

·论著·

儿童胸膜肺母细胞瘤 38 例诊治分析

张旭 曾骐 张娜 陈诚豪 于洁

全文二维码

OSID 码

【摘要】 目的 探讨儿童胸膜肺母细胞瘤的发病年龄、临床表现、病理分型及特点、治疗原则及预后情况。**方法** 回顾性研究自2002年3月至2018年3月期间首都医科大学附属北京儿童医院收治的38例胸膜肺母细胞瘤患儿临床资料,并进行统计描述。**结果** 38例中男18例,女20例;首诊诊断为非肿瘤性病变者占比47.4% (18/38),从出现症状到手术或化疗干预的时间范围为5~210 d;Ⅰ型4例(10.5%),中位诊断年龄22个月;Ⅱ型12例(31.6%),中位诊断年龄37个月;Ⅲ型22例(57.9%),中位诊断年龄39.5个月。治疗方式包括手术及化疗。术中见肿瘤最大直径为2~18 cm,手术时间25~210 min,术中出血量2~500 mL(1例出血500 mL病例于术中行胸膜剥脱术);化疗方案多采用IVA-Do(异环磷酰胺+阿霉素+长春新碱+放线菌素D)和IVA(异环磷酰胺+长春新碱+放线菌素)方案,5年无瘤生存率为69.2%。**结论** 胸膜肺母细胞瘤是一种较为罕见的儿童恶性肿瘤,临床表现缺乏特异性,误诊率高,预后较差,需要手术与化疗联合进行治疗。儿科医生应该充分认识到PPB的严重性,对于出现气胸、多发部位肺囊性病变、肺囊肿家族史、PPB家族史、DICER1家族性综合征的胸腔占位性病变患儿应警惕本病的可能,并做到严密监测及随访。

【关键词】 胸膜肺母细胞瘤; 外科手术; 治疗; 儿童

【中图分类号】 R726 R734.3

Diagnosis and treatment of pediatric pleuropulmonary blastoma: a report of 38 cases. Zhang Xu, Zeng Qi, Zhang Na, Chen Chenghao, Yu Jie. Department of Thoracic Surgery, Affiliated Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, National Center for Children's Health, Beijing 100045, China. Corresponding author: Zeng Qi, Email: zengqi-1@163.com

【Abstract】 Objective To explore the onset age, clinical manifestations, pathological classifications and characteristics, treatment principles and outcomes of pediatric pleuropulmonary blastoma (PPB). **Methods** Retrospective analysis was conducted for clinical data of 38 PPB children, including age of onset, clinical manifestations, familial disease characteristics, pathological types, treatment and prognosis from March 2002 to March 2018. **Results** There were 18 boys and 20 girls. The non-neoplastic lesion of initial diagnosis was 47.4%. The intervention time from symptom onset to surgery/chemotherapy was 5 to 210 days. For type I ($n=4$, 10.5%), the median diagnostic age was 22 months; for type II ($n=12$, 31.6%), the median diagnostic age 37 months; for type III ($n=22$, 57.9%), the median diagnostic age 39.5 months. The treatments included surgery and chemotherapy. During operation, the maximal diameter of tumor was 2–18 cm, operative duration 25–210 min and intraoperative blood loss 2–500 ml. For one case of pleural exfoliation, the volume of intraoperative bleeding was 500 ml. The chemotherapeutic regimens of IVA-Do (ifosfamide + vincristine + actinomycin D + doxorubicin) and IVA (ifosfamide + vincristine + actinomycin D) were prescribed. The 5-year disease-free survival rate was 69.2%. **Conclusion** PPB is a rare form of malignant pediatric tumor. Due to non-specific clinical manifestations, it has a high misdiagnostic rate and a poor prognosis. A combination of surgery and chemotherapy is required for its treatment. Pediatricians should understand its severity and stay on a high alert for pneumothorax, multiple cystic lung lesions, a history of lung cysts, a family history of PPB and chest space-occupying lesions of DICER1 familial syndrome. Close follow-ups are recommended.

【Key words】 Pleuropulmonary Blastoma; Surgical Procedures, Operative; Treatment; Child

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.013

作者单位: 国家儿童医学中心首都医科大学附属北京儿童医院胸外科(北京市, 100045)

通信作者: 曾骐, Email: zengqi-1@163.com

胸膜肺母细胞瘤 (pleuropulmonary blastoma, PPB) 在组织胚胎学和疾病分类上等同于神经母细胞瘤, 是一种罕见的、具有侵袭性的儿童原发性恶性胸腔内肿瘤, 可发生于肺、胸膜, 也可同时发生于二者^[1]。与成人肺母细胞瘤不同, 儿童胸膜肺母细胞瘤缺乏恶性上皮细胞成分, 只有间叶成分为肿瘤性。PPB 的临床表现缺乏特异性, 影像学表现不典型, 难以与先天性肺囊性病区分^[2]。近年来国内外 PPB 的发病率均有增高趋势, 由于儿童肺部恶性肿瘤较为罕见, 症状不典型, 因此 PPB 的漏诊率、误诊率均较高。按病理类型 PPB 可分为 3 种, 分别是 I 型(囊性)、II 型(囊实性)和 III 型(实性); I r 型为 I 型 PPB 的一种特殊类型, 此型无上皮恶性细胞聚集。纯囊性 PPB (I 型和 I r 型) 的预后较 II 型和 III 型好^[3-6]。I 型和 I r 型 PPB 的 5 年生存率(91%)和无瘤生存率(82%)较高, 但有可能进展为 II 型或 III 型 PPB。II 型和 III 型 PPB 本质为侵袭性恶性肿瘤, 5 年生存率和无瘤生存率较低, 分别为: II 型(71%、59%), III 型(53%、37%)^[7]。近年来研究发现并证实, PPB 的发生与 *DICER1* 基因突变有关, PPB 是 *DICER1* 胸膜肺母细胞瘤家族性肿瘤易感综合征的标志性疾病之一^[8-13]。PPB 的治疗方法包括手术、化疗和(或)放射治疗, 完整的手术切除是 PPB 患儿治疗的主要目标, 辅助治疗一直用于更具侵袭性的 II 型或 III 型病变患者, 但研究显示化疗可降低复发风险, 并改善 I 型病变儿童的预后。

由于本病的发病率低, 容易误诊、漏诊, 且预后

差, 早期诊断和完整切除对于改善本病预后至关重要, 可以为患者提供长期生存机会。本研究旨在通过回顾性分析国家儿童医学中心首都医科大学附属北京儿童医院胸外科收治的 PPB 患儿临床资料, 分析 PPB 的发病年龄、临床表现、病理类型、危险因素、治疗方式及预后情况, 以降低其误诊、漏诊率, 为本病的早期发现、及时干预提供参考依据。

材料与方法

一、临床资料

2002 年 3 月至 2018 年 3 月首都医科大学附属北京儿童医院收治 PPB 患儿 38 例, 其中男 18 例, 女 20 例, 确诊时年龄 18 ~ 156 个月, 中位诊断年龄 37 个月。其中, 首诊诊断肺囊性病 5 例(13.2%), 肺大泡 1 例(2.6%), 肺脓肿 1 例(2.6%), 呼吸道感染 6 例(15.8%), 胸腔积液 3 例(7.9%), 气液胸 1 例(2.6%), 脓胸 1 例(2.6%), 纵隔肿瘤 10 例(26.3%, 考虑神经母细胞瘤 2 例、淋巴瘤 1 例), 肺占位 3 例(7.9%), 胸腔占位 7 例(18.4%, 考虑肉瘤 1 例)。首诊考虑非肿瘤性病变者达 47.4%。I 型、II 型、III 型 PPB 的首诊误诊率分别为 100% (4/4)、58.3% (7/12)、31.8% (7/22), 见表 1。从出现症状到手术/化疗干预的时间为 5 ~ 210 d, 中位干预时间 15 d, I 型 PPB 从出现症状到手术/化疗中位干预时间长达 90 d。

表 1 3 种病理类型 PPB 病例资料比较

Table 1 Comparisons of three pathological types of PPB

病理类型	病例数[n(%)]	中位诊断年龄 [月, M(P ₂₅ , P ₇₅)]	首诊误诊率 (%, n/N)	由出现症状到手术/ 化疗干预时间(d)	随访时间 (月)
I 型	4(10.5)	22(18, 24)	100.0(4/4)	60 ~ 210	3 ~ 11
II 型	12(31.6)	37(22, 107)	58.3(7/12)	5 ~ 40	26 ~ 207
III 型	22(57.9)	39.5(19, 156)	31.8(7/22)	5 ~ 180	0.5 ~ 195

二、研究方法

采用 SPSS20.0 进行统计学分析。描述性统计中, 计数资料采用频数和构成比描述; 计量资料因大多不服从正态分布, 故采用中位数及四分位间距描述。

结 果

一、临床表现

本组病例中, 患儿临床表现多样, 包括咳嗽、发

热、呼吸困难、呕吐、体表包块、胸痛、腹痛、背痛、饮水呛咳等, 可以看出本病临床症状不典型, 难以确诊, 从出现症状到手术或化疗干预时间较长。

二、病理分型

PPB 可分为 I 型、II 型、III 型 3 种病理类型。本组病例中, I 型 4 例, 诊断时年龄 18 ~ 24 个月, 中位诊断年龄 22 个月; II 型 12 例, 诊断时年龄 22 ~ 107 个月, 中位诊断年龄 37 个月; III 型 22 例, 诊断年龄 19 ~ 156 个月, 中位诊断年龄 39.5 个月。

表 2 4 例 I 型 PPB 患儿临床资料
Table 2 Comparisons of clinical profiles for 4 type I PPB children

病例编号	首诊诊断	病史时长(d)	治疗方式	目前状态	随访时间(月)
1	上呼吸道感染	60	手术(肺叶)+化疗	生存	112
2	肺囊性病	90	手术(肺段)+化疗	生存	3
3	肺囊性病	90	手术(肺段)+化疗	生存	26
4	肺囊性病	210	手术(肺段)+化疗	生存	24

表 3 12 例 II 型 PPB 患儿临床资料
Table 3 Comparisons of clinical profiles for 12 type II PPB children

病例编号	首诊诊断	病史时长(d)	治疗方式	目前状态	随访时间(月)
1	纵隔肿瘤	7	手术+化疗	-	-
2	肺占位	10	手术+化疗	生存	207
3	纵隔肿瘤	5	手术+化疗	生存	47.5
4	肺占位	7	手术+化疗	-	-
5	肺囊肿	7	手术+化疗	生存	157
6	胸腔积液	10	手术+化疗	生存	54.5
7	呼吸道感染	15	仅手术	死亡	6
8	呼吸道感染	21	手术+化疗	生存	38.5
9	肺囊肿	30	手术+化疗	生存	30
10	肺囊腺瘤样畸形	30	手术+化疗	生存	47.5
11	肺脓肿	30	手术+化疗	生存	179
12	纵隔神经母细胞瘤	40	化疗+手术+化疗	-	-

注 - - 表示失访病例,后同

三、合并症

本组 38 例中合并胸腔积液 10 例(其中 4 例需行胸腔闭式引流以缓解症状;6 例无明显症状,在辅助检查中发现),气胸 1 例,气液胸 2 例(均需行胸腔闭式引流缓解症状),心包积液 1 例。

四、既往病史及家族史

1 例影像学检查提示双肺多发囊性病灶;1 例于 3 年前行同侧囊性腺瘤样畸形切除术(肺段切除),1 例于 2 年前行对侧先天性肺气道畸形(II 型)切除术(肺段切除),这 2 例患儿既往接受手术前均有气胸史。1 例既往行同侧脓胸手术治疗;1 例母亲患有甲状腺结节;1 例母亲患甲状腺肿,祖父曾患胸腔积液。

五、治疗方式

手术后化疗 24 例,手术前化疗 5 例(按神经母细胞瘤方案化疗后接受手术者 2 例,化疗后瘤体均有缩小),仅接受手术治疗者 3 例,手术联合中药治疗 1 例,自动出院 3 例(活检后出院),早期死亡 2 例(活检后死亡)。

表 4 22 例 III 型 PPB 患儿临床资料
Table 4 Comparisons of clinical profiles for 22 type III PPB children

病例编号	首诊诊断	病史时长(d)	治疗方式	目前状态	随访时间(月)
1	胸腔积液	14	手术+化疗	-	-
2	支气管炎	11	手术+化疗	-	-
3	纵隔肿瘤	15	手术+化疗	-	-
4	胸腔占位	21	手术+化疗	生存	171
5	肺占位	5	手术+化疗	生存	71
6	胸腔占位	5	仅手术	生存	195
7	脓胸	7	化疗+手术	生存	140
8	胸腔占位	8	手术+化疗	生存	15
9	呼吸道感染	5	手术+化疗	生存	28
10	纵隔肿瘤	10	手术+中药	生存	100
11	呼吸道感染	15	手术+化疗	生存	79
12	纵隔肿瘤	20	活检+化疗+手术+化疗	生存	47.5
13	胸腔肿瘤	30	活检+化疗+手术+化疗	生存	135
14	胸腔积液	30	手术+化疗	生存	97
15	气胸,胸腔积液	30	仅手术	生存	81
16	纵隔神经母细胞瘤	90	化疗+手术+化疗	生存	49
17	胸腔肿瘤	14	手术+化疗	死亡	
18	纵隔淋巴瘤	40	活检后死亡	死亡	0.5
19	纵隔肿瘤	180	活检后死亡	死亡	0.5
20	胸腔肉瘤	10	自动出院	-	-
21	纵隔肿瘤	10	自动出院	-	-
22	胸腔占位	180	自动出院	-	-

于本院接受手术者 23 例,其中开胸手术 20 例,胸腔镜手术 2 例,胸腔镜中转开胸手术 1 例(胸腔镜切除肿物后发现其内为烂肉样物质,故开胸切除肺叶);开胸手术 23 例中,因外院手术后存在残留病灶行二次手术 2 例。肿瘤最大直径范围为 2~18 cm,中位最大直径 10 cm;手术时间 25~210 min,中位手术时间 95 min;术中出血量 2~500 mL,中位术中出血量 45 mL(1 例因出血量达 500 mL 术中行胸膜剥脱术)。

化疗方案包括:异环磷酰胺(ifosfamide,IFO)+长春新碱(vincristine,VCR)+放线菌素 D(actinomycin D),即 IVA 方案;异环磷酰胺(IFO)+长春新碱(VCR)+放线菌素 D(actinomycin D)+阿霉素(doxorubicin),即 IVADo 方案;长春新碱(VCR)+放线菌素 D(actinomycin D)+环磷酰胺(cyclophosphamide,CTX),即 VAC 方案;异环磷酰胺(Ifos-

famide) + 长春新碱 (VCR) + 阿霉素 (doxorubicin), 即 IDA 方案; 长春新碱 (VCR) + 阿霉素 (doxorubicin) + 环磷酰胺 (CTX); 长春新碱 (VCR) + 阿霉素 (doxorubicin) + 环磷酰胺 (CTX) + 放线菌素 D (actinomycin D); 长春新碱 (VCR) + 阿霉素 (doxorubicin) + 环磷酰胺 (CTX) + 放线菌素 D (actinomycin D) + 顺铂 (cisplatin DDP); 长春新碱 (VCR) + 环磷酰胺 (CTX) + 放线菌素 D (actinomycin D); 顺铂

(cisplatin DDP) + 依托泊苷 (etoposide, VP-16)。

六、组织病理学特征

PPB 是一种原发性恶性胸腔内肿瘤, 可发生于肺、胸膜, 或同时发生于二者。本组病例中于我院行手术 23 例, 术中见肿瘤来源于肺叶 13 例, 来源于胸膜 8 例, 来源不详 2 例。I - III 型 PPB 组织病理学特征见图 1 至图 3。

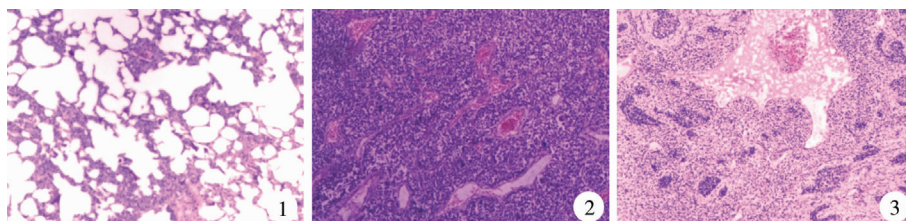


图 1 I 型 PPB 病理学检查结果 (染色: HE, 4X), 可见囊状改变, 上皮下可见深染细胞聚集
图 2 II 型 PPB 病理学检查结果 (染色: HE, 4X), 可见肿瘤细胞出血、坏死, 可见深染细胞增生
图 3 III 型 PPB 病理学检查结果 (染色: HE, 4X), 可见肿瘤细胞出血、坏死, 可见细胞质稀疏的原始胚芽灶, 基质不致密
Fig. 1 Type I PPB (stain: HE, 4X) Fig. 2 Type II PPB (stain: HE, 4X) Fig. 3 Type III PPB (stain: HE 4X)

七、预后

本组 38 例中, 自动出院 3 例, 失访 6 例。剩余有随访资料的 29 例患儿中, 目前存活 25 例, 死亡 4 例。I 型、II 型、III 型 PPB 患儿的 5 年生存率和 5 年无瘤生存率分别为 100.0% 和 100.0%、66.7% 和 66.7%、66.7% 和 55.6%, 总体 5 年无瘤生存率为 69.2%。生存曲线见图 4。

讨论

一、PPB 误诊率高

胸膜肺母细胞瘤是一种罕见的儿童恶性肿瘤, 临床表现缺乏特异性, 影像学表现难以与先天性肺囊性病区分。从上述数据可以看出, PPB 的误诊率、漏诊率均较高, 由出现症状至手术/化疗干预、治疗的时间长。从文献报道及我们的治疗经验发现, 近几年 PPB 的发病率逐渐上升, 早期诊断、早期干预治疗对改善 PPB 的预后有很大帮助。

二、不同病理类型 PPB 病例的特点

1995 年 Dehner 等^[14]将胸膜肺母细胞瘤分为 3 种病理类型: I 型(囊性)、II 型(囊实性)和 III 型(实性)。I 型: 镜下可见圆形或椭圆形的囊状物, 内衬立方或柱状纤毛上皮; 上皮下可以有连续或不连续的典型圆形或梭形原始细胞层聚集; 另外, 找到不成熟的软骨结节时应高度怀疑胸膜肺母细胞瘤。II 型: 镜下囊性表现同 I 型, 实性同 III 型, 肿瘤有原

始胚芽, 或梭形恶性细胞在囊壁上斑片状或结节状增生, 或上皮内存在横纹肌肉瘤样细胞。III 型: 镜下由细胞质稀疏的原始胚芽灶组成, 圆形或卵圆形细胞核内有颗粒状染色质, 核仁不明显, 可见有丝分裂频繁; 基质不致密、呈纤维状并混合肉瘤成分; 肉瘤成分由梭形细胞增生聚集呈束状, 细胞核过度增生、形态异常、染色过深, 可见散在的多形变异的巨细胞、横纹肌肉瘤样细胞单个或成群、成片的存在, 也可见透明软骨。

本组病例中 I 型、II 型、III 型 PPB 的诊断年龄与病例数递增、生存率下降的趋势与国际研究结果大致相同, III 型 PPB 病例数量较多可能与其发病隐匿、临床症状不典型、误诊率及漏诊率高、病程时间长(多经反复内科治疗效果欠佳或出现占位压迫症状才发现)、病理类型发生进展有关。

文献报道 PPB 具有由 I 型向 II 型、III 型逐渐进展的可能^[3-5]。但本组病例没有发现 PPB 病理类型进展的证据, 可能与 I 型病例数较少有关, 也可能与病程时间长、诊断时已经进展为 II 型或 III 型有关。

三、PPB 的治疗

本组 38 例中, 3 例放弃治疗, 2 例早期死亡, 其余 33 例均行手术治疗。手术联合化疗共 29 例, 目前生存 22 例, 死亡 1 例, 失访 6 例。仅行手术治疗 3 例, 目前生存 2 例, 死亡 1 例。手术后采用中药治疗 1 例, 目前存活。完整手术切除对于改善 PPB 的预

后有至关重要的作用,因此条件允许的情况下,建议尽早完整手术切除病灶。

儿童 PPB 是一种高侵袭性恶性肿瘤,一旦确诊应早期完整切除。对于肿瘤巨大无法完整切除的患儿,可先行穿刺活检或手术活检,明确病理后经 4~8 个化疗疗程使肿瘤体积缩小,再进行根治性手术。术中需要保护好肿瘤周围重要组织、血管及神经,注意周围肺、胸膜、膈肌处是否有转移瘤组织。手术的方式目前仍存在一定的争议,手术方式取决于病变范围,包括囊切除、肺段切除、肺叶切除或全肺切除等。目前还未见这些手术方式与疾病预后的关联性研究。因 I 型 PPB 易与先天性肺囊性病相混淆(如先天性肺气道畸形、隔离肺、肺气肿、肺囊肿等),所以有些 PPB 术前容易误诊,手术过程中一般不会遵循肿瘤的扩大手术切除原则,但目前没有术前误诊的 PPB 待病理确诊后需行二次根治性手术的报道。而且文献报道中对于 I 型病变,切缘阴性可能是足够的,但化疗可降低复发风险并改善 I 型病变儿童的预后。因此,推荐所有 PPB 儿童采用手术联合化疗的治疗方案^[16]。本组 4 例 I 型 PPB 患儿中,3 例术前诊断为肺囊性病,术中行肺段切除,术后结合病理结果规律化疗,未再行扩大切除手术,目前均存活,截至本研究观察终点 3 例存活时间分别为 3 个月、24 个月、26 个月。反之,术前及术中怀疑 PPB 的病例,手术时应尽量选择病变肺叶完整切除。

PPB 的化疗方案多种多样,我院多根据患儿的临床分期及病理类型使用国际胸膜肺母细胞瘤中心推荐的化疗方案,包括 IVAdo(异环磷酰胺+阿霉素+长春新碱+放线菌素 D)和 IVA(异环磷酰胺+长春新碱+放线菌素)两种。本组病例中治疗方式以手术联合化疗为主,各种治疗方式下 PPB 的 5 年无瘤生存率为 69.2%。

2014 年国际胸膜肺母细胞瘤中心一篇大宗 PPB 病例(350 例)报道结果显示, I 型、II 型、III 型 PPB 的 5 年生存率和无瘤生存率分别为 91% 和 82%、71% 和 59%、53% 和 37%。本组中 3 种病理类型 PPB 患儿的 5 年生存率(100.0%, 66.7%, 66.7%)和 5 年无瘤生存率(100.0%, 66.7%, 55.6%)均高于其他研究报道结果(图 4),可能与本组数据较少、部分病例失访有关。另外,我院早期经治的 PPB 患儿(未包含在本组病例中)生存时间很长,可追踪的病例最长生存时间为 240 个月。由此可见,PPB 经治疗预后较为理想,因此建议 PPB

诊断后应该积极治疗。

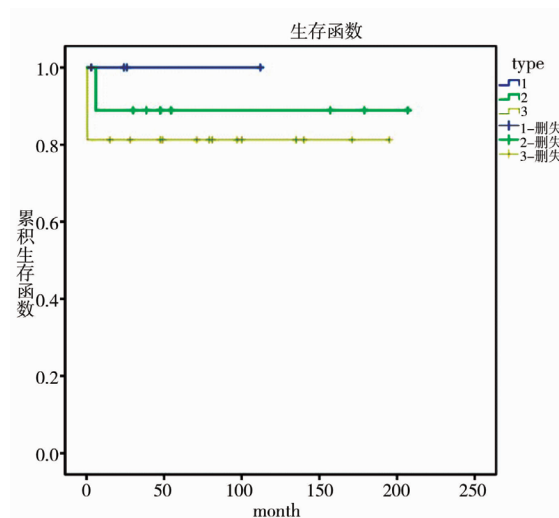


图 4 三种病理类型 PPB 的生存曲线

Fig. 4 Survival curve of three pathological types of PPB

四、PPB 的危险因素

文献报道 PPB 的危险因素包括:气胸、双边或涉及多个肺段的囊性病变以及 *DICER1* 基因突变,并且 PPB 可以与肺囊性病伴发存在^[2]。本组病例中 14 例术前合并气胸和(或)胸腔积液,6 例需术前行胸腔闭式引流缓解症状,1 例影像学检查提示双肺多发囊性病灶,2 例既往有肺囊性病手术史(1 例同侧,1 例对侧),2 例母亲患有甲状腺疾病,这和文献中与 PPB 相关的危险因素一致。对于没有症状的肺部囊性病变是否需要手术切除一直存在争议,但 I 型 PPB 难以与肺囊性病区分,本组病例中 4 例 I 型 PPB 术前诊断均为肺囊性病。因此,对于肺囊性病建议手术切除。

五、PPB 与 *DICER1* 基因突变

文献报道^[8-13],PPB 与 *DICER1* 基因突变有关,且常与其他肿瘤相关,是一类家族性综合征的标志。我院曾对 12 例 PPB 患儿进行 *DICER1* 基因分析,对其父母及一级亲属进行了 *DICER1* 基因突变测试,其中有 7 例 *DICER1* 基因发生突变,有 2 例 *DICER1* 基因突变患儿在诊断 PPB 之前患肺囊肿^[15]。*DICER1* 基因突变的外显率低,大多数突变携带者不会发展成肿瘤,因此健康的突变阳性个体需要接受有关肿瘤相关症状的教育,建议定期查胸部 X 线片及腹部超声,监测 PPB 及囊性肾瘤发生的可能性。

综上所述,儿童胸膜肺母细胞瘤起病隐匿,临床表现无特异性,容易被误诊、漏诊, I 型 PPB 可能会进展为预后更差的 II 型和 III 型 PPB。推荐所有

PPB 儿童采用手术联合化疗的治疗方案。PPB 经治疗预后尚可,建议诊断 PPB 后积极治疗,不要早期放弃。

参考文献

- Manivel JC, Priest JR, Watterson J, et al. Pleuropulmonary blastoma; the so-called pulmonary blastoma of childhood [J]. Cancer, 1988, 62(8): 1516-1526. DOI: 10. 1002/1097-0142(19881015)62:8 < 1516; aid-cncr2820620812 > 3. 0. co; 2-3.
- Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? [J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(1): 33-37. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2015. 10. 019.
- Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, et al. Pleuropulmonary blastoma; a clinicopathologic study of 50 cases [J]. Cancer, 1997, 80(1): 147-161.
- Hill DA, Jarenzowski JA, Priest JR, et al. Type I pleuropulmonary blastoma; Pathology and biology study of 51 cases from the International Pleuropulmonary Blastoma Registry [J]. Am J Surg Pathol, 2008, 32(2): 282-295. DOI: 10. 1097/PAS. 0b013e3181484165.
- Wright JR. Pleuropulmonary blastoma; A case report documenting transition from type I (cystic) to type III (solid) [J]. Cancer, 2000, 88(12): 2853-2858. DOI: 10. 1002/1097-0142(20000615)88:12 < 2853; AID-CNCR28 > 3. 0. CO; 2-D.
- Khan AA, El-Borai AK, Alnoaiji M. Pleuropulmonary blastoma; a case report and review of the literature [J]. Case Rep Pathol, 2014, 509086. DOI: 10. 1155/2014/509086.
- 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. DOI: 10. 1002/cncr. 29032.
- John R, Priest, Watterson J, et al. Pleuropulmonary blastoma; a marker for familial disease [J]. J Pediatr, 1996, 128(2): 220-224. DOI: 10. 1016/s0022-3476(96)70393-1.
- Hill DA, Ivanovich J, Priest JR, et al. DICER1 mutations in familial pleuropulmonary blastoma [J]. Science, 2009, 325(5943): 965. DOI: 10. 1126/science. 1174334.
- Faure A, Atkinson J, Bouty A, et al. DICER1 pleuropulmonary blastoma familial tumour predisposition syndrome: What the paediatric urologist needs to know [J]. J Pediatr Urol, 2016, 12(1): 5-10. DOI: 10. 1016/j. jpuro. 2015. 08. 012.
- López-Andreu JA, Ferrís J, Esquembre C, et al. Familial cystic nephroma and pleuropulmonary blastoma [J]. Cancer, 1993, 72(9): 2792-2793. DOI: 10. 1002/1097-0142(19931101)72:9 < 2792; aid-cncr2820720943 > 3. 0. co; 2-a.
- Boman F, Hill DA, Williams GM, et al. Familial association of pleuropulmonary blastoma with cystic nephroma and other renal tumors; A report from the International Pleuropulmonary Blastoma Registry [J]. J Pediatr, 2006, 149(6): 850-854. DOI: 10. 1016/j. jpeds. 2006. 08. 068.
- Priest J, Watterson J, Dehner L, et al. Childhood pleuropulmonary blastoma (PPB) as a unique marker for familial childhood neoplasms [C]. Proceedings of the American Society of Clinical Oncology, 1994: 186.
- Dehner L, Watterson J, Priest J, et al. Pleuropulmonary blastoma; unique intrathoracic pulmonary neoplasm of childhood [J]. Perspect Pediatr Pathol, 1995, 18, 214-226.
- Cai S, Wang X, Zhao W, et al. DICER1 mutations in twelve Chinese patients with pleuropulmonary blastoma [J]. Sci China Life Sci, 2017, 60(7): 714-720. DOI: 10. 1007/s11427-017-9081-x.
- Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma [J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(1): 66-71. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2005. 10. 074.

(收稿日期: 2018-05-30)

本文引用格式:张旭, 曾骐, 张娜, 等. 儿童胸膜肺母细胞瘤 38 例诊治分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(1): 63-68. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2020. 01. 013.

Citing this article as: Zhang X, Zeng Q, Zhang N, et al. Diagnosis and treatment of pediatric pleuropulmonary blastoma; a report of 38 cases [J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19(1): 63-68. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2020. 01. 013.