

喉纤维肉瘤 1 例并相关文献复习

刘玉柱¹, 陈尧¹, 苑铁君¹, 李春森², 李波³

1. 潍坊市人民医院 耳鼻咽喉科, 山东 潍坊 261044

2. 潍坊市人民医院 病理科, 山东 潍坊 261044

3. 潍坊市益都中心医院中西医结合康复科, 山东 潍坊 262500

摘要: **目的** 探讨喉纤维肉瘤的临床表现、病理特点、治疗手段及预后。**方法** 回顾 1 例喉纤维肉瘤患者的临床资料并复习相关文献进行总结。**结果** 喉纤维肉瘤需与声带(或室带)息肉相鉴别,其确诊主要依靠病理学检查,治疗以手术+放疗为主。**结论** 喉纤维肉瘤标准治疗方案仍未建立,手术后辅以放疗有助于提高患者预后,对于早期 T1 或 T2 期喉纤维肉瘤,在保证切缘阴性、保留部分喉功能的前提下不宜盲目扩大切除范围,不推荐常规行颈淋巴清扫术,对影像学检查可疑有颈部淋巴结转移者,可清扫同侧 II-IV 区淋巴结并术中冰冻,视情况保留对侧颈部淋巴结。

关键词: 喉肉瘤; 纤维肉瘤; 手术治疗; 预后

中图分类号: R767 文献标志码: A 文章编号: 1673-3770(2025)06-0133-05

引用格式: 刘玉柱, 陈尧, 苑铁君, 等. 喉纤维肉瘤 1 例并相关文献复习[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2025, 39(6): 133-137. LIU Yuzhu, CHEN Yao, YUAN Tiejun, et al. Larynx fibrosarcoma: a case report and literature review[J]. Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University, 2025, 39(6): 133-137.

Larynx fibrosarcoma: a case report and literature review

LIU Yuzhu¹, CHEN Yao¹, YUAN Tiejun¹, LI Chunsen², LI Bo³

1. Department of Otolaryngology, Weifang People's Hospital, Weifang 261044, Shandong, China

2. Department of Pathology, Weifang People's Hospital, Weifang 261044, Shandong, China

3. Department of Integrative Traditional and Western Medicine Rehabilitation, Weifang Yidu Central Hospital, Weifang 262500, Shandong, China

Abstract: **Objective** To review the clinical manifestations, pathological features, treatment and prognosis of laryngeal fibrosarcoma. **Methods** The clinical data of a case of laryngeal fibrosarcoma were reviewed and the relevant literature was reviewed. **Results** Laryngeal fibrosarcoma should be distinguished from vocal cord (or ventricular) polyps and its diagnosis is mainly based on pathological examination. Treatment consists mainly of surgery + radiotherapy. **Conclusion** The standard of care for laryngeal fibrosarcoma is still unclear, and the boundaries of safe surgical resection margins need to be further explored. Radiotherapy helps to improve the prognosis of patients. For early T1 or T2 laryngeal fibrosarcoma, it is not advisable to blindly extend the resection area under the premise of ensuring a negative resection margin and preserving some laryngeal function. Routine dissection of cervical lymph nodes is not recommended. In patients with suspected cervical lymph node metastasis on imaging, the ipsilateral II-IV lymph nodes may be dissected and sent for intraoperative freezing, and the contralateral cervical lymph nodes may be reserved as appropriate. **Key words:** Laryngeal fibrosarcoma; Surgical treatment; Prognosis

软组织肉瘤是一种罕见且具有侵袭性的恶性肿瘤,其中头颈部软组织肉瘤约占成人肉瘤的 5%~15%,占恶性头颈部肿瘤的 1%^[1-3]。除软骨肉瘤等少数例外,大多数头颈部肉瘤患者存活率较低,成人头颈部软组织肉瘤患者 5 年总生存率约为 60%^[4-6]。另外,其临床表现及影像学检查均无特异性,故初次确诊率相对较低,临床上容易误

诊^[7]。由于发病率低,临床罕见,目前缺乏随机临床试验来比较不同的治疗方式,因此对本病还没有建立标准治疗方案。本研究目的为回顾 1 例喉纤维肉瘤病例,复习喉部软组织肉瘤的相关文献,探讨该病的临床表现、病理特点、主要治疗方法及预后。

1 病历资料

1.1 初次就诊

患者,男性,53 岁,无外地久居史,吸烟史 30 年,约 10 支/d,饮酒史 30 年,约 50 mL/d,患者因声音嘶哑 2 个月于 2024 年 2 月 14 日就诊于临朐县人民医院,行电子纤维喉镜检查:右侧室带肿物,表面光滑,2024 年 2 月 15 日行支撑喉镜下喉肿物切除术,术后病理回报(图 1):(右侧室带)梭形细胞肿瘤,细胞丰富,明显异型,查见核分裂象,考虑为软组织肉瘤。

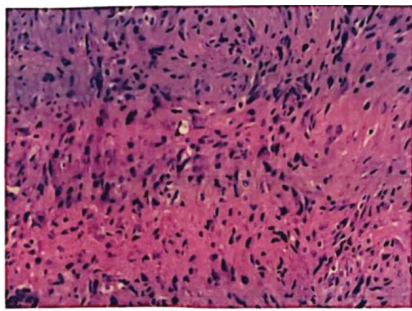


图 1 室带肿物病理
Figure 1 Pathology of ventricular mass

1.2 再次就诊

2024 年 2 月 22 日患者就诊于潍坊市人民医院,入院后行电子纤维喉镜检查、颈部 CT 平扫+增强(图 2)、甲状腺彩超。完善检查后行喉裂开+选择性颈清扫术(右侧)+暂时性气管切开术,术中见:右侧室带及声带前端见质硬肿物,未侵犯前联合及杓状软骨。术中快速冰冻(图 3):(右颈淋巴结)淋巴结冰冻切片未见肿瘤成分;术后淋巴结常规病理(图 3):(右颈淋巴结)未见肿瘤转移(0/32)。喉肿物病理:(喉肿物)梭形细胞肿瘤,细胞轻度异型,核分裂像 4-6/10HPF,肿瘤组织与周围组织界尚清,符合高分化(分化好的)纤维肉瘤。免疫组化:CK(-),BCL-2(-),S-100(-),SMA(-),Desmin(-),CD34(血管+),P16(-),H3K27Me3(少部分弱+),SOX10(-),P63(-),ALK(-),CD68(-),CD163(-),Ki-67(index<1%,可能为脱钙标本有关)。术后患者接受放疗,患者目前生存良好,无局部复发及远处转移,仍在随访中。

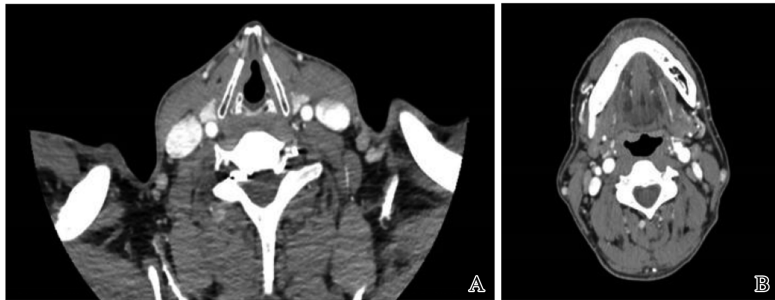


图 2 颈部 CT 平扫与增强:右侧声带结节样增厚(A)、双侧颈部稍大淋巴结(B)
Figure 2 CT scan and enhancement of the neck: nodular thickening of the right vocal cord (A), slightly larger lymph nodes in the neck bilaterally (B)

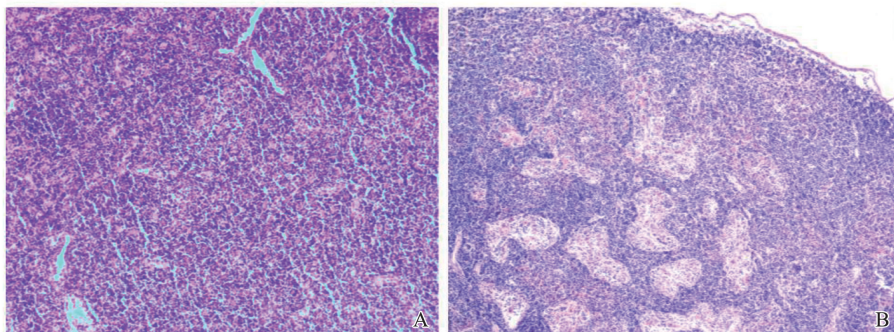


图 3 术中冰冻淋巴结病理(A)与常规淋巴结病理(B)
Figure 3 Intraoperative frozen lymph node pathology (A) versus conventional lymph node pathology (B)

2 讨论

根据 WHO 的分类,肉瘤的组织学亚型约有 50 种^[8]。临床中头颈部最常见的类型为多形性肉瘤、

血管肉瘤、未分化肉瘤等^[6],其他类型较为少见(粘液样脂肪肉瘤、上皮样肉瘤、腺泡状软组织肉瘤、滑膜肉瘤、尤文氏肉瘤和软骨肉瘤等)^[9]。头颈部肉瘤发病的平均年龄为 50~55 岁(最小 3 个月,最大

89 岁),男/女性比例大约为 2:1^[10]。既往研究认为肉瘤发病与遗传、辐射等因素有关^[11-13],然而一项最新系统分析研究发现^[14],尽管头颈部恶性肿瘤术后放疗较前增多,但报告的 radiation-induced sarcomas of the head and neck (RISHN)数量并没有显著增加,因此,辐射是否会增加头颈部肉瘤的发病率仍值得商榷。

头颈部肉瘤因发病部位不同而临床表现各异,其临床表现及影像学检查均无特异性,故初次确诊率相对较低,临床上容易误诊,诊断需依靠病理学检查结果^[14-16],申园园等^[17]报道 5 例误诊的早期喉横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS),总结认为喉 RMS 易误诊,其发生部位多在声带,临床表现以声嘶为主,内镜下多表现为光滑肿块,1 例患者未行喉镜检查,被误诊为慢性咽喉炎;1 例被误诊为声带囊肿;3 例被初步诊断为喉良性肿物。本研究报道 1 例喉纤维肉瘤患者,因声音嘶哑于当地医院就诊,误诊为室带息肉,行支撑喉镜下息肉切除术,术后经病理学检查得以确诊,这与既往研究结果相一致,因此,病理学检查结果是确诊本病的金标准。

病理诊断需与以下疾病相鉴别:①低级别肌纤维母细胞肉瘤(low-grade myofibroblastic sarcoma, LGMS):LGMS 除肌纤维母细胞标记物 β -actin、vimentin 和 β -hydroxylase 阳性外, α -SMA 和 desmin 也阳性,可单独也可以 2 种或 3 种同时阳性,但 CK、S-100 和 LCA 阴性^[18];②平滑肌肉瘤(leiomyosarcoma, LMS):LMS 组织学上肿瘤细胞由嗜酸性的梭形细胞交织而成,细胞核具有显著的非典型性和多形性,免疫组化显示瘤细胞 SMA、actin、Desmin 等肌源性标记均阳性^[19];③横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS):RMS 可见不同分化程度的横纹肌母细胞,胞质呈强嗜酸性,免疫组化显示 Myo D1、desmin、myogenin 等阳性^[20-21];④恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST):MPNST 可大致分为纤维细胞型、上皮细胞型及混合型 3 种。纤维细胞型主要由排列紧密的梭形细胞组成,核分裂与有丝分裂现象较为常见;上皮细胞型瘤细胞较大,呈圆形或多边形,核呈卵圆形,核仁大而明显,免疫组化显示 Vi-mentin、S-100 与 CD34 呈阳性^[22]。

既往大多数研究认为^[6,23-25],头颈部软组织肉瘤应选择以手术为主的多学科综合治疗模式,单纯手术切除、单纯化疗或放疗难以获得长期生存,对于可切除的头颈部肉瘤,手术切除后放疗为主要治疗方法,对化疗敏感的肉瘤可考虑手术后化疗。陈一

铭等^[26]研究认为,手术后给予放疗、化疗等辅助治疗可提高肿瘤局部控制率及总体生存率。值得注意的是,原发于头颈部的肉瘤患者总体生存率低于其他部位肉瘤患者,头颈部肉瘤患者 5 年总生存率平均约为 60%,而躯干和肢体肉瘤患者 5 年总生存率约 80%,可能原因是头颈部解剖特点及肿瘤生长方式在一定程度上限制了手术切除范围^[6],Rastatter 等^[27]认为,切缘阴性患者总生存期明显优于切缘阳性患者,因此,确保切缘阴性是增加患者 5 年生存率的可靠方法,杨征等^[28]对 5 例喉肉瘤患者进行总结,3 例行喉部分切除术中有 2 例出现复发;1 例喉全切除者术后一直无瘤生存,因此认为扩大切除范围(如行全喉切除术)可能会降低局部复发率。笔者认为对于早期喉肉瘤,应在保留部分喉功能的前提下行手术治疗,由于喉特殊的解剖结构使早期喉肿瘤很难转移到另一侧或者不同亚区,因此,盲目扩大切除范围是否有必要仍值得商榷。

不同于其他类型的恶性肿瘤,大部分软组织肉瘤淋巴结转移率低^[29-31],只有在影像学或临床中怀疑为病变淋巴结时,才考虑实施颈部淋巴结清扫术^[32],Rastatter 等^[27]统计发现,颈部淋巴结清扫与患者术后 5 年生存率无明显相关性。本例患者病变部位在右侧室带,部分侵犯右侧声带,我们采取了喉裂开术+同侧颈淋巴结清扫术,切除了右侧室带及声带,并保留 1 cm 安全边界。术前检查示:双侧颈部均探及肿大淋巴结,右侧大者约 1.6 cm×0.6 cm,左侧大者约 1.4 cm×0.7 cm。因此,我们清扫右侧 II~IV 区淋巴结并送冰冻,结果显示阴性,我们认为肿瘤转移至对侧的可能极小,仅预防性清扫了右侧颈部淋巴结。目前患者仍在随访中,患者生存良好,未见复发和转移倾向。对于 T1 或 T2 期原发性喉纤维肉瘤,若影像学同时探及双侧颈部淋巴结肿大,怀疑淋巴结转移时,可以预防性切除同侧 II~IV 区淋巴组织,如果术中病理阴性,可以保留对侧颈部淋巴结区,但要注意密切随访及复查。

喉纤维肉瘤十分罕见,肿瘤表面光滑,临床表现及影像学检查缺乏特殊性,容易误诊为喉良性肿瘤,确诊需依靠病理学检查。对于 T1 或 T2 期喉部纤维肉瘤,在保证切缘阴性、保留部分喉功能的前提下不宜盲目扩大切除范围,对影像学检查可疑有颈部淋巴结转移者,可清扫同侧 II~IV 区淋巴结并送术中冰冻,视情况保留对侧颈部淋巴结。

参考文献:

[1] 秦玲,李道明.腺泡状横纹肌肉瘤 41 例临床病理特征

- 及预后分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2023, 39(7): 822-828. doi:10.13315/j.cnki.cjcep.2023.07.012
- QIN Ling, LI Daoming. Alveolar rhabdomyosarcoma: clinicopathologic characteristics and prognostic analysis of 41 cases[J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2023, 39(7): 822-828. doi:10.13315/j.cnki.cjcep.2023.07.012
- [2] Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, et al. Rhabdomyosarcoma[J]. Nat Rev Dis Primers, 2019, 5:1. doi:10.1038/s41572-018-0051-2
- [3] Lin HW, Bhattacharyya N. Staging and survival analysis for nonsquamous cell carcinomas of the larynx[J]. Laryngoscope, 2008, 118(6): 1003-1013. doi:10.1097/MLG.0b013e3181671b3d
- [4] Rotsides JM, Patel E, Oliver JR, et al. Non-squamous cell malignancies of the larynx[J]. Laryngoscope, 2022, 132(9): 1771-1777. doi:10.1002/lary.30007
- [5] Galy-Bernadoy C, Garrel R. Head and neck soft-tissue sarcoma in adults[J]. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2016, 133(1): 37-42. doi:10.1016/j.anorl.2015.09.003
- [6] Han S, Yin X, Xu W, et al. The management of head and neck sarcoma[J]. J Craniofac Surg, 2020, 31(2): e189-e192. doi:10.1097/SCS.0000000000000612
- [7] Hu J, Lu D, Ren J, et al. Adult laryngeal Embryonal Rhabdomyosarcoma: a case report and literature review[J]. BMC Surg, 2020, 20(1): 173. doi:10.1186/s12893-020-00831-7
- [8] Fletcher CDM. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification[J]. Histopathology, 2006, 48(1): 3-12. doi:10.1111/j.1365-2559.2005.02284.x
- [9] Harrison L, McCulloch T, Beasley N. Soft tissue head and neck sarcoma: experience of a tertiary referral centre over a 15-year period[J]. J Laryngol Otol, 2019, 133(12): 1053-1058. doi:10.1017/S0022215119002299
- [10] González-González R, Bologna-Molina R, Molina-Frechero N, et al. Prognostic factors and treatment strategies for adult head and neck soft tissue sarcoma[J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2012, 41(5): 569-575. doi:10.1016/j.ijom.2012.02.002
- [11] Vautravers C, Dewas S, Truc G, et al. Sarcomes en territoire irradié : actualités [J]. Cancer Radiother, 2010, 14(1): 74-80. doi:10.1016/j.canrad.2009.09.003
- [12] Thiagarajan A, Iyer NG. Radiation-induced sarcomas of the head and neck[J]. World J Clin Oncol, 2014, 5(5): 973-981. doi:10.5306/wjco.v5.i5.973
- [13] Radak M, Ghamari N, Fallahi H. Identification of common factors among fibrosarcoma, rhabdomyosarcoma, and osteosarcoma by network analysis[J]. Biosystems, 2024, 235: 105093. doi:10.1016/j.biosystems.2023.105093
- [14] Coca-Pelaz A, Mkitie AA, Strojjan P, et al. Radiation-induced sarcomas of the head and neck: a systematic review[J]. Adv Ther, 2021, 38(1): 90-108. doi:10.1007/s12325-020-01556-y
- [15] Warren D, Koch C, Parsons MS, et al. Head and neck sarcoma tumor board survival guide for neuroradiologists: imaging findings, history, and pathology[J]. Curr Probl Diagn Radiol, 2023, 52(4): 275-288. doi:10.1067/j.cpradiol.2023.01.006
- [16] 朱培培, 王坚. 特发于头颈部的软组织肿瘤[J]. 临床与实验病理学杂志, 2023, 39(10): 1159-1165. doi:10.13315/j.cnki.cjcep.2023.10.002
- ZHU Peipei, WANG Jian. Soft tissue tumor especially in head and neck[J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2023, 39(10): 1159-1165. doi:10.13315/j.cnki.cjcep.2023.10.002
- [17] 申园园, 王刘中, 曹华. 5 例成人喉部横纹肌肉瘤的临床分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2023, 37(12): 1014-1018. doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.12.018
- SHEN Yuanyuan, WANG Liuzhong, CAO Hua. Clinical analysis of 5 cases of adult laryngeal rhabdomyosarcoma[J]. Journal of Clinical Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2023, 37(12): 1014-1018. doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.12.018
- [18] 黄桂球, 叶飞, 傅敏仪, 等. 头颈部低级别肌纤维母细胞肉瘤的临床特点与分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2014, 28(15): 1148-1150. doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2014.15.014
- HUANG Guiqiu, YE Fei, FU Minyi, et al. Clinical analysis of low grade myofibroblastic sarcoma in head and neck[J]. Journal of Clinical Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2014, 28(15): 1148-1150. doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2014.15.014
- [19] 魏博, 潘馨梦, 尹娇, 等. 原发性甲状腺平滑肌肉瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2023, 33(10): 1759, 1764.
- WEI Bo, PAN Xinmeng, YIN Jiao, et al. Primary thyroid leiomyosarcoma: one case report[J]. Journal of Medical Imaging, 2023, 33(10): 1759, 1764.
- [20] 马妍, 郭凌川, 黄山, 等. 多形性横纹肌肉瘤临床病理特征分析[J]. 中国临床医学, 2024, 31(1): 100-105. doi:10.12025/j.issn.1008-6358.2024.20231559
- MA Yan, GUO Lingchuan, HUANG Shan, et al. Clinicopathologic analysis of pleomorphic rhabdomyosarcoma[J]. Chinese Journal of Clinical Medicine, 2024, 31(1): 100-105. doi:10.12025/j.issn.1008-6358.2024.20231559
- [21] 李玲, 李聪, 孙岩, 等. 婴儿中耳胚胎型横纹肌肉瘤 1

- 例并文献复习[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2022, 36(1): 55-59. doi:10.6040/j.issn.1673-3770.0.2021.409
- LI Ling, LI Cong, SUN Yan, et al. A case of an infant with embryonal rhabdomyosarcoma in the middle ear and literature review [J]. *Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University*, 2022, 36(1): 55-59. doi:10.6040/j.issn.1673-3770.0.2021.409
- [22] 刘毅博, 吴迪, 伦晓涵, 等. 舌恶性外周神经鞘膜瘤 1 例[J]. 华西口腔医学杂志, 2023, 41(3): 361-364. doi:10.7518/hxkq.2023.2022402
- LIU Yibo, WU Di, LUN Xiaohan, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of tongue: a case report [J]. *West China Journal of Stomatology*, 2023, 41(3): 361-364. doi:10.7518/hxkq.2023.2022402
- [23] Masadah R, Jufri NI, Ahmad DE, et al. A rare nasal fibrosarcoma: a case report[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2024, 114: 109160. doi:10.1016/j.ijscr.2023.109160
- [24] 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. doi:10.1093/jjco/hyad048
- [25] Casey DL, Wolden SL. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: a multimodal approach[J]. *J Neurol Surg B Skull Base*, 2018, 79(1): 58-64. doi:10.1055/s-0037-1617450
- [26] 陈一铭, Ahmed, 季彤, 等. 101 例头颈部横纹肌肉瘤临床、病理及预后分析[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2022, 20(2): 146-150. doi:10.19438/j.cjoms.2022.02.008
- [27] Rastatter JC, Sinard RN, Dilger A, et al. Survival of patients with non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas of the head and neck [J]. *Laryngoscope*, 2021, 131(2): 500-508. doi:10.1002/lary.28789
- [28] 杨征, 房居高, 钟琦, 等. 成人喉部横纹肌肉瘤临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2017, 24(6): 275-278. doi:10.16066/j.1672-7002.2017.06.001
- YANG Zheng, FANG Jugao, ZHONG Qi, et al. Clinical analysis of adult rhabdomyosarcoma of the larynx [J]. *Chinese Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 2017, 24(6): 275-278. doi:10.16066/j.1672-7002.2017.06.001
- [29] Behranwala KA, A'Hern R, Omar AM, et al. Prognosis of lymph node metastasis in soft tissue sarcoma[J]. *Ann Surg Oncol*, 2004, 11(7): 714-719. doi:10.1245/ASO.2004.04.027
- [30] Gusho CA, Fice MP, O'Donoghue CM, et al. A population-based analysis of lymph node metastasis in extremity soft tissue sarcoma: an update[J]. *J Surg Res*, 2021, 262: 121-129. doi:10.1016/j.jss.2021.01.005
- [31] Basile G, Mattei JC, Alshaygy I, et al. Curability of patients with lymph node metastases from extremity soft-tissue sarcoma [J]. *Cancer*, 2020, 126(23): 5098-5108. doi:10.1002/cncr.33189
- [32] Van Damme JP, Schmitz S, Machiels JP, et al. Prognostic factors and assessment of staging systems for head and neck soft tissue sarcomas in adults[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2010, 36(7): 684-690. doi:10.1016/j.ejso.2010.05.020

(编辑:王磊)