无肺内播散。随访 10 年及 3 年无复发。

2.2 病理检查

2.2.1 大体观 送检肺叶切除标本, 其中各见 5×5×3cm 及 6×5×2cm 肿瘤。切面实质性, 灰白色, 部分区域暗红色, 肿瘤组织实质性, 鱼肉状, 边界清楚, 无明显包膜, 肿瘤位于肺叶中央部位, 质地软、硬不一, 肿瘤周围少许出血及肺不张。支气管断端未见肿瘤组织侵润。

2.2.2 组织学 二例肿瘤切片中均见上皮成分与间叶组织混合存在。上皮成分为分化较好的腺体, 大小不等, 分布不均。腺体衬以柱状上皮, 核有轻度异型性, 单层或多层排列。腺体间为弥散分布的未分化间叶细胞, 胞浆较少, 胞核小, 深染且明显大小不等。核呈圆形、卵圆形及短梭形。未见明显向软骨、骨或横纹肌分化。

2.2.3 免疫组化染色 本文 2 例作四种免疫组化标记; 结果: 未分化细胞 Keratin (-)、EMA (-)、LCA (-)、VM (+)。支持这种未分化细胞不是上皮细胞及淋巴细胞特性。腺上皮 Keratin (+)。

3 讨论

肺母细胞瘤为肺部罕见肿瘤, 由分化较好的腺体和具异形的腺体及间叶成分构成, 因其酷似胚胎时肺胚基芽组织, 最早命名为肺胚胎瘤或肺胚层瘤。本瘤的形态学貌似肾母细胞瘤, 故又名为肺母细胞瘤。后有作者认为本瘤具有间质和上皮两种成分, 亦名为肺胚胎性癌肉瘤或为癌肉瘤的亚型之一。八十年代 Manivel^[3] 将本瘤分为儿童型和成人型: 前者称为胸膜肺母细胞瘤(不仅可发生在肺, 也可发生于纵隔及胸膜), 以胚胎间质为特征, 纯间质肿瘤, 没有上皮。成人型则为纯上皮性的或双向性母细胞瘤。

此瘤主要发生在肺周围, 中心型亦可见, 大小从 3~18cm, 多呈巨块型, 境界清但无包膜。组织结构与胚胎期 2~3 月的肺组织相似。上皮成分为分化好的或轻度异型的腺体, 分布不均, 背景主要为富于细胞的原始间叶组织, 多数呈未分化状, 有些区域可分化为软骨、骨、平滑肌及纤维或横纹肌肉瘤等成份。

组织学上主要与转移性肾母细胞瘤及肺癌肉瘤

鉴别。肺癌肉瘤的二种成分分化较好，常为纤维肉瘤及鳞癌。肺母细胞瘤的间叶及上皮成分具有胚胎性的特征。

免疫组织化学标记：腺上皮对低分子角蛋白阳性，鳞状上皮区对高分子角蛋白阳性反应。CgA 对内分泌细胞阳性，肌动蛋白及结蛋白反应出细胞向横纹肌母细胞分化。软骨区域 S-100 阳性等。故免疫组化可进一步帮助证实肺母细胞瘤中的组织成分，有利于做出确切的诊断。

肺母细胞瘤可发生任何年龄，其中以儿童较多见，成人以 30~40 岁较多。本文报告 2 例为成人型，且国内报道亦以成人多见。病变多为单发。Loper-Anden^[4] 报道一例多发，双侧性。影像学检查一般瘤体较大，分界清楚，无毛刺，可有轻度分叶，密度均匀，少数淋巴结转移。亦有合并胸腔积液的报道^[5]。Koss 报告囊性肾瘤的家族中可发生此病^[6]。本瘤治疗以手术切除为主，5 年生存率

15.7%，10 年生存率 8.4%，但也有报告伴淋巴结转移且长期生存的病例。无手术机会者亦可化疗^[4]。

参考文献：

- [1] Barnard WG. Embryoma of lung. *Tumors*. 1952, 7: 299
- [2] 中国人民解放军武汉部队总医院病理科. 肺胚层瘤 1 例报告. 中华结核和呼吸系统疾病杂志, 1978, 2: 104
- [3] Manivel J, Priest J, Watterson J, et al. Pulmonary blastoma. The so-called Pulmonary blastoma of childhood. *Cancer*, 1988, 62: 1516
- [4] Loper-Anden J, Ferri J, Esquemore C. Familial cystic neoplasm and Pluto-pulmonary blastoma. *Cancer*, 1993, 72 (9): 2792
- [5] Chin NK, Lee YS, Tan WC. Pulmonary blastoma in an adult Presenting as a chronic localized effusion a diagnostic Problem. *Thorax*, 1994, 838
- [6] Koss MN, Hodkholzer L, O'leary T. Pulmonary blastomas. *Cancer*, 1991, 67: 2368

Clinical pathology report of two cases of pulmonary blastoma

WANG tong-ming YUAN Jun

Department of pathology, Wuhan Health School, Wuhan 430030

Abstract. Objective To investigate the patho-histomorphology features of pulmonary-blastoma.

Methods The samples from two patients, accompanied with detailed clinical data, were investigated using H-E staining, immunohistochemical assays. **Results and Conclusion** There were to see differentiation epithelium composition and undifferentiation mesenchyme tissue in the histomorphology, the latter KT (-), EMA (-)、LCA (-)、VM (+). rarely pulmonary blastoma looks like the embryonal lung blast tissue, which is most commonly seen in children and between the age of thirty and forty years we should distinguish the patho-histomorphology feature from translatic pulmonary blastoma and carci-sarcoma of the lung.

Key words: pulmonary blastoma; immunohisto-chemical.

(上接 274 页)

手术切除病灶辅以放疗加化疗的综合治疗，有 2 例为放疗后再辅以化疗，现已分别生存 11 个月，6 个月，16 个月和 19 个月。而在 3 例对症加化疗者均已死亡，其生存期分别为 10 天，57 天和 165 天。从我们的资料中可看出肺癌脑转移可出现在几乎任何类型的肺癌，由于其脑内病灶的多发和部位的不同，表现亦可各异。在治疗中，以脑转移为首发表现者常病情相对较早，少有合并其他部位的转移，能手术应尽量手术切除，辅以术后放疗效果更好。若肺癌在

治疗过程中出现脑转移，即使无手术特征亦应采取积极的全脑放疗延长生存期，若对于化疗敏感的小细胞肺癌除手术和放疗外还应考虑加以化疗，Kristensen 报道一组 116 例小细胞肺癌脑转移患者，化疗对于脑内病灶的有效率为 76%。本资料中仅以化疗和支持治疗的生存期最短，平均为 77 天。