

肺母细胞瘤的临床病理特点

林冬梅 刘复生

摘要 肺母细胞瘤是发生于肺的一种少见的恶性混合性肿瘤，其形态结构类似于胚胎期肺组织，本文复习我院三例病例，结合文献，发现主要发生于40岁左右的男性，愈后较差，文献报道最长一例可达24年。需要与之鉴别的病种有：(1)癌肉瘤，(2)来源于支气管腺体的恶性混合瘤，(3)胸膜间皮瘤。

关键词 混合瘤；肺母细胞瘤；癌肉瘤

肺母细胞瘤是发生于肺的一种恶性混合性肿瘤，国内外陆续有不少报道。本文就我院1958年建院以来遇到的三例(其中一例为会诊资料)，结合文献，对其组织来源、临床、病理及鉴别诊断等几方面做一探讨，以飨读者。

1 临床资料

例1，男性患者，37岁，因右肺中叶“肺母细胞瘤”外院术后放疗后二年，半月来又发现右肺上叶阴影来我院二次手术。临床检查无其他异常发现，病人体质较好。90年1月18日再次手术切除。送检标本大体：数块瘤组织，大者 $3.0 \times 2.5 \times 2.0\text{cm}$ ，小者直径0.5cm，灰白色，部分有坏死。镜下：大片坏死灶周围瘤细胞呈短梭形，大小较一致，弥漫排列，未见腺样结构及明显核分裂像，有轻度退变。结合临床符合肺母细胞瘤放疗后复发(见图1)。91年8月再次局部复发，穿刺涂片证实后，病人失随。

例2，男性患者，42岁，因咳嗽，咳痰带血17个月余就诊。一般查体未异常，胸部X线检查发现左肺上叶尖段阴影，诊为“肺癌”。纤维支气管镜活检，病理诊断为“小细胞未分化癌。”放化疗后肿块略有缩小。93年3月手术切除，大体检查：左肺上叶距支气管断端1.3cm处肺内触及一质硬区，切面位于尖段支气管周见一肿物 $2.5 \times 2.0 \times 2.0\text{cm}$ ，界限清，无包膜，质细，部分粘滑感。镜下肿瘤分布于支气管周，部分侵及管壁，主要弥漫排列，瘤细胞为梭形，短梭形或椭圆形，核染色质细、均匀，未见核分裂像，部分间质粘液样变性，未见明确的间叶分化及软骨样区域。少部分肿瘤排列呈腺管状，单层柱状或复层，管腔欠规则，细胞大小一致，

两种成份混合存在，部分可找到二者有移行。细胞轻度退变(见图2)。透射电镜观察未发现特征性；免疫组织化学染色：EMA(+)；AE₁/AE₃(+)，Vimentin(+)，S-100(-)，病理诊断为“肺母细胞瘤，轻度放疗后改变。”术后半个月死于并发症。

例3，男性患者，31岁，左肺肿块，外院术后病理为“低分化腺癌。”术后一年，肺部再次出现阴影，同时颈部发现包块，放疗后颈部肿块迅速缩小。临床对原诊断提出疑问，来我院会诊。镜下主要表现为两种细胞成份，大部分为短梭形的间叶细胞，部分区域粘液样变性，另可见单层或复层排列的腺样结构。细胞大小均匀一致，核分裂像少，部分上皮与周围间叶细胞有移行(见图3,4)，诊断为“肺母细胞瘤。”

2 讨论

本瘤由 Barnard 于 1952 年首次报道，命名为“肺胚瘤。”Spencer 1961 年发现该瘤形态上有一定特征，与妊娠四个月以前的胎儿肺相似，并与肾脏发生的肾母细胞瘤形态类同，因而将其改名为“肺母细胞瘤”，但发病年龄却比肾母细胞瘤晚，由此可以推断肺在出生后有一定的持续发育阶段，至少有 10 年时间，而肾脏在出生时已基本发育完全^[1,2]。Fung Christopher H. 等人通过透射电镜的观察，也证实该瘤细胞的超微结构与胚胎四个月以前相似^[3]。至于组织来源，目前仍不清楚。W. H. O 将其归入癌肉瘤的特殊类型——胚胎性癌肉瘤。我们认为此瘤不论从年龄分布，发生部位、形态以及愈后等各方面与肺癌肉瘤都有不同，不应归入癌肉瘤类内，而是一种单独的肿瘤类型。

临床表现无特征性，不能将其与肺其它肿瘤区分开。所有的年龄段都可发生此瘤，主要发生于 40 岁左右(平均年龄)^[4]，男 < 女。本组三例患者均为

男性，平均年龄36.7岁。发生部位可位于肺中心，可位于周边，是一种侵袭性肿瘤，与肺癌及癌肉瘤一样可累及胸膜，亦可转移。治疗方面手术、放、化疗均可，无特殊方法^[2]。五年生存率不超过16%，最长一例达24年，75%~80%的病人在诊断一年内死亡^[4]。

大体检查：肿瘤体积较大，界限清，可有假包膜。发生于肺中心者不像癌肉瘤有单纯的气管内型，但可侵到管腔内。切面灰白、软、出血、坏死常见。组织学改变已如前述，只是腺管样上皮细胞无基底膜，可直接移行于周围间叶成份，有时腺管周围见小巢状细胞，它甚至可以构成腺管壁的一部分。若支气管镜活检仅取到这种巢状但无腺管的成份，可误诊为“燕麦细胞癌”^[4]，本组第二例即为这种情况。Mark等根据成分的比例将本瘤分三型：上皮为主型(分化好)，上皮一间质型(中分化)，间质为主型(低分化)，在同一肿瘤中，三型可混合存在。David指出组织学的差异对愈后并无明显影响^[4]。本组例数较少，且至今尚无有关的报道，分型的意义有待进一步分析总结。

鉴别诊断：①癌肉瘤：常发生于老年人，中心型局限于支气管腔内。形态学上有明确的上皮及间叶分化。如上皮可表现为鳞癌、腺癌、未分化癌，间质可分化成纤维肉瘤，骨肉瘤，软骨肉瘤及横纹肌肉瘤等等，且二种成份异型性较明显，核分裂多，愈后普遍较差。②来源于支气管腺体的恶性混

合瘤：尽管它可有上皮及间叶的成份，也可以看到粘液样的背景，但最主要的是有良性混合瘤的形态特点，在此基础上出现恶性的成份。我院近期遇到一例，镜下良性混合瘤及鳞癌同时存在，这样鉴别诊断就比较容易。此病人在术后一年内复发死亡。但当恶性成份较多，无良性形态时，可借助于酶标或电镜，寻找肌上皮分化的证据，也是重要鉴别手段之一。③当肺母细胞瘤发生于肺周累及胸膜甚至胸壁，与混合细胞型的胸膜间皮瘤要区分开，前者的上皮及间质均是幼稚成份，细胞异型及核分裂均不明显，后者则异型性相对较大，另外，电镜下找到间皮细胞所特有的细长微绒毛是较肯定的证据。

(本文图见封4)

参 考 文 献

- Spencer H. Pulmonary Blastoma. *J Pathol Bact*, 1961, 82: 161-165.
- Kacioglu Zeynel A, Someren Ayten O. Pulmonary Blastoma: A case report and review of the literature. *Am J Clin pathol*, 1974, 61: 287-295.
- Fung Christopher H, Lo James W, et al. Pulmonary blastoma: An ultrastructural study with a brief review of literature and a discussion of pathogenesis. *Cancer*, 1977, 39: 153-163.
- Dail D. Uncommon Tumors. In: Dail DH, Hammar SP, eds. New York: Springer-Verlag, 1987: 847.

Clinical-pathologic characteristics of Pulmonary balstoma

Lin Dongmei, et al

Department of Pathology, Cancer Institute Hospital Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100021

Pulmonary Blastoma is a rare lung composed of immature mesenchyme and/or epithelium that morphologically mimics embryonal pulmonary structure. Three cases are reviewed, together with the literature. The prognosis of the tumor is poor, and the clinical course is not readily predicated from histologic appearance. It is necessary to distinguished it from (1)Carcinosarcoma. (2)Malignant Mixed Tumor. (3)Pleural Mesotheliome.

Key Words: mixed tumor; pulmonary blastoma; carcinosarcoma.