

鼻咽部侵袭性纤维瘤病 1 例

尚紫薇, 谷佳, 魏宏权

(中国医科大学附属第一医院 耳鼻咽喉科, 辽宁 沈阳 110001)

中图分类号: R766.3 文献标识码: D

[中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2018, 24(3): 288 – 290]

侵袭性纤维瘤病(Aggressive fibromatosis, AF)是一种起源于肌肉、深筋膜和腱膜等处的富含胶原纤维成分的纤维组织肿瘤,几乎可见于全身各部位,高复发性和不发生远处转移是其显著特征^[1-2]。该病在形态学上表现为良性,但呈浸润性生长,有局部复发倾向,生物学行为明显类似恶性肿瘤。临床上多见于腹壁、腹内及下肢,发生在头颈部的侵袭性纤维瘤病较少见,其中位于鼻咽部者国内未见有报道。

1 病例报告

患者,男,47岁,因头痛、左耳闷3月余,加重伴伸舌偏斜1周,于2015年6月门诊以鼻咽部占位性病变收住院。患者诉3个月前无明显诱因出现头痛、左耳闷,近1周来伸舌向左偏斜(图1)。否认家族史及外伤史。查体:伸舌向左偏斜,鼻腔内未见肿物,颈淋巴结未触及。常规化验检查正常。首诊于我院神经内科,临床诊断舌下神经疾患,行颅脑增强MRI发现鼻咽部占位。鼻窦增强3D-CT扫描示鼻咽后壁软组织增厚,累及双侧咽鼓管圆枕及头长肌,平扫CT值77HU,增强扫描中度强化,CT值96HU,双侧咽隐窝不清,鼻咽腔变形(图2)。鼻咽部增强MRI表现为鼻咽后顶壁软组织增厚且欠规整,增强后明显强化,异常信号累及头长肌间及表面,左鼻咽旁、邻近枕骨斜坡、左侧破裂孔增强亦可见斑片状强化灶,左侧乳突T2信号增高。患者于6月26日行“鼻内镜下鼻咽部探查取病理术”,术中发现鼻咽部黏膜下软骨样、白色质硬韧肿物,不易出血。取部分瘤组织行病理检查,示“慢性炎症伴纤维组织增生,考虑为侵袭性纤维瘤病”。明确病理诊断后就诊于

国内多家医院,曾以“炎性病变”为诊断治疗,但头痛、耳闷及伸舌偏斜无缓解,严重影响睡眠和生活质量。再次于同年8月3日于我院在全麻下行“鼻内镜下鼻咽部肿物切除术”。术中见病变性质特点同前,为质地硬韧软骨样组织,沿头长肌表面筋膜呈侵袭性生长,与周围组织无明显界限,向后达下斜坡骨面,向前上方达鼻咽顶和后鼻孔上缘,向两侧接近枕骨髁。术中在影像导航系统辅助下,完全切除病灶,深度至暴露出头长肌或斜坡骨面,向两侧达舌下神经孔周围。术后再次送病理确诊为侵袭性纤维瘤病(图3)。显微镜下瘤细胞梭形、束状分布,浸润周围肌肉组织,细胞排列稀疏,核梭形异型不明显。免疫组织化学示:CK(上皮+) Vimentin(+) SMA(血管+) S-100(-) CD34(血管+) V0β-Catenin(散在+) CD56(-) Ki-67(局灶2% +)。术后恢复良好,无吞咽困难等并发症。于2015年9月3日至11月21日在我院放疗科行调强放射治疗,每次照射剂量2 Gy,总剂量50 Gy,放疗中出现口腔黏膜反应Ⅱ度,无鼻咽黏膜坏死、颞叶坏死等严重并发症。术后头痛、耳闷症状消失,但伸舌偏斜无缓解,定期复查,随访28个月未见复发,影像学复查并与术前对比见图4。

2 讨论

侵袭性纤维瘤病又称韧带样瘤、硬纤维瘤、肌腱膜纤维瘤病等,是一种起源于间质干细胞的软组织肿瘤^[3],发病中位年龄30~40岁,女性患者多见,且多发于育龄期女性。病因及发病机制目前尚未明确,可能与外伤、手术、遗传和内分泌异常等因素有关^[4-5]。本病较为少见,其发病率仅占所有肿瘤的0.03%^[6-7],发生于腹外者罕见,预后较差,复发率达40%~60%^[8],主要见于颈肩部、胸壁和下肢,头颈部较少见(8%~25%)^[8]。在头颈部,侵袭性纤维

基金项目:辽宁省自然科学基金(20170540985)。
作者简介:尚紫薇,女,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者:魏宏权,Email:hongquanwei@163.com

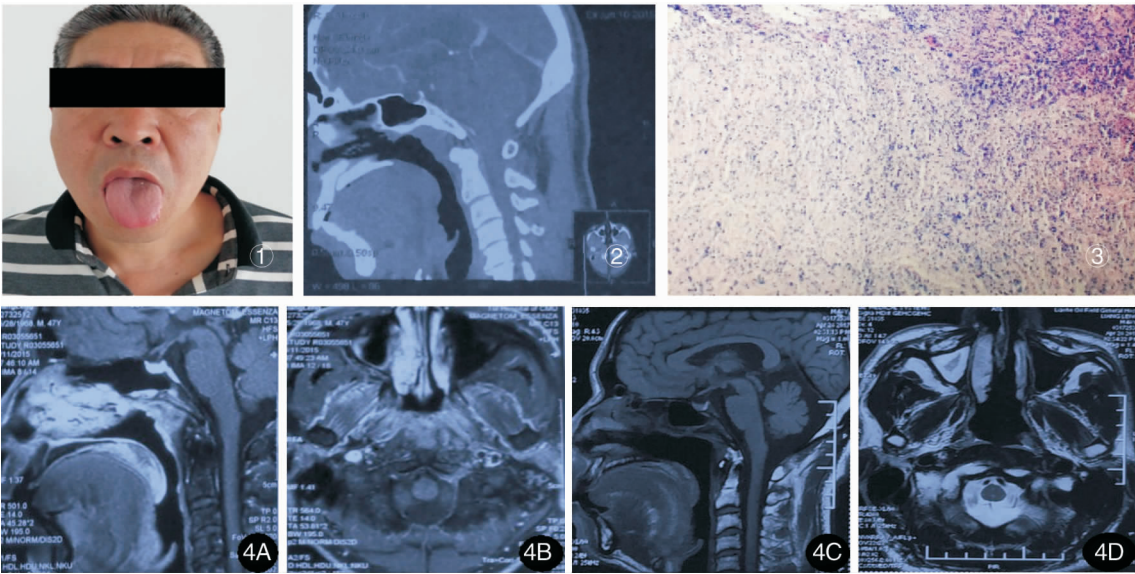


图 1 伸舌向左偏斜明显 图 2 术前增强 CT 示鼻咽后壁软组织增厚,咽隐窝不清,鼻咽腔变形 图 3 术后病理结果示侵袭性纤维瘤病,慢性炎症伴纤维组织增生 (HE ×100) 图 4 患者手术前后 MRI 检查 4A、B:术前 MRI;4C、D:术后 28 个月 MRI 复查对比

瘤病最常见于颈部,颅面部次之,按照发生率高低,依次是下颌骨、口腔、鼻窦和眼眶等^[9-10]。位于鼻咽部者更为罕见,此方面的文献报道极少,国内未见有报道,国外仅 Gnepp 等^[11]于 1996 年有提及,一例 54 岁鼻咽侵袭性纤维瘤病患者,手术部分切除后未辅助治疗,随访 20 年死亡,死因不明。

本病临床表现不特异,常常导致诊断困难或误诊。增强 MRI 及 CT 检查有助于了解肿瘤的大小、形态、信号特征及骨破坏的程度,还能评估与周围重要结构如神经、血管等的关系,可作出提示性诊断。头颈部侵袭性纤维瘤病主要与其他纤维瘤病、纤维肉瘤、特发性纤维化等相鉴别^[12],明确诊断需依靠病理及免疫组化检查。

侵袭性纤维瘤病的最佳治疗策略至今未确定,治疗方法有手术、放射治疗、化学疗法和激素治疗等。由于本病具有侵袭性强的特点,大多数学者认为完整的手术切除是首选治疗方法。然而在实际临床工作中,位于头颈部的侵袭性纤维瘤病,由于解剖位置的限制,肿瘤生长空间小,且与周围血管、神经及重要器官黏连,关系密切,常因必须保留器官功能或美容需求,而不能完全切除或手术安全界不足,故术后复发率高达 70%^[5,13],且危及生命^[14]。有学者认为,不应强调积极的扩大切除,应在难以达到根治性切除时尽量保留器官结构及功能性,术后补充放疗^[15]。大多数人认为术后辅助放射治疗可以大大降低局部复发的风险,不仅可以有效的控制肿瘤进

展,显著提高手术的治愈率,且能促进大部分肿瘤部分或完全消退^[16-17]。其他治疗方式还有抗雌激素治疗、抗炎治疗、干扰素治疗、化疗、靶向治疗等,治疗机制仍需进一步研究^[13,18]。本病例在影像导航系统引导下,采用内镜经鼻扩大径路完整切除鼻咽部肿瘤,结合术后局部调强放疗,随访 28 个月无复发。但由于侵袭性纤维瘤病易复发,应长期密切随访,90%肿瘤的复发发生在 5 年内,故随访时间不应少于 5 年。鉴于本病散发且少见,目前很多研究结论不确切甚至互相矛盾,因此有必要进行大范围前瞻性多中心联合研究,以建立一套完善确切的诊治标准。

参考文献:

[1] Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumors: an update based on the 2013 (4th) edition[J]. Pathology, 2014, 46 (2): 95 - 104.

[2] Kasper B, Strobel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease[J]. Oncologist, 2011, 16(5): 682 - 693.

[3] Wu C, Amini-Nik S, Nadesan P, et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) is derived from mesenchymal progenitor cells [J]. Cancer Res, 2010, 70(19): 7690 - 7698.

[4] Sharma A, Ngan BY, Sandor GK, et al. Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(9): 1596 - 1604.

[5] Wang CP, Chang YL, Ko JY, et al. Desmoid tumor of the head and neck[J]. Head Neck, 2006, 28(11): 1008 - 1013.

[6] Nuytens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: a comparative review of 22 articles[J]. Cancer, 2000, 88(7): 1517–1523.

[7] Kruse AL, Luebbers HT, Gratz KW, et al. Aggressive fibromatosis of the head and neck: A new classification based on a literature review over 40 years (1968–2008) [J]. Oral Maxillofac Surg, 2010, 14(4): 227–232.

[8] Escobar C, Munker R, Thomas JO, et al. Update on desmoids tumors[J]. Ann Oncol, 2012, 23(3): 562–569.

[9] Conley J, Healey WV, Stout AP. Fibromatosis of the head and neck[J]. Am J Surg, 1966, 112(4): 609–614.

[10] Fasching MC, Saleh J, Woods JE. Desmoid tumors of the head and neck[J]. Am J Surg, 1988, 156(4): 327–331.

[11] Gnepp DR, Henley J, Weiss S, et al. Desmoid fibromatosis of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 25 cases[J]. Cancer, 1996, 78(12): 2572–2579.

[12] Fisher C, Thway K. Aggressive fibromatosis [J]. Pathology, 2014, 46(2): 135–140.

[13] de Bree E, Zoras O, Hunt JL, et al. Desmoid tumors of the head and neck: A therapeutic challenge [J]. Head Neck, 2014, 36(10): 1517–1526.

[14] 杨明,李仕晟,杨新明. 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[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2012,18(5): 361–363.

Yang M, Li SS, Yang XM. Management of aggressive fibromatosis in head and neck by surgery combined with radiotherapy (A report of 12 cases and literature review) [J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2012,18(5): 361–363.

[15] Lev D, Kotilingam D, Wei C, et al. Optimizing treatment of desmoids tumors[J]. J Clin Oncol, 2007, 25(13): 1785–1791.

[16] Gronchi A, Casali PG, Mariani L, et al. Quality of surgery and outcome in extra-abdominal aggressive fibromatosis: a series of patients surgically treated at a single institution[J]. J Clin Oncol, 2003, 21(7): 1390–1397.

[17] Park HC, Pyo HR, Shin KH, et al. Radiation treatment for aggressive fibromatosis: findings from observed patterns of local failure[J]. Oncology, 2003, 64(4): 346–352.

[18] Mercier KA, Al-Jazrawi M, Poon R, et al. A metabolomics pilot study on desmoid tumors and novel drug candidates[J]. Sci Rep, 2018, 8(1): 584.

(收稿日期:2018-01-08)

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201803022

• 病案报道 •

外耳道深部磁铁取出 1 例

张亚戈¹, 李 谊²

(1. 新乡医学院 研究生处, 河南 新乡 453003; 2. 解放军第153中心医院 耳鼻咽喉头颈外科, 河南 郑州 454150)

中图分类号: R764.8 文献标识码: D [中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2018, 24(3): 290–291]

1 病例报告

患者, 女, 22岁, 因左外耳道深部异物3h于2017年7月1日来我院就诊。患者于3h前不慎导致圆柱形磁铁进入左侧外耳道, 小圆柱形磁铁底面直径约2mm, 高约2mm, 因离左侧外耳道口较近, 患者欲自行取出, 故手持约5.0cm×4cm×3cm大小磁铁, 放在左侧外耳道口, 欲利用磁铁之间的吸引力, 将异物吸出, 但是患者置于外耳道的磁铁的极向与外耳道内小圆柱磁朝外的极向相同, 同极相斥, 导

致外耳道小圆柱磁铁在磁力的作用下, 迅速进入外耳道深部, 不能轻易取出, 当时左耳疼痛明显, 伴听力下降, 无头晕及头痛。遂急来我科, 诊断为外耳道深部异物, 在我科门诊内镜检查室行耳内镜检查, 结果示: 左侧外耳道深部可见一小圆柱形异物, 异物紧贴鼓膜前下象限及外耳道壁。查体: T36.7℃, 脉搏79次/min, 呼吸21次/min, 血压121/76mmHg。听力检查示: 左耳气导听力略下降。颞骨CT示外耳道深部可见高密度影, 紧贴外耳道壁, 鼓室及乳突未见异常。在局麻下行耳内镜引导异物取出术, 用1%丁卡因浸泡左侧外耳道深部作表面麻醉, 再用2%利多卡因于左耳周行局部浸润麻醉; 首先用20ml注射器抽取生理盐水, 在内镜引导下向外耳道深部异物旁用力冲洗, 反复冲洗5次, 观察小圆柱磁

作者简介: 张亚戈, 男, 在读硕士研究生, 住院医师。
通信作者: 李 谊, Email: liyi153@aliyun.com