

· 临床研究 ·

手术联合放疗治疗头颈部侵袭性纤维瘤病 12 例报道及文献复习

杨明¹, 李仕晟², 杨新明²

(1. 长沙市三医院耳鼻咽喉科, 湖南长沙 410015; 2. 中南大学湘雅二医院耳鼻咽喉头颈外科, 湖南长沙 410011)

摘要: 目的 探讨头颈部侵袭性纤维瘤病最佳的治疗方法。方法 对 12 例头颈部侵袭性纤维瘤病进行手术治疗, 其中 7 例术后辅助放射治疗。结果 所有患者术后随访 5 ~ 15 年, 7 例行肿瘤切除加术后放疗者无复发, 5 例行单纯肿瘤广泛切除者术后 7 ~ 18 个月复发; 总复发率为 41.7%。术中切缘病理检查, 切缘阴性者复发率为 14.3%。结论 术中确定阴性切缘可以降低头颈部侵袭性纤维瘤病复发率, 但头颈部病变多难以获得阴性切缘, 局部切除后易复发, 术后放疗能降低复发率。

关键词: 头颈部; 侵袭性纤维瘤; 手术; 放疗; 复发率

中图分类号: R739.6

文献标识码: A

文章编号: 1007-1520(2012)05-0361-04

Management of aggressive fibromatosis in head and neck by surgery combined with radiotherapy (A report of 12 cases and literature review)

YANG Ming, LI Shi-sheng, YANG Xin-ming

(Department of Otolaryngology, the 3rd Hospital of Changsha City, Changsha 410015, China)

Abstract: **Objective** To explore to optimal treatment of aggressive fibromatosis in head and neck. **Methods** 12 patients with aggressive fibromatosis in head and neck underwent surgery, and 7 of them received radiotherapy. **Results** All of them were following up for 5 to 15 years. No one recurred in the 7 cases receiving surgery combined with postoperative radiotherapy, while the other 5 recurred with in 7 to 18 months after surgery. The total recurrence rate was 41.7%, and that with negative surgical margins was 14.3%. **Conclusion** Acquirement of negative surgical margins can reduce the recurrence of aggressive fibromatosis in head and neck. But this tumor can hardly be excised thoroughly. Postoperative radiotherapy may be a preferred measure for reducing the recurrence rate.

Key words: Head and neck; Aggressive fibromatosis; Surgery; Radiotherapy; Recurrences

侵袭性纤维瘤病或硬纤维瘤 (aggressive fibromatosis, AF or Desmoid) 为 Müller 1838 年首次提出并命名, 由于其显示正常的有丝分裂、不转移的临床特点, 一直被认为是良性病变。但该病无包膜, 有局部侵袭性, 难以广泛切除且易局部复发, 约 8% 患者因迅速侵袭性生长导致死亡, 而 20% ~ 30% 的患者又可能出现病变

稳定或自行缓解的特点, 有别于其他良性肿瘤^[1]。该肿瘤按发病部位通常划分为腹壁和腹壁外, 腹壁外的肿瘤中较多见于怀孕或怀孕后的妇女的下腹部。腹壁外发病率为万分之 0.2 ~ 0.5, 其中头颈部病变占腹壁外的 1/3^[2]。相关文献报道头颈部侵袭性纤维瘤病术后复发率约为 70%^[3]。笔者总结了长沙市三医院及湘雅二医院耳鼻咽喉科头颈外科诊治的侵袭性纤维瘤患者 12 例, 现报道如下。

作者简介: 杨明, 男, 主治医师。
通讯作者: 杨新明, Email: x16y2003@yahoo.com.cn.

1 资料与方法

1.1 临床资料

选择1995年1月~2005年1月收治的侵袭性纤维瘤病患者12例,其中男9例,女3例;年龄23~56岁,平均年龄39.3岁。病

程8个月至5年,所有患者均为首诊病例。发生于鼻腔鼻窦5例,其中嗅沟1例、上颌窦2例、筛窦1例、上颌窦及筛窦1例(图1);发生于颈部7例,其中部分包绕颈总动脉1例(图2)、侵犯腮腺1例、侵犯颌下腺1例。所有病例均病理确诊为侵袭性纤维瘤病。

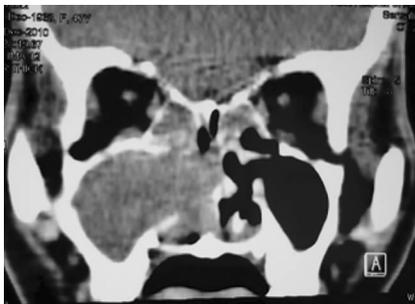


图1

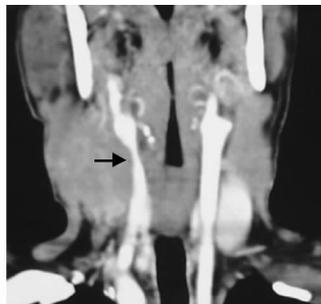


图2

图1 鼻腔鼻窦CT示右侧鼻腔上颌窦筛窦侵袭性纤维瘤,破坏鼻中隔,侵及对侧鼻腔,左侧筛窦为阻塞性炎症改变 图2 颈部CT示肿瘤侵犯右侧颈总动脉

1.2 治疗方法

全组病例均行手术治疗,7例颈部病变行局部广泛切除术(肉眼沿肿瘤外1~2cm切除),肿瘤切除后,在缺损边缘取组织送快速病检,切除范围直至切缘为阴性,对于不太重要的结构可以一并切除,保留重要神经血管。其中1例压迫右侧颈总动脉,术中将颈总动脉从包裹的肿瘤组织中分离出来。5例鼻腔鼻窦病变患者,其中3例行上颌骨次全切(肉眼沿肿瘤外1~2cm切除),2例鼻内镜下行肿瘤切除术。12例患者中7例术后4~6周接受放疗,放疗总剂量为50~60Gy。

2 结果

本组患者随访时间自确诊之日开始,随访截止于2010年1月,所有患者随访时间均超过5年。1例患者术后因肿瘤复发侵入颅内,引起颅内高压死亡;5例患者在术后7~18个月复发,复发率41.7%,因治疗后复发行2次或2次以上手术者3例(25%),未控1例(8.33%)。术中能确定阴性切缘者7例,1例复发,复发率为14.29%;术中未能确认阴性切缘者5例,4例复发,复发率为80%。单纯

行手术治疗5例,鼻内镜下手术2例,全部复发;手术后行辅助放疗者7例,随诊无复发。

3 讨论

3.1 临床特征

侵袭性纤维瘤病,又称为硬纤维瘤病、分化较好的非转移性纤维肉瘤和I级纤维肉瘤,WHO最新组织学分型定为腹壁和腹壁外侵袭性纤维瘤病两种,以常染色体显性遗传的Gardner综合征和奥蒙德病^[4]。侵袭性纤维瘤病发病率较低,据统计,美国1年有900新发病例^[5]。该病好发年龄为15~60岁^[6],在国内缺乏大样本流行病学统计报道。组织学上侵袭性纤维瘤病虽属良性病变:显微镜下,肿瘤由丰富的胶原纤维和极少的纤维细胞构成,平行排列,细胞有异形性和核分裂相,肿瘤边缘常可见到被肿瘤组织包绕的横纹肌小岛,有时不易与纤维肉瘤鉴别^[7]。生物学行为方面该病是一种介于良恶之间的肿瘤。此肿瘤显示区域性浸润,但罕见转移,手术切除后可以呈现顽固性局部复发,文献报告复发率在10%~70%,其中头颈部复发率可高达70%以上^[4-5]。本组病例复发率41.7%,低于文献统

计复发率,或许与随访时间短,病例数少有关。腹壁外纤维瘤病的浸润性高于腹壁型,局部切除后极易复发,但不易发生转移,一般不出现淋巴转移^[4-5]。该病症状主要与肿瘤压迫相邻器官相关,因此对患者的生命也具威胁。刘国辉等^[6]报道了3例头颈部侵袭性纤维瘤病,其症状主要与肿瘤压迫周围组织相关。Posner^[8]于1965年至1984年随访138例侵袭性纤维瘤病患者,11例死于该病。头颈部重要结构密集,侵袭性纤维瘤病易侵犯重大血管神经,甚至侵入颅内造成患者死亡。在本组病例中,有1例鼻腔鼻窦病变患者,在进行第1次手术后未行放疗,4个月后复发再行第2次手术追加放疗仍无法控制肿瘤生长。1年后复查发现病变已侵入颅内,后死于该病,因此临床医师应当重视头颈部侵袭性纤维瘤病,应按恶性肿瘤处理原则处理。诊断方面,临床表现及影像学表现并无特征性,主要通过病理活检确诊。

3.2 治疗原则

多数临床医生及研究者认为完整切除是侵袭性纤维瘤病唯一有效的治疗方法^[9]。手术成功的关键是能否取得阴性的手术切缘^[10]。但头颈部因众多重要结构密集,肿瘤周围重要器官多,广泛切除难度大,因而术后复发率较高。关于头颈部描述最详尽的是1966年Masson报告34例,有21例复发,复发率达61.76%^[11]。Thompson复习以往文献,统计头颈部侵袭性纤维瘤病术后局部复发率高达70%以上^[12]。Fasching^[13]统计发现头颈侵袭性纤维瘤病术后复发率达86%,其中96%复发病例术中未获得阴性切缘,因此认为头颈部病变复发率高与手术难于取得阴性的手术切缘相关。对于病变位于鼻腔鼻窦者是选用鼻侧切开还是鼻内镜手术,目前无相关文献进行对比,但鼻内镜下手术进行切缘的检测比较困难(本组病例中有2例行鼻内镜下肿瘤切除,均未做切缘检测,全部复发),因此目前鼻侧切开术或是该病的更有效手术方法。本组病例阴性切缘组复发率14.29%,而病变位于鼻腔鼻窦侵及邻近重要结构时难以彻底切除,无法取得阴性切缘,复发率明显上升(80%)。因此探索新的辅助治疗方式是头颈部侵袭性纤维瘤病的研究重点。过去对于放疗在治疗本病的作用也存在争议,但近年来越来越多的文献报

道显示,放疗对本病的治疗作用是肯定的。在本组病例中,笔者发现,术后追加放疗可以明显降低术后复发率。Nuyttens等^[14]对近15年有关手术和放射治疗本病的文献分析认为手术结合放疗对肿瘤的局部控制明显优于单纯手术治疗:单纯手术的局部控制率仅有61%,手术联合放疗的局部控制率率可达75%,如果手术可得到阴性切缘,局部控制率甚至可以高达95%。这一发现对推进头颈部侵袭性纤维瘤病治疗的研究至关重要。但是Hoos^[15]通过对21例头颈部侵袭性纤维瘤病患者的进行长期随访观察,并与相关学者认为与单纯手术相比,术后辅助放疗对头颈部病变术后切缘阳性的患者没有明确的优势,并且术后放疗易发生相应并发症(局部纤维化9%,局部感觉异常3%,水肿2.2%,颞骨、颈椎、上颌骨、下颌骨自发性骨裂2.2%)。因此应该在决定术后放疗前应该严格掌握适应证,评估患者情况,放疗的剂量时程范围也应该规范化。有文献推荐每次照射剂量2 Gy,总照射剂量56 Gy,照射范围包括病变周围5~8 cm的区域^[16]。其他治疗方法包括化疗、内分泌治疗、维生素D3、非甾体药物等治疗,临床报道效果不一,也缺乏足够说明其疗效的病例数量,但对于一些无法切除的肿瘤病例起到一定的缓解作用^[17]。

参考文献:

- [1] Wang CP, Chang YL, Ko JY, et al. Desmoid tumor of the head and neck[J]. *Head Neck*, 2006, 28(11): 1008-1013.
- [2] Enzinger FM, Shiraki M. Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle[J]. *Cancer*, 1967, 20(7): 1131-1135.
- [3] James K, Masom MD. Desmoid tum of head and neck[J]. *Am J surg*, 1966, 112(21): 615-622.
- [4] 陈懿,马洪良. 手术联合放疗治疗腹壁外侵袭性纤维瘤病[J]. *中国现代医学杂志*, 2009, 19(4): 631-632.
- [5] Pack GT, Ehrlich HE. Neoplasm of the abdominal wall with special consideration of desmoid tumors[J]. *Int Abstr Surg*, 1944, 79(31): 177-198.
- [6] 刘国辉,伍伟景,谢鼎华,等. 头颈部侵袭性纤维瘤病(3例报告并文献复习)[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2003, 9(1): 25-27.
- [7] 袁志平,宋永文,李晔雄. 侵袭性纤维瘤病诊治进展[J]. *肿瘤学杂志*, 2008, 14(3): 236-239.

(下转第369页)