

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322104

· 鼻窦疾病专栏 ·

## 15例鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的临床分析

任莹<sup>1,2</sup>, 路晔敏<sup>1,2</sup>, 陈一博<sup>1,2</sup>, 张志收<sup>1,2</sup>, 张艳廷<sup>1,2</sup>, 安云芳<sup>1,2</sup>, 宋翔<sup>3</sup>, 赵长青<sup>1,2</sup>

(1. 山西医科大学第二医院耳鼻咽喉头颈外科, 山西太原 030001; 2. 山西省气道炎性疾病神经免疫省级重点培育实验室, 山西太原 030001; 3. 山西医科大学第二医院肿瘤科, 山西太原 030001)

**摘要:** **目的** 探讨鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤(RMS)的临床特征、治疗方式及预后的影响因素。**方法** 回顾性分析2012年1月—2022年1月收治的15例鼻腔鼻窦RMS患者资料。15例RMS患者多为青少年, 胚胎型12例, 腺泡型3例。其中单纯化疗1例, 鼻内镜手术+术后化疗3例, 鼻内镜手术+术后放化疗7例, 术前诱导化疗+鼻内镜手术+术后放化疗4例。应用SPSS 26.0软件进行描述性统计分析, 用Kaplan-Meier法评估患者的临床特征、病理类型、肿瘤分期、治疗方式等因素与临床预后的关系。**结果** 随访3~113个月。治疗后6例无复发, 4例局部复发, 5例全身转移。8例生存, 7例死亡。1年生存率约为93.3%, 5年生存率约为43.6%。病理类型、淋巴结转移、远处转移、治疗方式及美国RMS研究组(IRS)分期是影响RMS预后的危险因素( $P < 0.05$ )。**结论** 鼻腔鼻窦RMS临床罕见, 易侵及眼眶、颅底, 具有高复发率及死亡率。多学科联合诊疗是目前有效的治疗方式, 手术联合辅助放化疗可降低复发率、改善预后。提高对该病的临床及病理认识, 进行分子学及基因组学研究, 寻找新的治疗靶点, 有望提高患者的生活质量及生存率。

**关键词:** 鼻腔鼻窦; 横纹肌肉瘤; 治疗; 预后

**中图分类号:** R739.62

## Clinical analysis of 15 cases with rhabdomyosarcoma of nasal cavity and paranasal sinus

REN Ying<sup>1,2</sup>, LU Yemin<sup>1,2</sup>, CHEN Yibo<sup>1,2</sup>, ZHANG Zhishou<sup>1,2</sup>,  
ZHANG Yanting<sup>1,2</sup>, AN Yunfang<sup>1,2</sup>, SONG Xiang<sup>3</sup>, ZHAO Changqing<sup>1,2</sup>

(1. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Second Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, China; 2. Key Cultivation Laboratory of Neuroimmunity for Airway Inflammatory Disease in Shanxi Province, Taiyuan 030001, China; 3. Department of Oncology, Second Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, China)

**Abstract:** **Objective** To investigate the clinical features, treatment and prognostic factors of rhabdomyosarcoma (RMS) in nasal cavity and paranasal sinus. **Methods** Clinical data of 15 patients with RMS of nasal cavity and paranasal sinuses admitted to our department from Jan 2012 to Jan 2022 were retrospectively analyzed. Most of the 15 patients were adolescents. The pathological diagnosis was embryonal RMS in 12 cases, alveolar in 3. As for the treatment strategies, 1 case received chemotherapy alone, 3 received operation and postoperative chemotherapy, 7 underwent surgery and postoperative chemoradiotherapy, and 4 received preoperative chemotherapy and surgery and postoperative chemoradiotherapy. SPSS 26.0 statistical software was used for descriptive statistical analysis. Kaplan-Meier method was used to evaluate the relationship between clinical data, pathological features, tumor stage and prognosis. **Results** Follow-up of 3 to 113 months after treatment revealed no recurrence in 6 cases, locoregional recurrence in 4 and systemic recurrence in 5. During follow-up period, 8 patients survived and 7 died. Survival analysis showed that the overall survival rates for 1 year and 5 years were calculated as 93.3% and 43.6%. Pathological type, regional lymph node metastasis, distant metastasis, treatment method, intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS) stage were correlated with the prognosis of nasal and paranasal sinus RMS ( $P < 0.05$ ). **Conclusions** RMS in the nasal cavity and paranasal sinus is rare in clinic,

基金项目: 国家自然科学基金(82171119, 82171120), 山西省自然科学基金(201901D111386)。

第一作者简介: 任莹, 女, 在读硕士研究生, 住院医师。

通信作者: 安云芳, Email: ayfent@126.com

with characteristics of easily invading the orbit and skull base, high recurrence rate and mortality. Multiple-disciplinary treatment is effective, operation combined with adjuvant chemoradiotherapy can reduce the recurrence rate and improve the prognosis. To improve the clinical and pathological understanding, conduct molecular and genomic studies, and find new therapeutic targets are expected to improve the life quality and survival rate of RMS patients.

**Keywords:** Nasal cavity and paranasal sinus; Rhabdomyosarcoma; Treatment; Prognosis

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)是一种罕见的异质性软组织恶性肿瘤,主要起源于胚胎中胚层,癌细胞有向肌细胞分化的倾向,可发生于肢体、躯干的各个部位。在成人癌症中发病率约1%,儿童约为7%<sup>[1-2]</sup>,是儿童及青少年最常见的头颈部软组织肉瘤,患病率占有软组织肉瘤的50%以上<sup>[3]</sup>。根据组织形态及病理类型,2013版WHO中将RMS分为胚胎型、腺泡型、梭形细胞/硬化型、多形型4种亚型<sup>[4]</sup>。其中最多见的RMS类型为胚胎型,约占50%;其次为腺泡型,约占31%;梭形细胞/硬化型及多形型在临床上十分少见<sup>[5]</sup>。因鼻腔鼻窦解剖复杂,RMS膨胀性生长常侵犯眼眶、颅底等周围组织,手术难度大,不易达到阴性切缘,具有高复发率和死亡率<sup>[6]</sup>。目前,多学科联合诊治是采取的主要治疗手段,手术切除肿瘤联合辅助放疗可能改善预后<sup>[7]</sup>。因此在本研究中,我们回顾性分析了山西医科大学第二医院耳鼻咽喉科收治的15例RMS患者的病历资料,总结该病的临床及病理特点,分析与预后相关的危险因素,以期早期诊断、个性化治疗,提高患者生存率。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

收集2012年1月—2022年1月我科收治符合纳入标准的15例鼻腔鼻窦RMS患者临床及随访资料,其中男10例,女5例;年龄4~43岁,平均年龄15.4岁,<18岁11例(73%)。纳入标准:①病理组织活检明确诊断为RMS的患者;②采取鼻内镜手术治疗的患者均为同一术者;③随访资料有效可靠。排除标准:①继发于鼻腔鼻窦的RMS的患者;②病理组织活检诊断为其他类型的鼻腔鼻窦恶性肿瘤患者;③非同一术者进行鼻内镜手术;④合并其他部位的恶性肿瘤或严重的基础疾病;⑤患者失访,资料不全。

### 1.2 临床特征

入院主诉鼻出血1例,单侧鼻塞4例,上颌部胀痛4例,眼球突出6例(其中伴视物模糊及眼球运动

障碍2例,伴头闷、头痛1例)。6例眼球突出患者均就诊于眼科,行眼和眼眶CT检查发现鼻腔鼻窦肿物突入眼眶,后就诊于耳鼻咽喉科,上述15例均初步诊断为鼻腔鼻窦肿物。入院后行鼻部CT及鼻部MRI检查,评估肿瘤大小及侵犯范围,初步判断肿瘤性质。病变累及单侧鼻腔鼻窦有14例,病变累及双侧筛窦、蝶窦、鼻腔且侵入右侧眼眶1例。原发病灶位于鼻腔1例,上颌窦8例,筛窦1例,上颌窦、筛窦、蝶窦等多部位受侵5例。

### 1.3 治疗方案

本研究中对于肿瘤直径小、部位局限,病检证实切缘阴性、无转移病灶的胚胎型RMS患者采取手术切除+术后化疗方案,对于腺泡型RMS患者及其他肿瘤侵犯周围重要器官组织、有转移病灶的胚胎型RMS患者采取手术+术后放疗或术前诱导化疗+手术+术后放疗的综合治疗方案。单纯化疗1例,鼻内镜手术+术后化疗3例,鼻内镜手术+术后放疗共7例,术前诱导化疗+鼻内镜手术+术后放疗共4例。放疗剂量为45~60 Gy,化疗采用长春新碱、异环磷酰胺、阿霉素等多疗程联合方案。15例RMS患者的资料见表1。

### 1.4 随访情况

随访采用门诊复查及电话随访的方式。定期复查血常规、鼻部CT、鼻部MRI、颈部淋巴结及腹部彩超、胸片、骨扫描等检查及化验,明确有无局部复发或全身转移。

### 1.5 统计学方法

使用SPSS 26.0软件进行描述性统计分析,用Kaplan-Meier法评估患者的临床资料、病理类型、肿瘤分期、治疗方式等因素与临床预后的关系。

## 2 结果

### 2.1 病理类型及分期

15例RMS患者均行病理组织活检明确诊断,胚胎型12例,男8例,女4例;腺泡型3例,男2例,女1例;未见梭形细胞型及多形型。根据国际癌症控制联盟和美国癌症分期系统联合委员会发布的第

表1 15例RMS患者的临床资料及治疗、预后情况

序号	性别	年龄(岁)	影像检查鼻腔鼻窦病变部位	病理类型	TNM分期	IRS分期	治疗方式	有无复发	生存情况	随访时间(月)
1	男	17	右侧上颌窦、筛窦	腺泡型	T4aN1M1	IV	单纯化疗	全身转移	死亡	3
2	男	7	左侧上颌窦	腺泡型	T2N0M0	I b	手术+术后放化疗	局部复发	生存	6
3	女	8	右侧上颌窦	腺泡型	T4aN1M0	II c	术前化疗+手术+术后放化疗	全身转移	死亡	15
4	男	6	右侧上颌窦	胚胎型	T1N0M0	I b	手术+术后化疗	无复发	生存	23
5	男	10	右侧鼻腔	胚胎型	T1N0M0	I a	手术+术后化疗	无复发	生存	87
6	男	8	左侧上颌窦	胚胎型	T2N0M0	I b	手术+术后化疗	无复发	生存	78
7	男	10	左侧上颌窦	胚胎型	T2N0M0	I b	手术+术后放化疗	无复发	生存	22
8	女	6	左侧上颌窦、筛窦、蝶窦	胚胎型	T3N0M0	II a	手术+术后放化疗	局部复发	死亡	14
9	女	35	右侧筛窦	胚胎型	T3N0M0	I a	手术+术后放化疗	局部复发	生存	9
10	女	4	左侧上颌窦	胚胎型	T3N0M0	I b	手术+术后放化疗	无复发	生存	96
11	男	43	双侧筛窦、蝶窦、鼻腔	胚胎型	T4aN1M0	III b	术前化疗+手术+术后放化疗	全身转移	死亡	17
12	女	12	左侧上颌窦、筛窦	胚胎型	T4aN0M0	II c	手术+术后放化疗	全身转移	死亡	17
13	男	21	左侧上颌窦	胚胎型	T4aN0M0	II b	术前化疗+手术+术后放化疗	无复发	生存	113
14	男	35	右侧上颌窦	胚胎型	T4aN1M0	II b	手术+术后放化疗	局部复发	死亡	29
15	男	9	右侧上颌窦、筛窦、蝶窦	胚胎型	T3N1M0	II c	术前化疗+手术+术后放化疗	全身转移	死亡	15

8版AJCC肿瘤分期进行术前评估<sup>[8]</sup>,其中T1期2例,T2期3例,T3期4例,T4a期6例。N0期10例,N1期5例。M0期14例,M1期1例。根据美国RMS研究组(intergroup rhabdomyosarcoma study,IRS)发布的分期系统进行治疗后分期评估<sup>[9]</sup>。I a期2例,I b期5例,II a期1例,II b期2例,II c期3例,III b期1例,IV期1例。

## 2.2 预后情况

随访时间3~113个月,平均随访时间36.27个月,中位随访时间17个月。15例患者无复发6例,局部复发4例,全身转移5例。死亡7例,生存8例。1年生存率约为93.3%,5年生存率约为43.6%。

## 2.3 影响预后因素分析

应用Kaplan-Meier法分析比较性别、年龄、病理类型、TNM分期、治疗方式、IRS分期等因素与疾病预后的关系。腺泡型RMS累积生存率明显低于胚胎型RMS( $P=0.013$ ),有区域淋巴结转移(N1)患者的累积生存率低于无区域淋巴结转移(N0)的患者( $P=0.010$ ),有远处转移(M1)患者的累积生存率低于无远处转移(M0)的患者( $P<0.0001$ ),不同治疗方式对生存率的影响有统计学差异( $P=0.001$ )、不同IRS分期对生存率的影响有统计学差异( $P<0.0001$ ),上述因素与预后有相关性。不同性别之间RMS预后无统计学差异( $P=0.309$ ),将患者按年龄(以18岁为界)分为两组,分析年龄对生存率的影响( $P=0.912$ ),按照RMS有无侵犯临近组织将患者分为T1-3、T4两组,差异均无统计学意义( $P=0.117$ )。见表2。

Kaplan-Meier法分析得出,病理类型、有无淋巴结转移、有无远处转移、治疗方式及IRS分期是鼻腔

鼻窦RMS预后的危险因素,性别、年龄、T分期对预后的影响不大。

## 3 典型病例

典型病例1,患者,男,21岁,主因“左侧持续性鼻塞伴左眼进行性视力下降2月,黑矇1周”于2012年8月15日就诊于我院。入院查体:Marcus-gunn瞳孔,左侧瞳孔散大,直径7mm;右侧瞳孔直径3mm;左侧瞳孔直接对光反射迟钝或消失,间接对光反射存在。左眼球突出,突出度为5mm,轻度外移。鼻部CT示:左侧鼻腔及上颌窦内病灶,伴骨质破坏。鼻内镜示:左侧鼻腔质软的灰白色新生物。取病理活检提示:符合胚胎型RMS,免疫组化:Vimentin(+),MCK(-),Desmin(+),Myogenin(+),SMA(-),Syn(-),CgA(-),Ki67(+,5%)。治疗方案:先行异环磷酰胺+地塞米松+脂质体阿霉素3个周期诱导化疗,再行鼻内镜手术切除肿物,术后行3个周期化疗,并行2周期放射治疗。目前随访113个月,定期门诊复查,术后5年曾因鼻窦炎再次入院,行鼻内镜手术,术后组织送病理组织活检,未发现肿瘤细胞。复查鼻部CT、MRI未发现局部复发,颈部无淋巴结转移。见图1。

典型病例2,患者,女,8岁,主因“右眼球突出伴溢泪1周”于2019年12月22日就诊于我院。眼科查体:右眼球突出,右眼压14mmHg,左眼压13mmHg;右眼球突出度19mm,左眼球突出度14mm;右眼视力0.6,左眼视力0.5;右眼球向下、外下运动受限。于眼科医院行眼眶CT示:左侧上

颌窦炎性改变,右侧上颌窦内侧壁软组织影。后就诊于我科,行眼眶 MRI 提示:右侧上颌窦内异常信号影,考虑肿瘤性病变,双侧颌下区淋巴结肿大,鼻窦炎。鼻窦 CT:右侧上颌窦占位,考虑 RMS 可能。考虑患儿病变范围大,先行病理组织活检明确病理诊断,化疗减容后再行手术切除。结果示:送检黏膜组织被覆假复层纤毛柱状上皮细胞,间质内可见多量小蓝圆细胞浸润,细胞圆形、椭圆形,核浆比例明显增高,部分细胞挤压变形明显,倾向腺泡型 RMS,免疫组化: MyoD1 ( + ), Myogenin ( + ), Desmin

( + ), AE1/AE3 ( - ), Vimentin ( + ), SMA ( - ), CD99 ( + ), ALK ( + ), PAX-5 ( - ), WT-1 ( - ), Ki67 ( + , 80% )。行异环磷酰胺 + 地塞米松 + 脂质体阿霉素方案化疗 3 周期,右侧鼻塞、流涕症状消失,右眼突出明显减轻。2020 年 4 月 1 日行影像导航下鼻内镜下泪前隐窝入路右鼻腔鼻窦 RMS 低温等离子切除术,右上颌窦、筛窦开放术。术后 2 周给予异环磷酰胺 + 表柔比星化疗 3 周期,联合局部放疗。随访 15 个月,全身转移,患儿死亡。见图 2。

表 2 RMS 预后的影响因素分析

单因素	例数	平均生存时间(月)	中位生存时间(月)	$\chi^2$	<i>P</i>	单因素	例数	平均生存时间(月)	中位生存时间(月)	$\chi^2$	<i>P</i>
性别						M 分期					
男	10	39.3	22.5	1.034	0.309	M0	14	38.6	19.5	14.000	<0.000 1
女	5	13.0	8.0			M1	1	3.0	3.0		
年龄(岁)						治疗方式					
<18	11	34.2	17.0	0.012	0.912	单纯化疗	1	3.0	3.0	16.891	0.001
≥18	4	42.0	23.0			手术 + 术后化疗	3	62.7	78.0		
病理类型						手术 + 术后放化疗	7	27.6	17.0		
胚胎型 RMS	12	43.3	22.5	6.116	0.013	术前化疗 + 手术 + 术后放化疗	4	40.0	16.0		
腺泡型 RMS	3	8.0	6.0			IRS 分期					
T 分期						I a	2	48.0	48.0	27.703	<0.000 1
T1-3	9	38.9	22.0	2.461	0.117	I b	5	45.0	23.0		
T4	6	32.3	17.0			II a	1	14.0	14.0		
N 分期						II b	2	71.0	71.0		
N0	10	46.5	22.5	6.628	0.010	II c	3	15.7	15.0		
N1	5	15.8	15			III b	1	17.0	17.0		
						IV	1	3.0	3.0		

注:RMS(横纹肌肉瘤);IRS(RMS 研究组)。

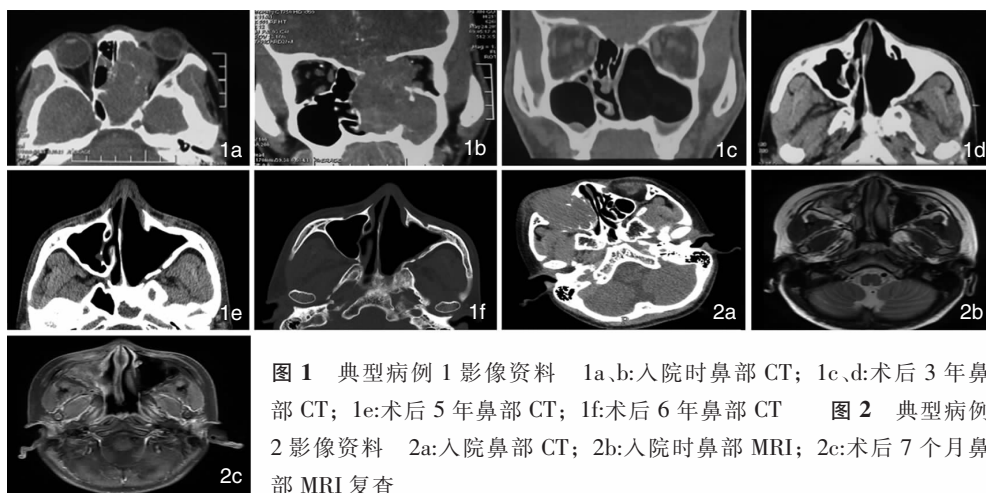


图 1 典型病例 1 影像资料 1a,b:入院时鼻部 CT; 1c,d:术后 3 年鼻部 CT; 1e:术后 5 年鼻部 CT; 1f:术后 6 年鼻部 CT 图 2 典型病例 2 影像资料 2a:入院鼻部 CT; 2b:入院时鼻部 MRI; 2c:术后 7 个月鼻部 MRI 复查

## 4 讨论

鼻腔鼻窦 RMS 在临床上发病较为罕见,最多见的 RMS 类型为胚胎型,其次为腺泡型,梭形细胞/硬化型及多形型在临床上十分罕见<sup>[10-11]</sup>,肉瘤多为无痛性肿块,主要临床表现取决于原发部位、肿瘤大小以及邻近组织和器官的受侵/压迫<sup>[12]</sup>,鼻腔鼻窦 RMS 膨胀性生长可能出现鼻塞、头痛、涕中带血等症状,易与良性肿瘤、炎症性病变及其他类型的恶性肿瘤相混淆,延误治疗时机,另外由于鼻腔鼻窦位置深在、解剖复杂,与颅底、海绵窦、眼眶等重要组织毗邻,原发于鼻腔鼻窦的肿瘤常合并周围重要组织受累,手术难度更大,不易达到阴性切缘,具有高复发率和死亡率<sup>[6]</sup>。

本研究中共收集 15 例鼻腔鼻窦 RMS 患者,其中包括 12 例胚胎型 RMS,3 例腺泡型 RMS。本研究中 RMS 最常见原发部位为上颌窦,其次表现为上颌窦、筛窦、蝶窦等多部位受侵,多因上颌部胀痛、眼球突出就诊。

根据不同标准可以对诊断为 RMS 的患者进行分期,既往头颈部软组织肉瘤与四肢、躯干软组织肉瘤均采用第 7 版 AJCC 肿瘤分期<sup>[13]</sup>,即根据肿瘤病变大小( $<5\text{ cm}$  或  $\geq 5\text{ cm}$ )、浸润程度、有无区域淋巴结或者远处转移来进行临床分期,但考虑到头颈部解剖的复杂性以及头颈部肿瘤常较其他部位肿瘤体积小的特异性,UICC/AJCC 发布了第 8 版 AJCC 肿瘤分期<sup>[8]</sup>,主要对肿瘤直径及侵犯组织标准进行了调整<sup>[14-15]</sup>。以 2、4 cm 为截点,T1 期:肿瘤直径  $\leq 2\text{ cm}$ ;T2 期: $2\text{ cm} <$  肿瘤直径  $\leq 4\text{ cm}$ ;T3 期:肿瘤直径  $> 4\text{ cm}$ ;T4 期肿瘤侵犯邻近组织,T4a 期:肿瘤侵犯眶内、颅底/硬脑膜、面部骨骼或翼状肌,T4b 期:肿瘤侵犯脑实质、颈动脉、椎前肌或中枢神经系统。治疗前根据 TNM 进行临床分期,治疗后根据 IRS 分期系统进行分期<sup>[9]</sup>。

大量临床研究发现,RMS 的年龄、原发部位、病理类型、治疗方式、临床分期与预后相关<sup>[7,16-17]</sup>。RMS 好发于男性,但性别对预后无显著影响<sup>[18]</sup>,本研究中共收集 15 例 RMS 的临床资料,其中男 10 例,女 5 例,应用 Kaplan-Meier 法分析性别与预后的关系,发现差异无统计学意义。小于 10 岁的青少年较成人预后更好、生存率更高,老年患者的预后更差,在本研究中符合上述结论。胚胎型 RMS 是最常见的组织学亚型,且预后较腺泡型 RMS 好,本研究

中包含 12 例胚胎型,3 例腺泡型,Kaplan-Meier 分析结果腺泡型生存率明显小于胚胎型,差异具有统计学意义。临床分期及危险度分组对预后的预测十分重要,本研究分析 TNM 分期(第 8 版)、IRS 分期对预后的影响。根据有无侵犯邻近组织将 RMS 患者分为 2 组(T1-3 组、T4 组),分析其对预后的影响,但差异不具有统计学意义;IRS 分期中 III 期、IV 期的累积生存率明显低于 I 期、II 期,差异具有统计学意义。

目前针对所有 RMS 患者的一线治疗是一种多学科综合治疗方案,包括化疗、手术切除、放射治疗,尽管大多数局限性 RMS 患者可以治愈,但转移性或复发性 RMS 患者的预后仍然很差<sup>[16]</sup>。手术切除是 RMS 的首选治疗方式,手术切缘阴性可显著减少局部复发<sup>[19-20]</sup>,但因鼻腔鼻窦解剖的复杂性,手术获得阴性切缘的难度大,这也可能是鼻腔鼻窦 RMS 复发率高的原因,若肿瘤体积大、侵犯周围组织器官,可采取术前诱导性放疗,缩小肿瘤体积,之后再采取鼻内镜手术切除,可能会获得更好的治疗效果<sup>[21]</sup>。目前,RMS 标准化的化疗方案为长春新碱 + 放线菌素 D + 环磷酰胺/异环磷酰胺,标准化疗后加用低剂量维持性化疗可改善高危组 RMS 患者的预后<sup>[22]</sup>。本研究中对于肿瘤直径小、部位局限,病检证实切缘阴性、无转移病灶的胚胎型 RMS 患者采取手术切除 + 术后化疗方案,对于腺泡型 RMS 患者及其他肿瘤侵犯范围大、有转移病灶的胚胎型 RMS 患者采取手术 + 术后放疗或术前诱导化疗 + 手术 + 术后放疗的综合治疗方案。Kaplan-Meier 法分析治疗方式不同对 RMS 患者预后的影响,发现是否综合治疗与预后有相关性,若想进一步验证可能需要进行更大样本研究。

随着基因检测技术的发展,对肉瘤分子学和基因组学方面的研究已成为学者关注的重点,通过这些基础研究可以明确新的病理类型及治疗靶点,完善肿瘤的危险度分组,以及寻找新的治疗药物及手段,将基因组学和早期筛查补充到临床研究中是改善 RMS 治疗和预后的关键<sup>[23-24]</sup>。Skapek 等<sup>[25]</sup>报道融合阳性 RMS 比融合阴性 RMS 预后更差,基于此,PAX-FOXO1 可能是预测伴有 PAX-FOXO1 融合的 RMS 患者预后的生物标志物以及潜在的治疗靶点。以 PAX-FOXO1 为靶点的 LPR (lipid-prostamine-siRNA) 抑制转录及 RMS 细胞的增殖,达到抑制肿瘤生长的目的<sup>[26]</sup>。Bharathy 等<sup>[27]</sup>研究发现恩替诺特可抑制 PAX3-FOXO1 融合蛋白的产生。此外,专家学

者们还致力于研究其他通路的分子靶向药物在RMS中的应用,如帕唑帕尼<sup>[28]</sup>、抗VEGF单克隆抗体(贝伐单抗)<sup>[29]</sup>、索拉非尼<sup>[30]</sup>等。

综上所述,鼻腔鼻窦RMS临床上相对罕见,肿瘤易侵及眼眶、颅底,具有高复发率及死亡率。胚胎型RMS预后较好,腺泡型RMS预后较差,此外淋巴结转移、远处转移、治疗方式、IRS分期是鼻腔鼻窦RMS预后的危险因素。多学科联合诊疗是目前有效的治疗方式,手术联合辅助化疗可降低复发率、改善预后。提高对鼻腔鼻窦肉瘤的临床及病理认识,进行分子学及基因组学研究,寻找新的治疗靶点,有望提高患者的生活质量及生存率,为RMS患者带来福音。

#### 参考文献:

[1] 马晓莉,汤静燕. 中国儿童及青少年横纹肌肉瘤诊疗建议(CCCG-RMS-2016)解读[J]. 中华儿科杂志, 2017, 55(10): 724-728.

[2] Gore MR. Treatment, outcomes, and demographics in sinonasal sarcoma: a systematic review of the literature[J]. BMC Ear Nose Throat Disord, 2018, 18:4.

[3] No authors listed. Rhabdomyosarcoma[J]. Nat Rev Dis Primers, 2019, 5(1):2.

[4] Kallen ME, Hornick JL. The 2020 WHO Classification: What's New in Soft Tissue Tumor Pathology? [J]. Am J Surg Pathol, 2021, 45(1):e1-e23.

[5] 中华医学会病理学分会儿科病理学组,中国抗癌协会小儿肿瘤专业委员会病理学组,福莱儿童医学发展研究中心病理专业委员会. 儿童横纹肌肉瘤病理诊断规范化专家共识[J]. 中华病理学杂志, 2021, 50(10): 1110-1115.

[6] Moreira DGL, Da Silva LP, De Moraes EF, et al. The occurrence and pattern of head and neck sarcomas: a comprehensive cancer center experience [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2020, 277(5):1473-1480.

[7] 徐娜,段超,金眉,等. 单中心多学科联合诊治儿童横纹肌肉瘤的临床及预后分析[J]. 中华儿科杂志, 2019, 57(10): 767-773.

[8] Amin MB, Greene FL, Edge SB, et al. The Eighth Edition AJCC Cancer Staging Manual: Continuing to build a bridge from a population-based to a more "personalized" approach to cancer staging [J]. CA Cancer J Clin, 2017, 67(2):93-99.

[9] Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease [J]. J Clin Oncol, 2001, 19(12):3091-3102.

[10] Kauke M, Safi AF, Grandoch A, et al. Sarcomas of the sinonasal tract[J]. Head Neck, 2018, 40(6):1279-1286.

[11] Sung H, Ferlay J, Siegel RL, et al. Global Cancer Statistics 2020: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide

for 36 cancers in 185 countries[J]. CA Cancer J Clin, 2021, 71(3):209-249.

[12] Jørgensen M, Heegaard S. A review of nasal, paranasal, and skull base tumors invading the orbit [J]. Surv Ophthalmol, 2018, 63(3):389-405.

[13] Lawrence WJ, Anderson JR, Gehan EA, et al. Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Children's Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group [J]. Cancer, 1997, 80(6): 1165-1170.

[14] Lydiatt WM, Patel SG, O'sullivan B, et al. Head and Neck cancers-major changes in the American Joint Committee on cancer eighth edition cancer staging manual [J]. CA Cancer J Clin, 2017, 67(2):122-137.

[15] Tanaka K, Ozaki T. New TNM classification (AJCC eighth edition) of bone and soft tissue sarcomas: JCOG Bone and Soft Tissue Tumor Study Group [J]. Jpn J Clin Oncol, 2019, 49(2):103-107.

[16] Li W, Lu H, Wang D. Therapeutic outcome and prognostic factors in sinonasal rhabdomyosarcoma: a single-institution case series [J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2019, 145(11):2793-2802.

[17] Vassiliou LV, Lalabekyan B, Jay A, et al. Head and neck sarcomas: A single institute series [J]. Oral Oncol, 2017, 65:16-22.

[18] Stepan K, Konuthula N, Khan M, et al. Outcomes in adult sinonasal rhabdomyosarcoma [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 157(1):135-141.

[19] Makary RF, Gopinath A, Markiewicz MR, et al. Margin analysis: Sarcoma of the head and neck [J]. Oral Maxillofac Surg Clin North Am, 2017, 29(3):355-366.

[20] Glosli H, Bisogno G, Kelsey A, et al. Non-parameningeal head and neck rhabdomyosarcoma in children, adolescents, and young adults: Experience of the European paediatric Soft tissue sarcoma Study Group (EpSSG)-RMS2005 study [J]. Eur J Cancer, 2021, 151:84-93.

[21] Mahmoud O, Beck R, Kalyoussef E, et al. Adjuvant therapies utilization pattern and survival outcomes in high-grade head and neck soft tissue sarcoma: a population based study [J]. Oral Oncol, 2017, 66:28-37.

[22] Bisogno G, De Salvo GL, Bergeron C, et al. Vinorelbine and continuous low-dose cyclophosphamide as maintenance chemotherapy in patients with high-risk rhabdomyosarcoma (RMS 2005): a multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial [J]. Lancet Oncol, 2019, 20(11):1566-1575.

[23] Pappo AS, Dirksen U. Rhabdomyosarcoma, Ewing sarcoma, and other round cell sarcomas [J]. J Clin Oncol, 2018, 36(2):168-179.

[24] 李锦荣,夏立军,李梦婷. 鼻腔鼻窦少见恶性肿瘤的组织病理学和综合性治疗研究进展 [J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2020, 26(4):456-461.

[25] Skapek SX, Anderson J, Barr FG, et al. PAX-FOXO1 fusion status drives unfavorable outcome for children with rhabdomyosarcoma: a children's oncology group report [J]. Pediatr Blood Canc-

er,2013,60(9):1411-1417.

- [26] Rengaswamy V, Zimmer D, Süß R, et al. RGD liposome-prota-mine-siRNA (LPR) nanoparticles targeting PAX3-FOXO1 for alveolar rhabdomyosarcoma therapy[J]. J Control Release,2016, 235:319-327.
- [27] Bharathy N, Berlow NE, Wang E, et al. The HDAC3-SMARCA4-miR-27a axis promotes expression of the PAX3:FOXO1 fusion on-cogene in rhabdomyosarcoma[J]. Sci Signal, 2018, 11(557): eaau7632.
- [28] Van Der Graaf WT, Blay JY, Chawla SP, et al. Pazopanib for me-tastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial[J]. Lancet, 2012, 379(9829):1879-1886.
- [29] Okada K, Yamasaki K, Tanaka C, et al. Phase I study of bevaciz-umab plus irinotecan in pediatric patients with recurrent/refracto-ry solid tumors[J]. Jpn J Clin Oncol,2013,43(11):1073-

1079.

- [30] Kim A, Widemann BC, Krailo M, et al. Phase 2 trial of sorafenib in children and young adults with refractory solid tumors: A report from the Children's Oncology Group[J]. Pediatr Blood Cancer, 2015,62(9):1562-1566.

(收稿日期:2022-03-29)

**本文引用格式:**任莹,路晔敏,陈一博,等. 15例鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2023,29(1):38-44. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322104

**Cite this article as:**REN Ying, LU Yemin, CHEN Yibo, et al. Clinical analysis of 15 cases with rhabdomyosarcoma of nasal cavity and pa-ranasal sinus[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2023,29(1):38-44. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322104

## · 消息 ·

### 《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》2023年征订启事

《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》是中华人民共和国教育部主管、中南大学及中南大学湘雅医院主办、国内外公开发行的医学学术性期刊,是中国科技核心期刊(中国科技论文统计源期刊)。本刊以耳鼻咽喉颅底外科工作者为主要读者对象,重点报道耳鼻咽喉颅底外科领域内领先的科研成果、基础理论研究及先进的临床诊疗经验。本刊设有述评、专家论坛、专家笔谈、论著、临床报道、病案报道、技术与方法、教学园地、综述等栏目。本刊为双月刊,定价20.00元,全年120.00元,全国各地邮局均可订阅,邮发代号42-171。本刊编辑部可免费为读者代办邮购。通讯地址:湖南省长沙市湘雅路87号中南大学湘雅医院《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》编辑部(湘雅医院内),邮编:410008,投稿网址: <http://www.xyosbs.com>, Email: xyent@126.com, 电话:0731-84327469;0731-84327210。欢迎踊跃投稿、积极订阅。