DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202626178

· 头颈肿瘤专栏 ·

头颈部肉瘤 11 例临床分析

邢宇轩,沈晓辉,顾亚军,李嘉怡,宋圣花,钱晓云,马登滨

(南京大学医学院附属鼓楼医院 耳鼻咽喉头颈外科 江苏省医学重点学科 南京鼓楼医院耳鼻咽喉研究所,江苏 南京 210008)

摘 要: 目的 探讨头颈部肉瘤的临床特征、病理分型、治疗方案及预后转归。**方法** 回顾性分析 2018 年 9 月—2025 年 4 月南京大学医学院附属鼓楼医院耳鼻咽喉头颈外科收治的 11 例头颈部肉瘤患者的临床资料与随访结果,总结患者的临床表现、手术方案及预后情况。**结果** 本组 11 例患者中,男 8 例,女 3 例;年龄 30~81 岁。肿瘤发生部位:颈部 5 例,声带 4 例,室带 1 例,声门旁间隙 1 例。病理类型:滑膜肉瘤 3 例,纤维肉瘤 3 例,软骨肉瘤 2 例,脂肪肉瘤 2 例,横纹肌肉瘤 1 例。主要临床表现:声音嘶哑 5 例,颈部肿块 4 例,吞咽困难 1 例,咽部异物感 1 例。所有患者均接受手术治疗,其中全喉切除术 3 例,喉部分切除术 4 例,颈部肿物切除术 4 例;6 例患者术后接受辅助治疗。随访时间为 12~90 个月,截至末次随访,11 例患者均存活,未出现肿瘤复发。**结论** 头颈部肉瘤为临床罕见的头颈部恶性肿瘤,完整切除肿瘤并保证切缘阴性是该病治疗的关键。对于病灶局限于喉内或颈部的低、中度恶性肉瘤,可在保障安全切缘要求的前提下实施喉功能保留手术。该病总体预后良好,患者需坚持终身随访。

关 键 词: 头颈部肿瘤;肉瘤;全喉切除术;喉部分切除术;化疗;放疗

中图分类号: R739.91

Clinical analysis of 11 cases of head and neck sarcoma

XING Yuxuan, SHEN Xiaohui, GU Yajun, LI Jiayi, SONG Shenghua, QIAN Xiaoyun, MA Dengbin

(*Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School, Jiangsu Provincial Key Medical Discipline/Laboratory; Research Institute of Otorhinolaryngology, Nanjing Drum Tower Hospital, Nanjing* 210008, *China*)

Abstract: Objective To investigate the clinical characteristics, pathological types, treatment and prognosis of head and neck sarcoma. **Methods** The clinical data and follow-up results of 11 patients with head and neck sarcomas admitted to the Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School from September 2018 to April 2025 were retrospectively analyzed. The clinical manifestations, surgical plans, and prognosis of the patients were summarized. **Results** Of the 11 patients, 8 were male and 3 were female, with ages ranging from 30 to 81 years old. As for the tumor location, there were 5 cases in the neck, 4 cases in the vocal cord, 1 case in the ventricular fold, and 1 case in the paraglottic space. The pathological types included synovial sarcoma in 3 cases, fibrosarcoma in 3, chondrosarcoma in 2, liposarcoma in 2, rhabdomyosarcoma in 1. The main symptoms included hoarseness in 5 cases, neck mass in 4 cases, dysphagia in 1 case, and pharyngeal foreign body sensation in 1 case. All patients underwent surgical treatment, including total laryngectomy in 3 cases, partial laryngectomy in 4 cases, and neck mass resection in 4 cases. Six patients received postoperative adjuvant radiotherapy and chemotherapy. All patients were followed up for 12 to 90 months. As of the last follow-up, all 11 patients survived with no postoperative recurrence. **Conclusions** Head and neck sarcoma is rare. Radical surgical resection with negative surgical margins is the key to treatment. For low-to-intermediate grade malignant sarcomas confined to the larynx or neck, laryngeal function-preserving surgery can be performed while meeting the requirements for safe margins. The overall prognosis is favorable, and patients need to undergo long-term and lifelong follow-up.

基金项目:江苏省医学重点学科/实验室项目(ZDXK202243)。
第一作者简介:邢宇轩,男,硕士研究生,主治医师。
通信作者简介:马登滨,男,在读博士研究生,副主任医师。

Keywords: Head and neck neoplasms; Sarcoma; Total laryngectomy; Partial laryngectomy; Chemotherapy; Radiotherapy

头颈部肉瘤是一组起源于间叶组织的罕见恶性肿瘤,由于发病率低、病理类型繁多,且临床表现与常见的鳞状细胞癌差异不明显[1],临床医生对其认识不足,常导致诊断延迟或治疗不当。肉瘤对常规放化疗不敏感,手术彻底切除是首选且最有效的治疗手段[2]。然而,头颈部解剖结构复杂,对形态和功能至关重要的器官密集,如何在保证安全切缘的同时最大限度地保留功能,是临床面临的难题。目前国内外关于头颈部肉瘤的文献多为单一病种的个案或小样本报道。本研究回顾性分析我院收治的11例头颈部肉瘤患者的临床资料,总结其临床表现、治疗策略及预后,旨在提高对该类疾病的认识,现将经验总结报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

回顾性收集2018年9月—2025年4月于南京大学医学院附属鼓楼医院耳鼻咽喉头颈外科收治的头颈部肉瘤患者11例。纳入标准:①肿瘤原发于头颈部;②病理诊断明确为肉瘤;③临床资料完整;④为初次手术治疗;⑤经多学科会诊;⑥治疗前无其他部位恶性肿瘤病史。排除标准:①肉瘤样癌;②转移性肉瘤;③无法耐受全麻手术。共纳入11例患者,其中男8例,女3例;年龄30~81岁,中位年龄52岁。原发部位:喉部6例,颈部软组织5例。本研究经医院伦理委员会批准(2023-124-01),所有患者均签署知情同意书。

1.2 影像学检查

所有患者术前均完善电子喉镜、颈部CT、MRI平扫及增强检查,多表现为不规则软组织肿块,边界欠清,平扫密度不均,内见低密度坏死区,增强后呈不均匀明显强化。

1.3 治疗方案

所有患者经评估后,均以手术切除作为首选治疗方案。手术原则为完整切除肿瘤并确保切缘阴性。根据肿瘤位置、大小、浸润范围、病理分级及患者意愿,选择不同的手术方式:对于局限于喉内一侧声带或室带的肿瘤,行支撑喉镜下CO_2激光切除术或喉裂开肿物切除术;对于肿瘤累及声门旁间隙但未侵犯环状软骨者,行喉部分切除术;对于肿瘤广泛侵犯环状软骨、声门下区者,行全喉切除术;对于颈部软组织肉瘤,行肿瘤扩大切除术,术中尽可能保留重要的神经血管。存在以下高危因素者建议行术后辅助治疗:肿瘤直径>5 cm、高级别恶性病变、血管受侵犯、区域淋巴结转移、病理亚型对放化疗相对敏感(滑膜肉瘤、横纹肌肉瘤),方案依据病理亚型进行个体化制定,放疗剂量50~66 Gy,化疗以异环磷酰胺联合多柔比星为主;最终是否实施需对患者的病情进行综合判定。

1.4 病理诊断

全部手术标本均经4%中性甲醛固定、石蜡包埋后制备为4 μm厚切片,行HE染色及免疫组化染色检测。免疫组化染色采用EnVision二步法,检测所用一抗包括CK-pan、Vimentin、S-100、Desmin、MyoD1、CD34、Bcl-2、TLE1、MDM2、Ki-67等,检测标志物依据形态学初步观察结果进行选择。所有病理诊断均由两名高年资病理科医师独立复核后确诊。

1.5 随访与统计

随访方式包括门诊面诊、电子喉镜检查、颈部CT与MRI影像学检查及电话随访。复查方案为:术后第1年每3个月复查1次,术后第2、3年每6个月复查1次,术后3年以上每年复查1次。本研究为小样本回顾性临床经验总结,未开展统计学检验。

2 结果

11例患者的主要临床表现为:声音嘶哑5例,颈部肿块4例,吞咽困难1例,咽部异物感1例。肿瘤发生部位:颈部5例,声带4例,室带1例,声门旁间隙1例。所有患者均接受手术治疗,其中全喉切除术3例;喉部分切除术4例,颈部肿物切除术4例,手术过程顺利。典型病例见图1。6例存在至少一项高危因素的患者术后接受辅助放化疗,5例无任何高危因素的低危患者未接受辅助治疗。所有病例诊断均经术后常规病理检查证实,11例患者的病理类型分别为:滑膜肉瘤3例,纤维肉瘤3例,软骨肉瘤2例,脂肪肉瘤2例,横纹肌肉瘤1例。所有患者随访时长为12~90个月,截至随访终点,11例患者均存活,术后未见肿瘤复发。具体资料见表1。

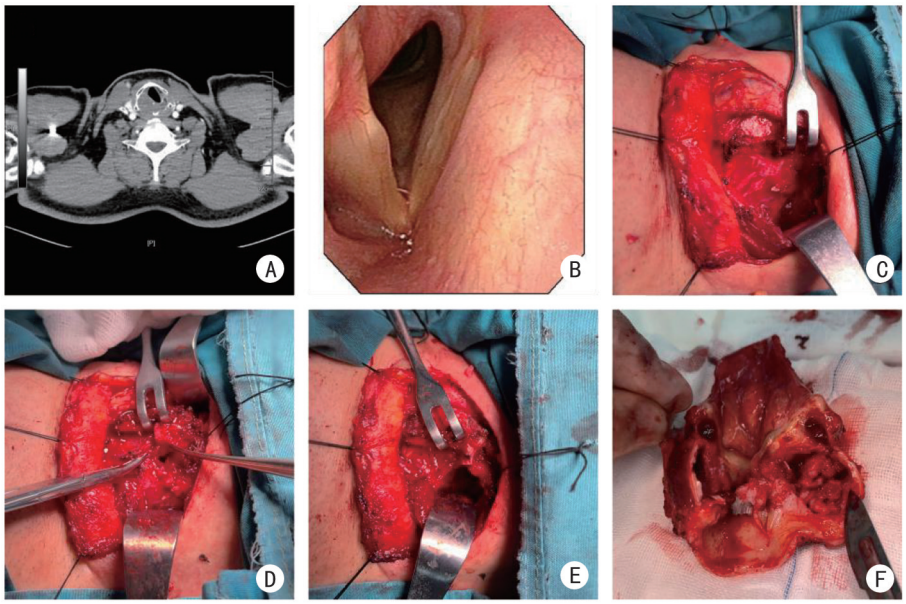


图 1　病例 2 图片资料　A:喉部 CT 示右侧杓会厌襞占位,环状软骨受累;B:喉镜检查示右侧声带运动差,声门下可见膨隆,右侧梨状窝伴积液;C~E:术中显露肿瘤位于右侧声门旁间隙,甲状软骨板受累;F:切除的全喉及右侧声门旁肿瘤标本

表 1　11 例患者临床资料

病例	性别	年龄(岁)	主诉	病变部位	手术方式	术后病理	术后是否放化疗	随访时间(月)	预后结果
1	女	35	吞咽困难 3 个月	双侧声带	全喉切除术+气管切开术	双向型滑膜肉瘤	是	48	未复发
2	男	52	声嘶 2 年余	右侧声门旁间隙	全喉切除术+气管切开术	喉软骨肉瘤	否	38	未复发
3	女	44	咽部异物感	右颈部	咽侧入路喉部分切除术+淋巴结清扫术	滑膜肉瘤	是	72	未复发
4	男	30	声嘶 1 年	右侧室带	喉裂开喉部分切除术+气管切开术	滑膜肉瘤	是	62	未复发
5	男	51	声嘶 5 个月	双侧声带	喉部分切除术+气管切开术	纤维肉瘤	否	39	未复发
6	男	74	发现右颈部肿物 3 个月	右颈部	颈部肿物切除术	纤维肉瘤	是	34	未复发
7	男	58	发现左颈部肿物 2 个月	左颈部	颈部肿物切除术	纤维肉瘤	是	20	未复发
8	男	50	确诊右颈部脂肪肉瘤 3 年	右颈部	右侧颈部及咽旁间隙肿物切除术	脂肪肉瘤	否	13	未复发
9	女	81	发现右颈部肿物	右颈部	颈部肿物切除术	脂肪肉瘤	否	12	未复发
10	男	58	声嘶	左侧声带	喉裂开喉部分切除术	横纹肌肉瘤	是	65	未复发
11	男	74	声嘶	双侧声带	全喉切除术+气管切开术	喉软骨肉瘤	否	90	未复发

3　讨论

头颈部肉瘤占全身肉瘤的 5%~15%,占所有头颈部肿瘤的 1%左右[3-4],由于该病发病率低、组织学亚型多样、临床表现缺乏特异性,其临床诊疗始终存在诸多难点。头颈部肉瘤与头颈部鳞状细胞癌存在显著差异:鳞状细胞癌多以黏膜表面溃疡或菜花样新生物为主要表现,而肉瘤多呈黏膜下膨胀性生长,肿瘤表面黏膜多保持完整光滑,常规活检取材早期极易发生漏诊。因此,针对合并进行性加重的声音嘶哑或呼吸困难,且喉镜检查提示黏膜下隆起伴表面黏膜光滑的受检者,临床需高度警惕本病发生的可能。对于颈部软组织肉瘤,CT 检查可有效检出骨质破坏灶及瘤内钙化灶,MRI 则能更清晰地显示肿瘤边界,明确肿瘤与周围邻近结构的毗邻关系[5],但本病的最终确诊仍需依赖病理诊断。

头颈部肉瘤中,软组织肉瘤发病率高于骨源性肉瘤。Peng 等[6]对跨度为 37 年的 11 481 例头颈部肉瘤患者回顾性分析,结果显示超过 70%的头颈部肉瘤起源于软组织。本研究纳入病例的术后病理结果提示,共纳入软组织肉瘤 9 例,软骨肉瘤 2 例,病

例占比与已发表文献的报道结果基本一致。

手术切除是头颈部肉瘤的首选治疗方案,也是目前最有效的治疗手段[7]。手术治疗的核心在于获取阴性切缘[8],但头颈部解剖结构复杂,毗邻气管、食管等重要器官及大血管,手术操作难度较高,因此头颈部肉瘤的局部复发率高于肢体部位肉瘤[9]。针对喉软骨肉瘤,由于环状软骨为喉支架的核心组成结构,该结构受肿瘤侵犯后,行全喉切除术将不可避免地丧失喉功能。本研究建议:对于环状软骨受累的喉软骨肉瘤,仍应优先选择全喉切除术;对于仅累及杓状软骨或声带突的早期低级别病例,可在保证切缘≥1 cm的前提下尝试喉部分切除术,但术后需密切随访。针对滑膜肉瘤与纤维肉瘤,扩大局部切除并保证手术切缘阴性为治疗原则。本研究中所有患者均经多学科会诊制订个体化治疗方案,所有患者术中切缘均为阴性,术后随访未出现局部复发。

在病理鉴别诊断方面,Vimentin、S-100、TLE1、MDM2等标志物可辅助完成初步病理分型,但滑膜肉瘤与恶性外周神经鞘瘤、高分化脂肪肉瘤与良性脂肪瘤等鉴别仍存在困难。*SS18-SSX*融合基因检测可确诊滑膜肉瘤,MDM2扩增检测可确诊高分化脂肪肉瘤,分子病理学检测可显著提高疑难病例的诊断准确率,因此建议在头颈部肉瘤的病理诊断中将其列为常规检查项目。

头颈部肉瘤的术后放化疗方案需依据病理类型与危险因素进行个体化判定。部分亚型(如横纹肌肉瘤、尤因肉瘤)对放化疗高度敏感,而另一些亚型(如软骨肉瘤、去分化脂肪肉瘤)则不敏感[10]。因此,临床需根据具体病理类型个体化制订治疗方案。软骨肉瘤对常规放疗敏感性较低,但高剂量放疗(如碳离子放疗)可提升局部控制率,碳离子束主要凭借布拉格峰的物理特性优势及高生物学效应,可有效克服肿瘤的放射抵抗[11]。Mattke等[12]对软骨肉瘤患者开展碳离子放射治疗后,报告其5年总生存率为92%,5年局部控制率为90%。本研究纳入的2例软骨肉瘤病灶均位于喉部,评估后未行术后放疗,这一诊疗策略与现有文献提出的低级别喉软骨肉瘤优先选择手术治疗的原则一致[13-14]。滑膜肉瘤对放射治疗存在一定敏感性[15],本研究中2例滑膜肉瘤患者术后接受放疗,随访期间均未出现局部复发,提示术后放疗或可提升局部控制效果。化疗在头颈部肉瘤治疗中的应用价值目前仍存在争议,本研究中接受化疗的2例滑膜肉瘤患者病灶体积较大且合并区域淋巴结转移,但仍无法明确化疗对该类患者预后的具体作用。本研究纳入的11例患者随访结束时均存活,且未出现肿瘤复发,该结果优于多数已发表文献的报道结果。分析该结果的可能原因如下:①本组病例中低级别恶性肿瘤占比更高(软骨肉瘤、脂肪肉瘤等占半数),该类肿瘤本身生物学行为呈惰性、进展缓慢,转移风险较低;②所有患者均接受根治性手术切除,且术后病理证实手术切缘均为阴性;③部分高危患者接受了术后辅助放疗,降低了局部复发风险[16]。尽管如此,仍需警惕头颈部肉瘤存在远期复发的生物学特点,尤其是软骨肉瘤可在术后5~10年甚至更长时间后出现复发[17]。本研究建议对所有头颈部肉瘤患者行定期终身随访,每年至少1次影像学复查。

本研究的局限性在于:①为单中心回顾性研究,存在选择偏倚;②病例数有限,样本量仅11例,无法进行亚组分析,组间异质性较大,仅为临床经验总结,不适用于统计检验;③随访时间对于惰性肉瘤而言仍偏短,部分病例仅随访12个月,“无复发”为截至随访终点的结果,可能低估远期复发率。未来需要多中心合作、扩大样本量,开展前瞻性研究并进一步延长随访时间。

综上所述,头颈部肉瘤属于一类罕见的恶性肿瘤,临床医师应提高对该疾病的警惕性,对于黏膜下生长的喉部肿物或颈深部肿块,应及时完善影像学检查和病理活检。根治性手术切除是治疗的关键,临床应根据发病部位及病理类型个体化制订手术方案,在保证安全切缘的前提下尽可能保留受累部位生理功能。本病总体预后良好,但患者需终身随访监测。

作者贡献声明:邢宇轩负责论文构思、课题设计、文稿撰写;沈晓辉负责手术操作;顾亚军负责手术操作;李嘉怡负责图表绘制、数据采集;宋圣花负责文献检索、证据评价;钱晓云负责文稿校对、课题指导;马登滨负责课题设计、文章修改、课题指导。

利益冲突声明:所有作者均声明无任何利益冲突。

参考文献:

[1] Kotecha S, Williams M A, White H B, et al. Head and neck sarcoma: Three-year data from a tertiary referral centre[J]. Ann R

Coll Surg Engl, 2021, 103(10): 762-767.
[2] Penel N, Van Haverbeke C, Lartigau E, et al. Head and neck soft tissue sarcomas of adult: Prognostic value of surgery in multimodal therapeutic approach[J]. Oral Oncol, 2004, 40(9): 890-897.
[3] Ketabchi A, Kalavrezos N, Newman L. Sarcomas of the head and neck: A 10-year retrospective of 25 patients to evaluate treatment modalities, function and survival[J]. Br J Oral Maxillofac Surg, 2011, 49(2): 116-120.
[4] 杨征, 房居高, 陈晓红, 等. 喉部软骨肉瘤临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2018, 25(8): 432-434.
[5] 王军玲, 刘丽, 金汝佳, 等. 头颈部肉瘤 14 例临床分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2021, 56(4): 381-386.
[6] Peng K A, Grogan T, Wang M B. Head and neck sarcomas: Analysis of the SEER database[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2014, 151(4): 627-633.
[7] 郭逸飞, 张永红, 任振虎. 头颈部肉瘤的诊断与治疗现状[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2024, 22(4): 404-408.
[8] Kawahara N, Sasaki T, Asakage T, et al. Long-term outcome following radical temporal bone resection for lateral skull base malignancies: A neurosurgical perspective[J]. J Neurosurg, 2008, 108(3): 501-510.
[9] Kobayashi K, Matsumoto F, Miyakita Y, et al. Impact of surgical margin in skull base surgery for head and neck sarcomas[J]. J Neurol Surg B Skull Base, 2018, 79(5): 437-444.
[10] Bossi P, Saba N F, Vermorken J B, et al. The role of systemic therapy in the management of sinonasal cancer: A critical review[J]. Cancer Treat Rev, 2015, 41(10): 836-843.
[11] Kobayashi K, Hanai N, Yoshimoto S, et al. Current topics and management of head and neck sarcomas[J]. Jpn J Clin Oncol, 2023, 53(9): 743-756.
[12] Mattke M, Vogt K, Bougatf N, et al. High control rates of proton- and carbon-ion-beam treatment with intensity-modulated active raster scanning in 101 patients with skull base chondrosarcoma at the Heidelberg ion beam therapy center[J]. Cancer, 2018, 124(9): 2036-2044.
[13] Hsu J J, Kamath-Loeb A S, Glick E, et al. Werner syndrome gene variants in human sarcomas[J]. Mol Carcinog, 2010, 49(2): 166-174.
[14] 伍瑜, 张峰煜, 刘勇, 等. 喉部癌肉瘤及肉瘤样癌 6 例临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2023, 29(2): 19-25.
[15] 王延林, 刘良发, 李亚卓, 等. 11 例头颈部肉瘤样癌临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2013, 19(1): 9-14.
[16] Nishio J, Nakayama S, Aoki M. Recent advances in the diagnosis, pathogenesis, and management of myxoinflammatory fibroblastic sarcoma[J]. Int J Mol Sci, 2024, 25(2): 1127.
[17] 王文晴, 朱梦迪, 孙春晓, 等. 喉梭形细胞肉瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2025, 31(1): 86-88.

(收稿日期:2026-05-06)

本文引用格式:邢宇轩,沈晓辉,顾亚军,等. 头颈部肉瘤 11 例临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2026,32(5):33-37. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202626178

Cite this article as: XING Yuxuan, SHEN Xiaohui, GU Yajun, et al. Clinical analysis of 11 cases of head and neck sarcoma[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2026, 32(5): 33-37. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202626178