

论 著

儿童胸膜肺母细胞瘤的CT表现

1. 郑州儿童医院放射科

(河南 郑州 450018)

2. 郑州儿童医院超声科

(河南 郑州 450018)

郑彬¹ 霍亚玲² 陈琬¹
聂磊¹

【摘要】目的 分析儿童胸膜肺母细胞瘤 (PPB) 的CT图像特点。**方法** 收集我院5例经针刺活检、手术病理确诊为PPB患儿的临床资料, 所选患儿均行CT扫描, 对其CT特点进行回顾性分析。**结果** 本组5例均为单发, 肿瘤位于右侧3例、左侧2例, II型4例、III型1例; CT平扫显示胸膜下团块状、不规则状或占据整个胸腔的巨大肿块。II型密度不均匀, 病灶中心可见液化坏死的低密度区, 增强扫描实性成分轻-中度不均匀强化, 囊性成分及液化坏死无强化。III型密度较均匀, 增强扫描呈中度不均匀强化; 病灶较大时压迫肺组织及纵隔, 纵隔未见肿大淋巴结, 相邻肋骨未见骨质破坏。**结论** 儿童PPB发病率极低, 恶性程度高, 其CT表现缺乏特异性, 确诊本病需依赖病理及免疫组化。

【关键词】 儿童; 胸膜肺母细胞瘤; 计算机体层摄影

【中图分类号】 R734.2; R814.42

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.09.008

通讯作者: 郑彬

Children Pleural CT Manifestations of Lung Tumor

ZHENG Bin, HUO Ya-ling, CHEN Wan, et al., Department of Radiology, Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450018, Henan Province, China

[Abstract] **Objective** To analyze the CT image characteristics of children's pleural pulmonary blastoma (PPB). **Methods** Clinical data of 5 patients with needle biopsy and surgical pathology were collected in our hospital. The CT scan was performed and the CT features were analyzed retrospectively. **Results** There were 5 cases in total, 3 cases located at left lung and 2 located at right lung, type II 4 cases, III type 1 case; CT scans revealed massive lumps, irregular shapes, or large lumps occupying the entire chest. II type inhomogeneous density, liquefied necrotic lesions center visible low density area, enhanced scan solid part of uneven light to moderate strengthening, liquefied necrotic cystic part and without reinforcement. Type III density is uniform, enhanced scan in moderate reinforced uneven; When the lesion was large, the lung tissue and mediastinum were suppressed, and the enlarged lymph nodes were not seen, and bone destruction was not seen in adjacent ribs. **Conclusion** The incidence of PPB in children is low, the degree of malignancy is high, and its CT performance is lack of specificity. The diagnosis of this disease depends on pathological and immunohistochemistry.

[Key words] Children; Pleural Pulmonary Blastoma; Computer Body Photography

胸膜肺母细胞瘤 (pleuropulmonary blastoma, PPB) 又称肺胚瘤, 是一种肺部原发恶性肿瘤, 好发于肺周围部^[1]。本病发病率极低、约为肺部原发性恶性肿瘤的0.25%~0.5%, 常发于<5岁的儿童^[2]。目前国内对于PPB的文献报道相对较少, 且本病的影像学表现缺乏特异性, 因此临床工作中易漏诊、误诊。本文搜集5例PPB患儿的临床资料, 分析本病的CT图像特点, 报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集郑州儿童医院2013年4月~2017年1月经针刺活检及手术病理确诊为PPB的患儿5例, 其中男3例, 女2例, 年龄2个月~6岁, 平均年龄(2.4±1.5)岁, 3例<5岁。临床症状表现为反复呼吸道感染2例、胸闷胸痛1例、咳血1例、食欲减退伴体重下降1例。

1.2 检查方法 5例患儿均为胸部常规DR发现异常后行CT检查。检查仪器采用PHILIPS 64层螺旋CT及PHILIPS 256层螺旋CT。对小于2岁及不能配合检查的患儿采用5%水合氯醛灌肠镇静, 熟睡后在家属陪同下入检查室, 患儿非扫描部位及非受检人员均用铅衣遮挡。扫描范围为胸廓入口至膈底。扫描参数: 管电压120kV, 管电流设置自动毫安, 准直器宽度7.5mm, 层厚5mm, 层距5mm, Pitch为1.0。增强扫描时2岁以下患者采用头皮静脉手推打药, 2岁以上患者采用肘正中静脉高压注射器团注。增强对比剂为碘海醇(300mgI/mL), 注药剂量为(1~2)mL/kg, 注药速度(1.0~2.0)mL/s。动静脉期分别选择注射(17~20)s、40s后。原始图像通过后处理器进行矢状位及冠状位重建。

1.3 图像分析 原始及后处理图像由我科室两名主治以上医师采用双盲法独立阅片, 分别观察肿瘤的发生位置、形状、大小、密度、与周围组织关系及强化特点等, 并形成初步诊断。初诊结果经上级医

师进一步审核后形成最终诊断意见。当3位医师诊断意见不一致时,则放置第2天进行全科会诊,直至形成统一意见后再出具最终报告。

2 结 果

2.1 病灶的发生位置、形状及大小

本组5例均为单发,位于胸膜下。病灶发生于右侧3例、左侧2例。瘤体呈团块状3例、不规则形1例、占据整个胸腔的巨大肿块1例,边界较清晰。瘤体较大,大小约5.1cm×8.2cm~18.5cm×42.6cm。

2.2 CT表现 根据Dehner分型,将本组病例分为两种类型,即II型(4例、图1-5)和III型(1例、图6-8),无I型病例:II型CT平扫密度不均匀,呈囊实性,内部可见较大范围液化坏死区,1例伴气液平面。病灶边缘与相邻肺实质可见较清晰分界,与相邻胸膜关系密切,邻近纵隔显示不同程度受压、移位。增强扫描实性成分轻-中度(CT值增加15HU~28HU)不均匀强化,病灶内部可见增粗血管穿行,囊性成分及液化坏死无强化。III型CT平扫

密度较均匀,实性为主,增强扫描呈中度(CT值增加24HU~45HU)不均匀强化,并可见多条细小血管穿行。所有病灶均无毛刺征,周围肋骨无骨质破坏,2例伴同侧腋窝多发淋巴结肿大,1例伴同侧肺不张,1例伴同侧肺发育不良。

3 讨 论

3.1 概述 PPB是一种罕见的肺部恶性肿瘤,主要由原始胚基和一种恶性间叶基质细胞组成^[3-4]。肿瘤的囊性成分可能被覆有纤毛的良性化生性上皮,与经典的肺母细胞瘤不同,WHO新分类中将儿童PPB纳入肺软组织肿瘤^[5-6]。根据发生部位不同,PPB可分为中央型和周围型。根据成分不同,又可分为三型,即I型(多囊型)、II型(多囊伴实性结节型)、及III型(实体型)。儿童型多发生在小于6岁的儿童,多发生在肺周边或胸膜及纵隔旁,具有家族倾向^[7-9]。患儿临床常以反复呼吸道症状就诊,临床表现为间断咳嗽、咳痰、胸闷及发热等症状,也有患而表现为食欲减退、体重下降等慢性病表现。由于其早期病变影像学表现缺乏特征性

且发病率低,加之影像科医师对本病经验不足,准确诊断存在一定难度。

3.2 CT特点 (1)发生部位:肿瘤发生在胸膜下,可广泛累及周围肺组织^[10]。瘤体呈团块状、不规则形及占据整个胸腔的囊性、囊实性及实性肿块;(2)肿瘤大小:瘤体较大,短径多>5cm。本组5例肿瘤短径均>5cm,大小为5.1cm×8.2cm~18.5cm×42.6cm,笔者认为这是由于PPB属于高度恶性肿瘤,生长迅速,出现临床症状时已具有较大体积;(3)密度:囊实性病灶呈等、低不均匀密度,囊性及实性病灶呈较均匀低、等密度。其中,囊性成分可能为纤毛上皮组织,并通过内衬上皮的腔隙引流而形成了囊腔。实性成分为肿瘤间质增生,由未分化的原始小细胞、胚胎性横纹肌肉瘤或索状形细胞肉瘤组成。当伴有出血坏死时,可表现为瘤体内部局限性低密度区;(4)强化特点:增强扫描实性部分不均匀强化,与肿瘤内所含血管的分布不均匀和实性部分内含间隔成分有关。部分肿瘤实性部分可见不均匀结节样强化,并向腔内突入性生长,与肿

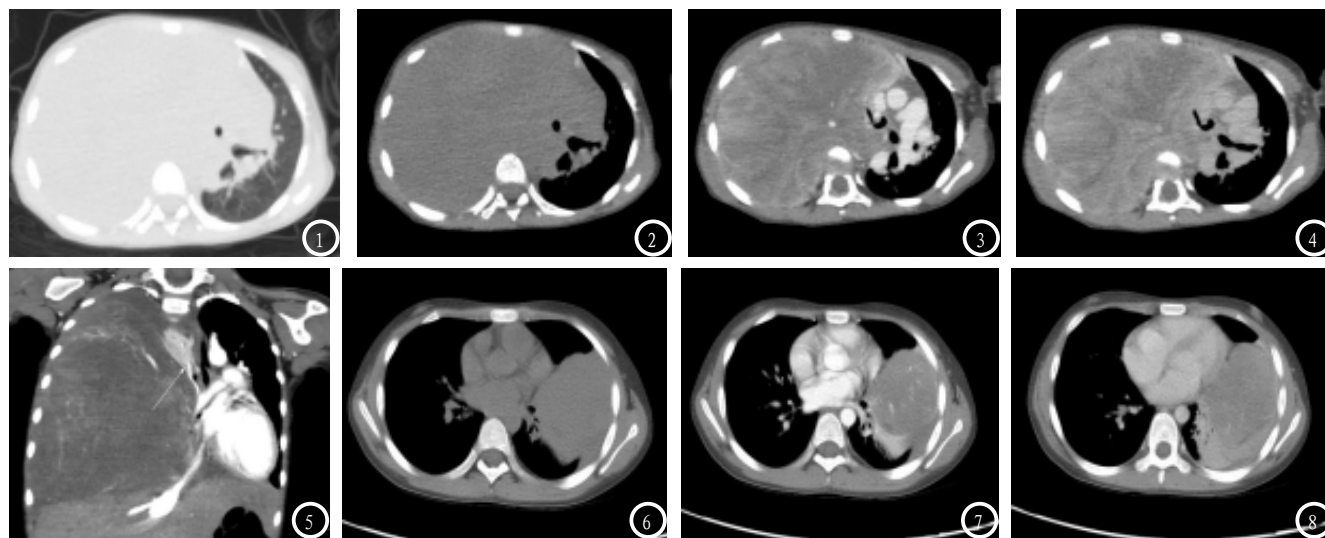


图1-5 男 3岁 右侧PPB。图1, 2: CT轴位平扫, 右侧胸腔见巨大囊实性占位, 病灶内部密度不均匀。图3, 4: CT轴位增强动脉期、静脉期, 实性成分不均匀强化, 液化坏死无明显强化。图5: CT冠状位重建示邻近心脏、大血管显示受压明显移位。右肺动脉显示发育较细, 同侧肺体积小(长箭头); 图6-8 女 6岁 左侧PPB。图6: CT轴位平扫示左上肺胸膜下团块状软组织密度影, 密度尚均匀, 病灶与邻近胸膜关系密切。图7, 8: CT轴位增强动脉期及静脉期示病灶强化较均匀, 伴左肺段不张及左侧局部胸膜增厚。

瘤间质部分所占比例有关。囊性部分无强化,主要是由于中心出现液化、坏死或出血灶;(5)与周围组织关系:肿瘤一般不与气管或者支气管相沟通,少数病例可伴肺门区淋巴结肿大。由于PPB肿瘤直径多较大,甚至可以占据整个胸腔,周围肺组织多受压并肺不张,周围气管、大血管受压移位。进展期病灶可累及邻近血管、胸膜及纵隔,但转移性胸水及肋骨破坏少见,纵隔淋巴结肿大也相对少见。

3.3 鉴别诊断 儿童PPB应与胸腔、纵隔、肺内其它影像学表现类似疾病相鉴别。(1)肺癌:肺癌发病年龄主要为成人。中心型肺癌与支气管关系密切,多包绕相邻支气管生长,常伴恶性胸水及肺门淋巴结转移。周围型肺癌多呈球形,病灶具有毛刺征、浅分叶及胸膜凹陷征等较为典型表现;(2)Askin瘤:Askin瘤也叫原始神经外胚层肿瘤,具有神经内分泌功能,瘤体较大时可突入胸腔内,与PPB容易混淆。但Askin瘤多沿胸壁生长,并伴有肋骨破坏,PPB无上述表现;(3)纵隔神经母细胞瘤:纵隔神经母细胞瘤多发生于后纵隔,与椎管关系密切,钙化多见,呈砂砾状、斑片状,多伴恶性胸水及周围肋骨破坏;(4)支气管肺囊肿、CCAM:I型PPB与支气管肺囊肿、CCAM等囊性病变影像学鉴别困难。有文献称^[11-12],肺囊性病变可能会演变为PPB,大约10%的I型PPB可演变为II型及III型PPB。所以,当新

生儿期出现肺囊性病变,且伴有反复呼吸道感染症状时,应警惕PPB的可能;(5)肺脓肿:肺脓肿的发病年龄无特异性,但临床病史明确、多以呼吸道感染为首发症状。当脓肿壁形成时可出现稍低密度脓腔,但增强具有典型的环形强化特征,即内部坏死无强化,中间及外周肉芽组织明显强化。经抗炎治疗后脓肿可吸收变小、痊愈,PPB则无变化,可予鉴别。

综上所述,儿童PPB是一种罕见的肺部原发恶性肿瘤,发病率极低,国内对于本病的文献报道又较少,因此临床工作中易忽视或漏诊、误诊。本病的CT表现缺乏特异性,应与其他影像学类似疾病仔细鉴别,才能为临床确诊本病提供可靠的影像学支持。本文的局限性在于病例样本较少,也希望其他同行进一步研究,逐步提高对本病影像学特点的认识。

参考文献

- [1] 李小会,唐文伟,管红梅.儿童胸膜肺母细胞瘤五例的CT表现[J].中华放射学杂志,2013,47(10):945-947.
- [2] 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.
- [3] Indolfi P, Casale F, Carli M, et al. Pleuropulmonary blastoma: management and prognosis of 11 cases[J]. Cancer, 2000, 89(6): 1396-1401.
- [4] 陈志国,王贤书,杨志国,等.肺母细胞瘤1例报告[J].临床儿科杂志,2015,33(3):251-253.

- [5] Brambilla E, Travis WD, Colby TV, et al. The new World Health Organization classification of lung tumors[J]. Eur Respir J, 2001, 18(6): 1059-1068.
- [6] 王雪莉,奚政君,史青,等.小儿肺母细胞瘤4例临床病理分析[J].临床与实验病理学杂志,2011,27(4):372-375.
- [7] Fingeret A, Garcia A, Borczuk AC, et al. Thoracoscopic lobectomy for type I pleuropulmonary blastoma in an infant[J]. Pediatr Surg Int, 2014, 30(2): 235-242.
- [8] Nasr A, Himidan S, Pastor AC, et al. Is congenital cysticadenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma[J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(6): 1086-1089.
- [9] 郑海军,李晓杰,黄义强,等.儿童胸膜肺母细胞瘤并脑转移1例[J].中国CT和MRI杂志,2014,12(5):116-117.
- [10] 王琪,王海,李睿弢,等.原发性肺肉瘤样癌的病理亚型及其影像表现[J].中国CT和MRI杂志,2010,8(5):33-37.
- [11] 霍真,刘鸿瑞.肺母细胞瘤临床病理进展[J].诊断病理学杂志,2005,12(5):382-384.
- [12] 虞凌明,唐雯娟.儿童胸膜母细胞瘤的影像学分析[J].中国医学计算机成像杂志,2017,23(2):136-139.

(本文编辑:汪兵)

【收稿日期】2017-09-07