

13例肺原发恶性纤维组织细胞瘤临床分析

徐志龙 丁嘉安[△] 王妙珍[△] R734.2

从1973年9月至1995年5月,我们收治肺部原发性恶性纤维组织细胞瘤13例,约占同期肺部原发性恶性肿瘤4716例的0.28%,现报告如下:

临床资料 本组13例中男10例,女3例。年龄36~69岁,平均53岁;>50岁者11例。8例胸痛,发热和气急,4例咳嗽伴血痰,1例双下肢关节肿痛。

肿瘤发生在左肺5例(上叶3例,下叶2例),右肺8例(上叶4例,下叶3例,中叶1例)。肿瘤直径3~5cm者4例,6~8cm 4例,>10cm 3例,2例表现为阻塞性肺炎。本组13例X线胸片显示周围型8例,中央型5例。9例CT扫描示周围型6例,中央型3例。纤维支气管镜检查13例中9例发现主支气管、叶口或段口阳性(5例为息肉样新生物,4例呈管腔狭窄);但活检及刷检中仅8例找到恶性纤维组织细胞瘤细胞,另5例为阴性。破细胞学检查本组13例均为阴性。10例行癌胚抗原测定,结果8例<20ng/L,2例>20ng/L。

本组术前仅1例行化疗(MAP方案)。术后全组均行每年6次化疗(MAP方案),其中4例尚加放疗。

手术 病变在左肺的5例中行左上叶肺切除2例,全肺切除2例,肺活检1例。右肺8例中行右上叶肺切除1例,下叶切除2例,全肺切除4例(包括2例心包内全肺切除),肺活检1例。

结果 病理分类为成纤维细胞型7例,组织细胞型4例,炎症细胞型2例。其中T₂N₁M₀,II期3例,T₁N₂M₀,IIIa期3例,T₂N₂M₀,IIIa期6例,T₁N₂M₀,IIIb期1例。

全组无手术死亡。术后并发房颤1例,经用洋地黄及吸氧和保护心肌药物治疗转为窦律;余肺不张1例,经纤维支气管镜吸痰和祛痰、雾化吸入后,余肺复张。

全组随访1~22年,无失访者。绝对生存率统计显示,1年生存率60%(8/13),3年生存率42%(5/12),5年生存率33%(3/9),术后生存最长者已6年2个月。

讨论 最初肺恶性纤维组织细胞瘤称为恶性纤维黄色瘤,近年来多数学者称之为恶性纤维组织细胞瘤。该瘤的组织起源尚未完全确定,比较一致认为其起源于未分化的间质细胞。本组资料中7例成纤维细胞型,4例组织细胞型病例光镜下观察发现各种瘤细胞之间互相有过度形态,部分病例可见分化差的细胞和炎性

细胞,这些结果支持恶性纤维组织细胞瘤来源于间质细胞和成纤维细胞两个方向分化的原始间叶细胞学说。

肺原发性恶性纤维组织细胞瘤分型为:(1)成纤维细胞型:本组7例,占53%,特点为细胞呈梭形,细胞核不规则,核仁小。成纤维细胞常与胶原纤维混杂在一起,聚集成短束,围绕一个裂隙样血管或胶原作放射状排列,形成所谓席纹状或漩涡状结构。另外较多分裂像。(2)组织细胞型:本组4例,占30%。特点为组织细胞呈圆形或多边形,胞浆丰富,淡嗜伊红,常有较多短突起。核圆,染色质较细致,核仁明显。(3)炎症细胞型:本组2例,占15%。特点为瘤细胞中有明显炎症细胞浸润,且中性粒细胞较多,在瘤细胞中能见到宽胞浆和组织细胞。此种炎症细胞与出血坏死或肿瘤继发感染无关。

肺原发恶性纤维组织细胞瘤生长部位与临床表现关系密切。中央型多有肺阻塞性炎症,肺门纵隔淋巴结肿大,胸腔积液、发热及气急;周围型临床多出现胸痛或痰血。

肺原发性恶性纤维组织细胞瘤中以男性多见。临床症状和X线表现与肺原发性癌很难区别,加之发病率极低,破细胞学检查下易发现肿瘤细胞,因而术前确诊困难。我们认为,经皮肺穿刺或纤维支气管镜取多处活检,可提供术前诊断依据。

肺原发性恶性纤维组织细胞瘤生存率与原发肺癌相仿。肺原发性恶性纤维组织细胞瘤特点是病程进展快,复发率高,转移多,因而治疗方法以手术为主。手术应包括肿瘤切除和患侧肺门及纵隔淋巴结清扫,并应辅以术前、术后化疗和放疗及免疫治疗。本组生存5年的3例中,有1例是IIIa期病人,即为术前行MAP方案化疗(1次),术后又辅以化疗及放疗者。本组肿块直径大于6cm者7例中有2例仅行剖胸活检明确诊断,另5例术后虽经积极化疗或放疗,能够生存超过5年者很少。多数学者认为,成纤维细胞型预后较好,炎症细胞型预后较差,但本组7例成纤维细胞型无一例生存期超过5年。据此我们认为,肿瘤组织分型和预后似无一定关系,而肿瘤大小与预后有直接关系,由于本组病例数不多,尚需继续观察。

作者单位:200433 上海市第一肺科医院胸外科

1997-01-28 收稿