

青少年腮腺上皮 - 肌上皮癌 1 例

杨恒妮, 李雪丽, 陆翔

(华中科技大学同济医学院附属同济医院 耳鼻咽喉头颈外科, 湖北 武汉 430030)

中图分类号: R739. 91

上皮 - 肌上皮癌 (epithelial-myoepithelial carcinoma, EMC) 是一种罕见的恶性肿瘤, 主要起源于唾液腺, 约占所有唾液腺肿瘤的 1%。10 ~ 19 岁发病甚为罕见。本文报道 1 例青少年腮腺 EMC 的病例, 并结合相关文献复习, 探讨青少年腮腺 EMC 的临床诊断、病理特点、治疗及预后。

1 临床资料

患者, 男, 18 岁。因发现右侧腮腺包块 2 月余于 2021 年 6 月 24 日入住我院。体检: 右侧腮腺下极可触及直径约 2 cm 包块, 质硬, 活动度差, 无明显触压痛, 局部皮肤无明显破溃。腮腺超声示: 右侧腮腺可见一大小 2.5 cm × 1.7 cm 的低回声区 (图 1), 呈大分叶状, 边界尚清, 内部回声不均匀。双侧腮腺内可见数个椭圆形低回声区, 边界尚清, 内部回声不均匀; CDFI: 上述低回声区内可见血流信号, 考虑右侧腮腺实质性病灶 (混合瘤可能)。于 2021 年 6 月 27 日在我院行手术探查, 术中发现右侧腮腺下极直径约 2 cm 质硬肿块, 完整切除腮腺肿物及腮腺浅叶。术中冷冻切片显示: (右侧腮腺) 癌可能性大。遂继续面神经全程解剖并完全切除腮腺深叶。术后病理提示: 右侧腮腺上皮 - 肌上皮癌, (腮腺深叶) 未见肿瘤组织, 腮腺周围淋巴结 1 枚呈反应性增生 (图 2)。免疫组化示: 肌上皮 SMA (+), Calponin (-), P63 (+), CK5/6 (+), CD10 (+), S-100 (+), GFAP (-), 腺上皮: CK7 (+), CD117 (小灶 +), Ki-67 (LI 约 20%), PAS 淀粉酶 (+) (图 3)。术后患者伤口愈合良好, 面神经功能正常。告知患者术后需进一步完善相关检查, 明确有无转移, 以确定下一步诊疗方案。但患者要求出院。后于外院肿

瘤科就诊, 行 PET-CT 检查: 无明显转移灶, 外院给予放射治疗, 具体诊疗方案不详。术后电话随访结合局部 B 超复查 (2021 年 12 月), 目前已满 6 个月, 局部恢复良好, 未复发。

2 讨论

EMC 是一种罕见的恶性肿瘤, 最早由 Donath 等^[1]于 1972 年报道。1991 年, 世界卫生组织将 EMC 设立为唾液腺肿瘤的一个独立亚型^[2-3], 以腮腺最为多见, 其次为颌下腺和小唾液腺, 在鼻窦、气管、喉、下咽, 甚至乳房、附睾、垂体也有病例报告。EMC 好发于 60 ~ 70 岁, 女性较男性多见, 其发病机制尚且不明^[4]。腮腺肿瘤中青少年发病率较低, 约占总体发病率的 3.3% ~ 5.6%, 但恶性比率明显高于成人, 可达 38.7% ~ 50%^[5]。因此有必要单独讨论, 据我们所知, 青少年 EMC 仅有国外 2 例报道, 国内尚未见青少年 EMC 的病例报道^[6-7]。本文报道的是 1 例罕见的青少年 EMC 病例。

2.1 临床诊断及病理特点

腮腺 EMC 临床表现无特异性, 主要为无痛性、生长缓慢的肿块, 面神经症状和淋巴结肿大相对少见。而既往报道的 2 例青少年 EMC 患者^[6-7], 均有面瘫, 提示青少年 EMC 可能有其相对独特的临床特征。本文的 1 例青少年 EMC 病例, 由于肿瘤相对较小, 没有出现明显的面神经症状和淋巴结肿大。

大体组织标本中, 腮腺 EMC 通常显示为边界清楚的肿块, 呈多小叶或多结节生长。EMC 的典型特征表现为: 内层嗜酸性导管上皮细胞和外层透明肌上皮细胞组成的双相管状结构。文献表明, 细针穿刺活检诊断腮腺恶性肿瘤的准确率在 60% 左右, 而

基金项目: 国家自然科学基金资助项目 (81670911)。
第一作者简介: 杨恒妮, 女, 在读硕士研究生, 住院医师。
通信作者: 陆翔, Email: luxiangent@hotmail.com

术中冷冻病检的准确率可以达 90% 以上^[8-9]。为了明确肿物性质,对该患者行术中冷冻切片病理检查。但切片结果无法完全鉴别该患者的病理类型。术后该患者组织病理表现为典型的 EMC 双相管状结构病理特征。不典型的 EMC 可表现为各种异常的结构(如:筛状、基底样、乳头状囊状等)和细胞学特征(如:双透明型、嗜碱性、皮脂腺分化,导管细胞大分泌分化、鳞状分化、高级别转化等)。对于青少年 EMC 而言,尤其需要与青少年腮腺多形性腺瘤与黏液表皮样癌相鉴别^[10]。因此,特异性免疫组化标志物,如:内层细胞高表达腺上皮(如:细胞角蛋白 CK7),外层细胞高表达肌上皮标志物(如:肌上皮 SMA、S100)对于疾病的诊断具有重要意义。对于某些具有挑战性的病例,可能还需要依赖于荧光原位杂交分析或基因测序进一步确认^[3,11]。

2.2 治疗

腮腺 EMC 以局部侵犯为主,远处转移很罕见。腮腺 EMC 的主要治疗手段是手术切除,寻求充分的阴性切缘是取得良好预后的关键。但由于腮腺深浅叶之间缺乏清晰的解剖分隔,且面神经穿行其中,彻底的阴性切缘有时难以保证,应尽可能切除腮腺组织^[11]。对于青少年腮腺肿瘤而言,考虑到患者年龄小,切断面神经往往会对术后的生存质量带来较大影响。但主流观点仍支持若出现面神经的明显侵犯,则应切除面神经,而不宜寄希望于补救性的放化疗。腮腺 EMC 淋巴结转移并不常见,术前有明显影像学发现的同期行颈部淋巴结清扫术,必要时辅以术后放化疗^[7]。

腮腺 EMC 由于发病罕见,治疗证据往往基于片面的病例报道和经验分享,缺乏系统性循证医学证据。关于手术后是否需要放化疗,仍存在争议。部分报道表明术后放疗能减少局部复发率并提高生存

率^[12-13],但在也有研究表明,术后放疗并没有明显的额外生存获益^[14]。对于青少年腮腺 EMC 而言,在是否术后放疗的抉择上不仅需要考虑到放疗对局部肿瘤的控制,也需考虑放疗对青少年面部发育的影响^[7]。

本例患者术后常规病理提示淋巴结阴性。PET-CT 检查未见明显转移灶。但考虑到患者年纪轻,且面部器官基本发育成熟,为了减少局部复发率,经过多学科讨论后继续于肿瘤科行放射治疗。

2.3 预后

中老年人 EMC 的局部复发率在 23% ~ 80%;而转移率大多不超过 14%,目前报道的转移率最高为 25%^[4]。总体而言,中老年人 EMC 的预后良好,据文献报道,患者在随访 60、120 个月时的生存率可达 91.3% 和 90%^[15]。

值得注意的是,目前在国外报道的 2 例青少年病例中^[6-7],有 1 例在术后 2 年出现局部复发伴肺转移^[7]。而国外报道的 1 例儿童(小于 10 岁)EMC 病例,也在术后 2 年因局部复发伴脑转移而死亡^[16]。提示年轻 EMC 患者的转移率和死亡率可能均较成人患者高。由于儿童及青少年 EMC 的病例数较少,缺乏统计学上的数据。因此关于青少年 EMC 是否具有更高的侵袭性以及更差的预后,仍需要更多相关病例报道来验证和进一步随访研究。

2.4 术后随访

EMC 复发大多在 5 年内,但仍有在治愈 15 年后复发的病例。所以,术后定期随访也是改善预后的关键环节,考虑到目前报道的青少年 EMC 预后不良,笔者认为应缩短其随访周期以便于及早发现、及时干预。总之,青少年腮腺肿瘤恶性比例较高,对于青少年腮腺肿瘤尤其要注意其恶性的可能性。EMC 尽管是一种罕见的老年病,但仍可在青少年中出现,应提高警惕。

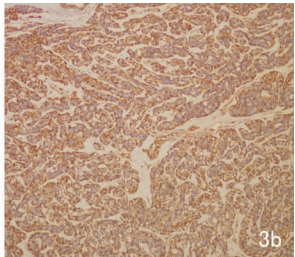
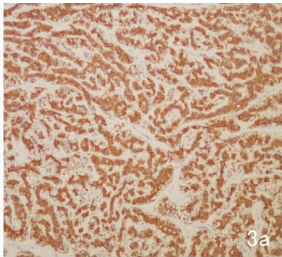
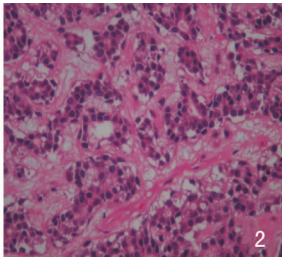
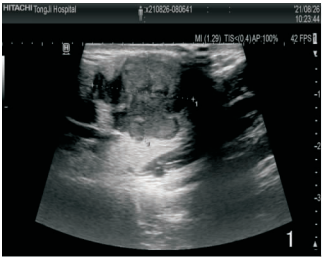


图 1 超声提示右侧腮腺一大小 2.5 cm × 1.7 cm 的肿物
3a:CK7(+); 3b:SMA(+) (免疫组化 ×100)

图 2 病理检查图 (HE ×400) 图 3 免疫组化图

参考文献:

[1] Donath K, Seifert G, Schmitz R. Diagnosis and ultrastructure of the tubular carcinoma of salivary gland ducts. Epithelial-myoeptithelial carcinoma of the intercalated ducts[J]. Virchows Arch A Pathol Pathol Anat, 1972, 356(1): 16-31.

[2] Seifert G, Brocheriou C, Cardesa A, et al. WHO international histological classification of tumours. Tentative histological classification of salivary gland tumours[J]. Pathol Res Pract, 1990, 186(5): 555-581.

[3] Nakaguro M, Nagao T. Epithelial-myoeptithelial carcinoma[J]. Surg Pathol Clin, 2021, 14(1): 97-109.

[4] Seethala RR, Barnes EL, Hunt JL. Epithelial-myoeptithelial carcinoma: a review of the clinicopathologic spectrum and immunophenotypic characteristics in 61 tumors of the salivary glands and upper aerodigestive tract[J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(1): 44-57.

[5] 吴晓平, 张大明, 陈伟良. 31例青少年腮腺肿瘤临床和病理分析[J]. 口腔疾病防治, 2016, 24(2): 108-111.

[6] Bull PD. Salivary gland neoplasia in childhood[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1999, 49 Suppl 1: S235-238.

[7] Saleh D, Al Ghamdi D. Rare development of primary parotid gland epithelial-myoeptithelial carcinoma in a child[J]. Case Rep Pathol, 2020, 2020: 5837659.

[8] Zbaren P, Nuyens M, Loosli H, et al. Diagnostic accuracy of fine-needle aspiration cytology and frozen section in primary parotid carcinoma[J]. Cancer, 2004, 100(9): 1876-1883.

[9] 周本忠, 王胜国, 史先萍, 等. 术中快速冰冻切片在136例腮腺肿瘤中的诊断价值[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,

2011, 17(3): 193-195.

[10] Politi M, Robiony M, Avellini C, et al. Epithelial-myoeptithelial carcinoma of the parotid gland: Clinicopathological aspect, diagnosis and surgical consideration[J]. Ann Maxillofac Surg, 2014, 4(1): 99-102.

[11] Wang F, Li B, Wang Y, et al. Clinical and pathological analysis of 10 cases of salivary gland epithelial-myoeptithelial carcinoma [J]. Medicine (Baltimore), 2020, 99(41): e22671.

[12] Giridhar P, Gupta P, Mallick S, et al. Impact of adjuvant therapy on survival in patients with myoeptithelial carcinoma: A systematic review and individual patient data analysis of 691 patients[J]. Radiother Oncol, 2019, 140: 125-130.

[13] North CA, Lee DJ, Piantadosi S, et al. Carcinoma of the major salivary glands treated by surgery or surgery plus postoperative radiotherapy[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1990, 18(6): 1319-1326.

[14] 张文峰, 赵怡芳, 郑立武, 等. 儿童涎腺上皮性肿瘤的临床研究[J]. 口腔医学纵横, 1999, 15(3): 2.

[15] Vazquez A, Patel TD, D'Aguillo CM, et al. Epithelial-myoeptithelial carcinoma of the salivary glands: An analysis of 246 cases [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2015, 153(4): 569-574.

[16] Morinaga S, Hashimoto S, Tezuka F. Epithelial-myoeptithelial carcinoma of the parotid gland in a child [J]. Acta Pathol Jpn, 1992, 42(5): 358-363.

(收稿日期:2021-12-07)

本文引用格式:杨恒妮,李雪丽,陆翔. 青少年腮腺上皮-肌上皮癌1例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(2):107-109. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221486