

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202103110

· 临床报道 ·

鼻腔鼻窦腺样囊性癌放疗后诱发未分化多形性肉瘤 1 例报道

杨盈琳, 杨俊慧, 曾婉婷, 钱宇

(陆军特色医学中心大坪医院耳鼻咽喉头颈外科, 重庆 400042)

摘要: **目的** 总结鼻腔鼻窦腺样囊性癌放疗后诱发未分化多形性肉瘤(UPS)的诊疗经验。**方法** 回顾性分析 1 例鼻腔鼻窦腺样囊性癌术后 4 年放疗诱发未分化多形性肉瘤患者的临床资料,并结合文献进行分析。**结果** 患者于 2015 年 1 月行鼻侧切开上颌骨大部分切除术,术中完整切除肿瘤,术后病检结果提示为左侧上颌窦腺样囊性癌,术后规律行放化疗,2018 年 12 月患者考虑肿瘤复发,行鼻侧切开左侧上颌骨次全切除术及鼻腔鼻窦肿瘤切除术,完整切除肿瘤,术后病理结果提示为 UPS。**结论** UPS 是一种罕见的异质性实体肿瘤,其发病率低,恶性程度高,预后差,手术完整切除肿瘤仍然是目前最有效的治疗方法,多学科综合治疗对其预后积极作用。

关键词: 鼻腔鼻窦;未分化多形性肉瘤;放射诱发

中图分类号: R739.62

Undifferentiated pleomorphic sarcoma induced by the radiotherapy: a case report

YANG Yinglin, YANG Junhui, ZENG Wanting, QIAN Yu

(Department of Otorhinolaryngology, Daping Hospital of Army Special Medical Center, Chongqing 400042, China)

Abstract: **Objective** To summarize the experience in the diagnosis and treatment of undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS) induced by radiotherapy for adenoid cystic carcinoma of the nasal cavity and sinuses. **Methods** The clinical data of one patient with (UPS) induced by the 4-year postoperative radiotherapy for the adenoid cystic carcinoma of nasal cavity and paranasal sinus were retrospectively analyzed through combining with literatures. **Results** The patient accepted a nasal lateral incision for the majority of maxillary resection in January 2015, in which the tumor was completely excised; the result of postoperative pathological examination showed that it was adenoid cystic carcinoma of the left maxillary sinus, thus postoperative radiotherapy and chemotherapy were performed regularly. In December 2018, the patient was considered to have tumor recurrence, therefore, the left maxillary subtotal resection and nasal cavity and paranasal sinus tumor resection were performed, and the tumor was completely removed, the postoperative pathological result indicated that it was undifferentiated pleomorphic sarcoma. **Conclusions** Undifferentiated pleomorphic sarcoma is a rare heterogeneous solid tumor of low incidence, high malignancy and poor prognosis. Complete surgical resection of the tumor is still the most effective treatment for UPS. Multidisciplinary treatment for UPS has positive effect on prognosis.

Keywords: Nasal cavity and paranasal sinuses; Undifferentiated pleomorphic sarcoma; Radiation-induced

未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)是头颈部放疗诱发肉瘤(radiation-induced sarcoma of head and neck, RISHN)中较为常见的一种病理类型,其发病率低,恶性程度高,预后差^[1],是一种无任何特异性分化方向的高级别肉

瘤,细胞分化程度较低,可包含各种形态细胞类型(如梭形细胞、巨细胞或组织细胞)^[2]。2018年12月我科收治1例罕见鼻腔鼻窦腺样囊性癌放疗后诱发UPS患者,现报道如下。

第一作者简介:杨盈琳,女,硕士,主治医师。
通信作者:杨俊慧,Email:750491546@qq.com

1 临床资料

患者,女,55岁,因发现左面部新生物1个月而入院。2015年1月,患者因术前活检诊断为左鼻腔鼻窦腺样囊性癌,在全麻下行鼻侧切开上颌骨大部分切除术,患者于术后1个月行35次放疗(共计70 Gy)及2次单铂类化疗。治疗后患者规律随访,复查磁共振未见肿瘤复发(图1)。2018年12月,患者自诉无明显诱因发现左侧面部隆起,左眼胀痛、溢泪,伴头昏、头痛、左侧面部麻木,无鼻阻、流涕及回涕带血等症状而再次入院,入院查体:颈软,颈部未触及肿大淋巴结,气管居中,左眼眶下方1 cm处可触及0.5 cm×0.5 cm大小新生物,质硬,活动度可,与周围组织界限尚清楚。鼻外观无畸形,双鼻腔黏膜充血,鼻中隔不规则偏曲,左侧鼻腔呈术后改变,左下鼻甲缺如,左侧上颌窦口及鼻腔外侧壁见新生物隆起,呈淡红色,表面欠光滑,质地脆。右侧鼻腔未见明显新生物。鼻窦增强CT提示:鼻窦腺样囊性癌术后改变,术区软组织密度影,考虑肿瘤复发可能,左侧上颌窦外侧壁骨质、翼腭窝、眼眶下壁及下直肌受侵,蝶窦、右侧上颌窦、筛窦慢性炎症(图2)。行左侧鼻腔新生物活检提示:左侧鼻腔梭形细胞恶性肿瘤,结合临床病史及免疫表型,符合UPS。完善相关检查后,患者在全麻下行鼻侧切开左侧上颌骨次全切除术及鼻腔鼻窦肿瘤切除术,术中见左侧上颌窦及筛窦内有烂鱼肉样新生物,色灰

红,无包膜,与周围组织界限不清。清除上颌窦前壁、底壁、后外侧壁、内壁、上壁以及筛窦、中鼻甲新生物组织,保留眶筋膜。鼻腔填塞止血纱布及油纱条,缝合鼻侧切开切口。术后患者生命体征平稳。术后病理检查结果:左侧鼻腔梭形细胞恶性肿瘤,结合临床病史及免疫表型,符合UPS(图3),术后磁共振检查见图4。出院后患者未再行放化疗,现规律随访,未见复发或转移。

2 讨论

2.1 临床特点

UPS是一种罕见的起源于间叶组织的恶性肿瘤,以前被称为恶性纤维组织细胞瘤。UPS是RISHN中较为常见的一种病理类型,其侵袭性极强,手术完整切除难度大,术后复发率高,易局部转移(3%~10%)或远处转移(28%),易发生肺、骨、中枢神经系统和肝脏转移,预后差。RISHN的预后比新发肉瘤差,RISHN 5年生存率为10%~32%,而新发肉瘤的5年生存率为51%~54%^[3]。近年来RISHN发病率升高,目前RISHN的发生原因及发病率升高原因尚不明确,可能与放射诱发照射部位细胞的染色体畸变和基因突变相关,有报道表明较高剂量的辐射在RISHN的发病因素中起主要作用,但是相关剂量与继发恶性肿瘤的关系及其预后方面仍未得到阐明。目前调强放射治疗为头颈部肿瘤的主要放疗方式,调强放疗会给正常组织带来更

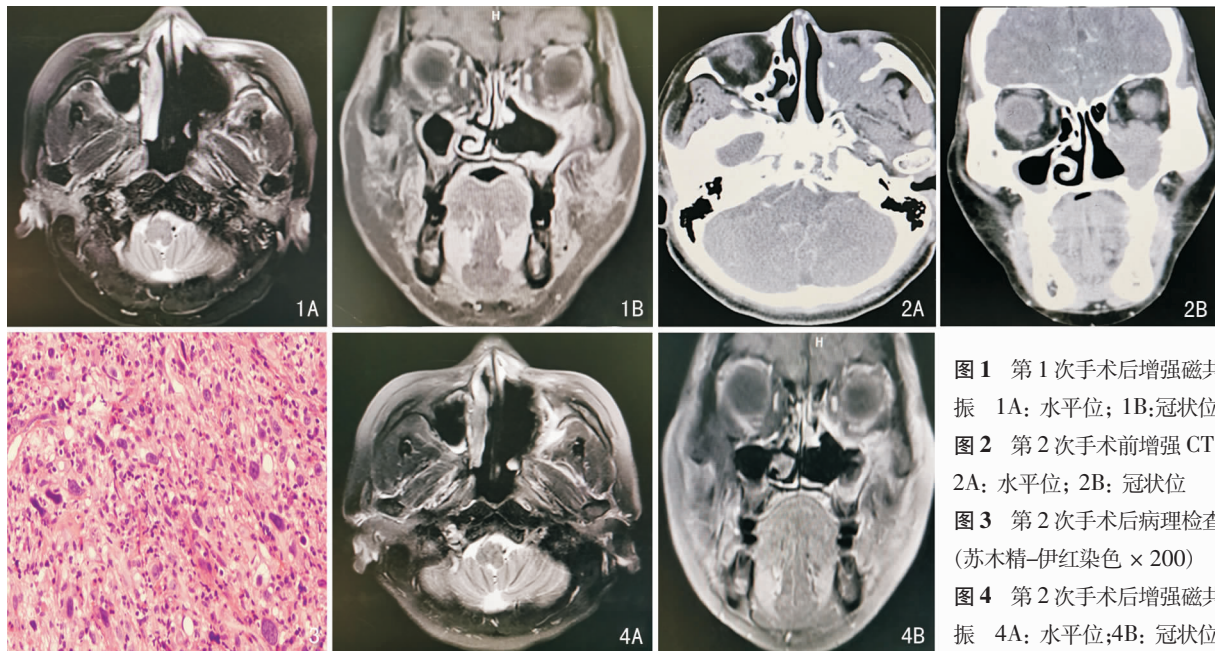


图1 第1次手术后增强磁共振 1A: 水平位;1B: 冠状位
图2 第2次手术前增强CT 2A: 水平位;2B: 冠状位
图3 第2次手术后病理检查(苏木精-伊红染色×200)
图4 第2次手术后增强磁共振 4A: 水平位;4B: 冠状位

多的低剂量照射^[4],从而可能增加继发恶性肿瘤的风险,如何平衡肿瘤患者放疗方式、计量与继发恶性肿瘤之间的关系是未来需深入研究的难题。

2.2 诊断

有学者提出了该类肿瘤的诊断标准^[5]:①有放疗史;②诱发肿瘤发生在照射野内;③潜伏期较长;④组织病理学诊断与原发肿瘤不同或排除了转移或复发的可能性。本病例有明确放疗史,诱发肿瘤发生在照射野内,诱发肿瘤发生于患者放疗后4年,符合该诊断标准。

2.3 治疗

有文献报道,UPS对放疗不敏感,且进行第2次放疗后并发症多,进行术后放疗是否能改善UPS的预后尚存争议^[6]。目前以手术彻底切除病变为主要治疗方式,手术中确保安全边界及获取镜下阴性切缘(R0切除,手术切缘以2cm以上)可能是影响本病预后最重要的因素。无局部或远处转移是预后良好的指标。患者的年龄、发病时间、肿瘤浸润深度和术中肿瘤安全边界大小已被确定为预后可能的相关因素^[7]。本患者术前无局部及远处转移,手术中肿瘤切除彻底,术后恢复可,规律随访,目前暂无复发倾向。头颈部UPS更加靠近人体关键部位,毗邻颅底、眶内、颈内动脉、静脉等重要结构,手术完整切除难度大,所以并不是所有鼻腔鼻窦肿瘤均可完整切除并获得理想的安全边界及阴性切缘,追求广泛切除病变可能会导致严重损毁患者的正常结构及功能,使患者术后生活质量极差。外科医生需要在手术彻底切除病变组织和减少手术并发症之间寻找平衡。因此,在无法完全切除肿瘤病变情况下,多学科综合治疗如新辅助治疗、化疗、再放疗等方法可能减少局部复发和远处转移,对UPS的预后带来积极作用^[8]。

3 小结

UPS是一种罕见的异质性实体肿瘤,在发生率、亚型、临床放射学特征和治疗等方面均具有非典型特征,这使得该病的治疗具有很大的挑战性,强调在其治疗上要进行多学科讨论,评估进一步治疗方案。为保证对放疗诱发肿瘤做到早发现、早诊断、早治

疗,恶性肿瘤综合治疗后的定期规律随访非常重要。手术完整切除肿瘤仍然是目前最有效的治疗方法,多学科综合治疗对放疗诱发UPS治疗有积极影响。目前的基因研究并未发现UPS与任何突变相关,因此,需要进一步寻找新的有效的治疗药物。

参考文献:

- [1] 韦正波,许坚. 头颈部放疗诱发肉瘤的临床研究进展[J]. 实用癌症杂志, 2015, 30(7):1103-1106.
- [2] Kurywachak P, Kiefer J, Lenkiewicz E, et al. Elucidating potentially significant genomic regions involved in the initiation and progression of undifferentiated pleomorphic sarcoma [J]. Rare Tumors, 2013, 5(1):e14.
- [3] Lawrence W, Lyubov T, Mydlarz WK, et al. Radiation-associated sarcoma of the neck: case series and systematic review[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2018, 127(10):735-740.
- [4] Chargari C, Cosset JM. The issue of low doses in radiation therapy and impact on radiation-induced secondary malignancies[J]. Bull Cancer, 2013, 100(12): 1333-1342.
- [5] Wei Z, Xie Y, Xu J, et al. Radiation-induced sarcoma of head and neck: 50 years of experience at a single institution in an endemic area of nasopharyngeal carcinoma in China[J]. Med Oncol, 2012, 29(2): 670-676.
- [6] Xi M, Liu MZ, Wang HX, et al. Radiation-induced sarcoma in patients with nasopharyngeal carcinoma: a single-institution study [J]. Cancer, 2010, 116(23): 5479-5486.
- [7] Zhu W, Hu F, Zhao T, et al. Clinical characteristics of radiation-induced sarcoma of the head and neck; review of 15 cases and 323 cases in the literature[J]. J Oral Maxillofac Surg, 2016, 74(2): 283-291.
- [8] Giannini L, Incandela F, Fiore M, et al. Radiation-induced sarcoma of the head and neck: a review of the literature[J]. Front Oncol, 2018, 8:449.

(收稿日期:2020-06-16)

本文引用格式:杨盈琳,杨俊慧,曾婉婷,等. 鼻腔鼻窦腺样囊性癌放疗后诱发未分化多形性肉瘤1例报道[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2021, 27(3): 337-339. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202103110

Cite this article as: YANG Yinglin, YANG Junhui, ZENG Wanting, et al. Undifferentiated pleomorphic sarcoma induced by the radiotherapy: a case report[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2021, 27(3):337-339. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202103110