

病例报告

胸膜肺母细胞瘤 1 例

张笑云

[中图分类号] R734.2 [文献标识码] E

1 临床资料

患儿,男,4月,因低热,气促4月加重并咳嗽2月住院,患儿系第一胎足月顺产,自出生后每于啼哭时出现气促,经常有不规则低热,近2月安静时也出现气促,并逐渐加重,无发绀,有阵发性干咳,曾在当地医院行胸片、B超检查,诊断为“包裹性胸腔积液”,治疗无效,转来我院。体查:T 36.5, R 60次/min, P 132次/min。发育正常,体质消瘦,反应正常,呼吸急促,无发绀,气管偏左,胸廓无隆起,右肺语颤减弱,叩诊实音,右中下肺呼吸音低,肝脾未扪及。实验室检查:血象WBC $12.7 \times 10^9/L$, L 0.43%, N 0.50%, M 0.07%, RBC $34.5 \times 10^{12}/L$, Hb 11 g/L。ESR 16 mm/h。尿蛋白10.3 g/L,肝肾功能正常;胸正位片提示右肺第3肋以下密度增高,纵隔明显左移,右胸膈角消失;胸部B超:右胸腔积液并纤维索形成;胸部CT:右侧胸腔示6.2 cm × 5.9 cm × 8 cm高低混杂密度灶,其内可见钙化影 CT值 246 Hu,低密度灶CT值 - 48,病灶轮廓完整,内缘与纵隔内结构分界不清,并致纵隔左移,提示右肺胚胎瘤。胸腔穿刺2次,抽出2 ml及8 ml清亮液体,内带绒毛片状漂浮物,病检:见巢样胚芽成份,可见上皮细胞,上皮细胞密集处似胎儿肺,上皮细胞分化差,病理诊断:胸膜肺母细胞瘤。诊断后未治回家,月余后死亡。

2 讨论

胸膜肺母细胞瘤(Pleural pulmonary blastoma)常发生在成人,年龄高峰为40~50岁,有25%在儿童期出现,Kossb报道52例肺母细胞瘤仅有2例小于10岁^[1];Ohtmo等报告两例3岁女孩^[2];此肿瘤是1945年由Barnett及Barnrd首先报道的^[3]。因其结构很象胎儿肺组织,故又称胚胎瘤;1961年Spencer认为本瘤组织起源于肺的原始间充质细胞,其结构和性质与肾母细胞瘤雷同,因而命名为肺母细胞瘤。1991年Cohen等人提出儿童肺母细胞瘤与成人有明显不同,它是一种胚胎样肿瘤,重现了胚胎3个月肺的形态学。

因本病倾向于发生在肺的外围胸膜下区,瘤体与支气管常不相通,少数靠近肺门者亦多侵犯支气管外膜并包绕或压迫推移支气管导致扭曲闭塞,故早期无临床症状,直致肿瘤长得很大才出现胸痛、咳嗽、咯血等症状,本病虽为恶性,但预后与肿瘤的大小及有否转移关系密切。肿瘤直径大于5 cm者,约半数有远处转移^[4]。

肺母细胞瘤临床表现:一般认为男性多于女性,约2:1。

年龄自2月~80岁,除少数毫无症状外,可表现咳嗽、咯血、气促、胸痛、发热、恶寒等。至1988年国内22例,90%为咯血,干咳80%^[5];此外为偶发热,咯痰、乏力、胸痛、食欲不振、贫血、气促。北京儿童医院报告1例表现为胸痛5个月,误诊为结核^[2];本例因不能自诉,其特征表现为气促、不规则低热、阵发性干咳。15岁以内儿童文献报告18例,其临床表现与成人相同^[6];体征与其侵犯范围、部位有关。X片、CT检查能明确肿瘤部位,超声波能了解瘤内结构,其它造影、支气管镜检、痰检对诊断无助,唯一可靠诊断方法术中切取活检。但北京儿童医院1例及本例均穿刺活检确诊。

预后与肿瘤分化程度似乎无关,肺母细胞一般生长较快,但也有生长缓慢者,Bauerm eister等报告1例其肺部X片阴影已存在24年^[7]。肺母细胞瘤虽为恶性,手术若无转移,半数可治愈,一旦转移半数在3~12月内死亡^[1]。

本例自出生后出现气促、不规则低热,气促逐渐加重,并出现阵发性干咳,B超示右胸腔积液,很容易误诊结核,但病程经过4个月,无小婴儿播散性结核的结核中毒表现,精神状态、反应均较正常;穿刺液清亮,内有绒毛状漂浮物,认为结核病的可能性很小。从本人积累的一点临床经验分析,发热或某局部症状,无感染中毒症状,排除结缔组织病等疾病,均需考虑较少见的小儿肿瘤疾病并尽早作相关检查,本例于入院1周内确诊。在国内小于1岁发现患胸膜肺母细胞瘤,尚属首例,值得重视。

参考文献

[1] 王德元. 胸部肿瘤学 [M]. 天津:天津科学技术出版社,1994, 146 - 150.
[2] 北京儿童医院内科. 临床病例讨论. 儿童肺恶性肿瘤 [J]. 中华儿科杂志,1999, 37(8): 516 - 517.
[3] Barrett NR, Barnd WG. So unusual thoral thoracic tumors [J]. Br J Surg, 1944, 32(7): 447.
[4] Fung CH. Pulmonary blastoma: an ultrastructural study with a brief review of literature [J]. Am J Clin Pathol, 1974, 61(5): 287.
[5] 王慕尧. 肺母细胞瘤 [J]. 中华放射学杂志,1988; 22(2): 113.
[6] ORtomo K. Pulmonary blastoma in children 2 case reports and a review of the literature [J]. Radiology, 1978, 2(2): 104.
[7] Bauermeister DE. Pulmonary blastoma: A form of carcinosarcoma [J]. Am J Clin Pathol, 1966, 46(6): 322.

(收稿日期:1999 - 11 - 19 修回日期:2000 - 01 - 14)

(本文编辑:吉耕中)

[作者简介] 张笑云,女,1962年出生,本科,主治医师。
[作者单位] 423000 湖南省郴州市第一人民医院儿科