

颞下窝侵袭性纤维瘤病 3 例

邹海啸^{1,2} 杨海丽¹ 刘明军¹ 宋莉^{1*}

(1. 南昌大学第二附属医院口腔科 江西 南昌 330006;

2. 口腔基础医学省部共建国家重点实验室培育基地和
口腔生物医学教育部重点实验室 湖北 武汉 430079)

[摘要] 目的:报道颞下窝侵袭性纤维瘤病的临床表现、病理特征、治疗方式及预后。方法:回顾 3 例颞下窝侵袭性纤维瘤病的临床资料并复习文献。结果:颞下窝的侵袭性纤维瘤病以浸润性生长、局部易复发及无远处转移为特点,临床症状为疼痛、张口困难,治疗以手术切除为主。结论:颞下窝侵袭性纤维瘤常无法完整切除,术后需补充放疗。

[关键词] 颞下窝 侵袭性纤维瘤病 手术

[文献标识码] B **[文章编号]** 1671—7651(2018)05—0575—02

[doi] 10.13701/j.cnki.kqyxj.2018.05.027

Aggressive Fibromatosis in Infratemporal Fossa: Three Cases Report. ZOU Hai-xiao^{1,2}, YANG Hai-li¹, LIU Ming-jun¹, SONG Li^{1*}. 1. Department of Stomatology, The Second Affiliated Hospital of Nanchang University, Nanchang 330006, China; 2. The State Key Laboratory Breeding Base of Basic Science of Stomatology (Hubei-MOST) & Key Laboratory of Oral Biomedicine Ministry of Education, School & Hospital of Stomatology, Wuhan University. Wuhan 430079, China.

[Abstract] **Objective:** To investigate the clinical and pathological characters of aggressive fibromatosis in the infratemporal fossa region. **Methods:** Three cases of aggressive fibromatosis in the infratemporal fossa were reviewed. **Results:** Aggressive fibromatosis in the infratemporal fossa was characterized by infiltrative, locally aggressive, and high recurrence rate. The symptoms of the patients were recurrent pain and trismus. Traditional treatment was radical resection. **Conclusion:** Aggressive fibromatosis in the infratemporal fossa should be treated by surgery and radiotherapy.

[Key words] Infratemporal fossa Aggressive fibromatosis Surgery

侵袭性纤维瘤病(AF)是一类少见的,具有侵袭性的肿瘤,发生于颞下窝者极少,现报道我科收治的 3 例 AF 患者如下。

1 病例报告

病例 1:女,22 岁,因“发现左眼球突出 1 月余”就诊。既往阑尾切除史,否认家族及遗传病史。查体:眼部正常,Ⅰ°张口受限,胸片、心电图无异常。眼眶磁共振平扫+增强扫描考虑恶性肿瘤病变可能。于全身麻醉下行手术切除。术中见瘤组织呈灰白色,质韧,包膜欠完整,与周围肌肉组织界限不清。病检为 AF,SMA(+),P16(+), β -catenin(+). 术后补充放疗 50 Gy,2 年未复发。

病例 2:男,32 岁,因“右侧面部红肿疼痛 6 个月”就诊。既往体健,否认家族及遗传病史。查体:右面部可扪及 4 cm×4 cm 大小肿块,周界不清,质中,表面皮肤红肿,破溃伴溢液,Ⅱ°张口受限。胸片、心电图无异常,颌面部 CT 平扫考虑感染性病变,不排除肿瘤可能。于全身麻醉下行手术切除,病检为 AF。术后补充放疗 50 Gy,半年未复发。

病例 3:男,58 岁,因“发现右咽侧肿物 5 月余”就诊。查体:Ⅰ°开口受限,右咽部可见大小约 3.5 cm×4 cm 膨隆,边界不清,质中。颌面部 CT 平扫提示:右颌下、咽旁恶性肿瘤可能(图 1)。全身麻醉下行病变活检提示 AF(图 2),PCK(+),S-100(-),Desmin(-), α -actin(+), β -Catenin(+). 择期行手术切除。术后补充放疗 50Gy,2 年后复发。

2 讨论

AF 又称瘤样纤维组织增生,是由成纤维细胞单克隆异常增殖引起的软组织肿瘤。患者常因病变区感觉异常、疼痛、感染或张口受限就诊。临床上需与神经束膜瘤、纤维粘液肉瘤、脂肪肉瘤、结节性筋膜炎、肌纤维母细胞肉瘤、纤维

基金项目 国家自然科学基金(编号:81502745)

江西省科技厅重点项目(编号:20151BBG70074)

作者简介 邹海啸(1985~),男,湖北武汉人,博士,主要从事口腔颌面部肿瘤的临床和基础研究。

* 通讯作者 宋莉,E-mail:ndefy91009@ncu.edu.cn

瘤等疾病相鉴别^[1]。

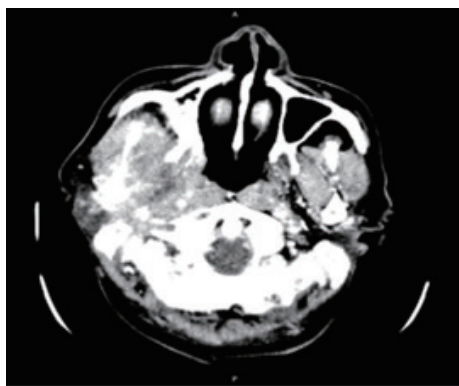


图1 颞下窝侵袭性纤维瘤 CT 表现

Fig. 1 CT scan before treatment.

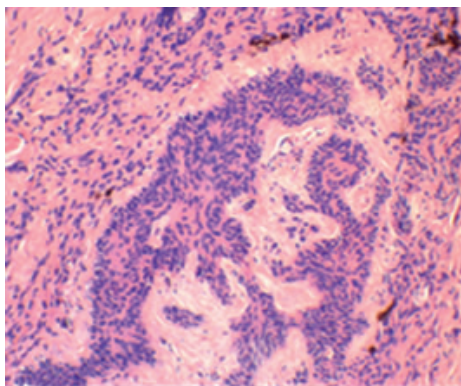


图2 侵袭性纤维瘤的组织病理学表现(苏木精-伊红染色, ×100)

Fig. 2 Histology of aggressive fibromatosis(HE, ×100).

病理学表现为分化良好的纤维细胞和胶原纤维束状交织排列,无明显异型性和核分裂相。如病灶中可见异常不典型增生及异常核分裂象,则提示恶变可能。免疫学上表现为 SMA(+), P16(+), β -catenin(+), CD34、S100 弱阳性, CD117、PDGF(-)^[2]。

MRI 多呈现浸润性生长,累及邻近肌肉,长轴与肌肉一致,境界不清,边缘呈爪状,常造成周围骨质压迫吸收和血管推挤移位。T1 加权相呈等或稍低信号,T2 加权相多呈中等及稍高信号,其内可见条状、斑块状、星芒状低信号带,增强

扫描病灶明显强化,无出血及坏死区。

目前 AF 多采用手术为主的个性化综合序贯治疗。多数学者主张切缘距肿瘤 2~3 cm,将受累肌肉、腱膜、骨膜、骨质一并切除以确保切缘阴性,术中应行切缘多点冰冻病理,以确认病灶完整切除,术后复发率约为 19%^[3]。对不能完全切除的病变,可行减量手术^[4],术后需补充放、化疗、激素治疗和生物治疗。位于颌面部的病变,多与重要血管、神经粘连,常不能完整切除,术后需补充其他治疗。为减少术后缺损影响患者面容和功能,近年来张建国等采用 I125 放射粒子治疗头颈部侵袭性纤维瘤取得了较好的效果^[5]。欧洲 AF 治疗协作组专家提出头颈部 AF 的患者,可观察 1~2 年,不能自发消退者,先采取药物,治疗无效者再采取放疗或联合手术^[6],为临床治疗提供了新的选择。

位于颞下窝的 AF 因位置深在,影像学检查易误诊,术前行 CT 引导下的穿刺活检以明确诊断。对于不能接受手术的患者,可选择辅助治疗手段,但须严密随访。

参考文献

- [1] Fisher C, Thway K. Aggressive fibromatosis [J]. Pathology, 2014,46(2): 135-140
- [2] Leithner A, Gapp M, Radl R, et al. Immunohistochemical analysis of desmoid tumours [J]. J Clin Pathol,2005,58(11): 1152-1156
- [3] Pena S, Brickman T, StHilaire H, et al. Aggressive fibromatosis of the head and neck in the pediatric population [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol,2014,78(1): 1-4
- [4] 曹俊,孙国文,朱锋. 头颈部侵袭性纤维瘤病的治疗[J]. 口腔医学研究,2016,32(9): 941-943
- [5] Wu WJ, Guo HQ, Yu GY, et al. Iodine-125 interstitial brachytherapy for pediatric desmoid-type fibromatosis of the head and neck: a case report [J]. J Oral Maxillofac Surg, 2017,75(4): 768. e1-768. e11.
- [6] Eastley N, McCulloch T, Esler C, et al. Extra-abdominal desmoid fibromatosis: A review of management, current guidance and unanswered questions [J]. Eur J Surg Oncol,2016, 42(7): 1071-1183

[收稿日期:2017-11-20]

(本文编辑 李四群)