

# 鼻腔鼻窦腺样囊性癌的临床分析

代学忠,崔理明,周扬,李丽萍,仵霞

(云南省第三人民医院耳鼻咽喉科头颈外科,云南昆明 650011)

**摘 要:** **目的** 探讨鼻腔鼻窦腺样囊性癌(ACC)的临床特点及手术疗效分析。**方法** 回顾性分析云南省第三人民医院 2010 年 6 月—2017 年 6 月收治的 31 例病理确诊为鼻腔鼻窦 ACC 患者主要临床表现及生物学特性,针对不同部位、分期患者进行不同方式的手术及术后放疗。**结果** 31 例鼻腔鼻窦 ACC 患者随访 30 例,1 例失访;3 年生存率为 87.1%(27/31),5 年生存率为 71.0%(22/31),3 年局部复发率为 16.2%(5/31),5 年局部复发率为 25.8%(8/31)。**结论** 鼻腔鼻窦 ACC 生长部位深在,毗邻结构复杂,肿瘤的高侵袭性和沿神经浸润生长的习性,手术彻底切除较难,易复发。传统手术结合鼻内镜颅底技术以及神经追踪技术是减少复发、提高生存率的有效方法。

**关 键 词:**鼻腔鼻窦;腺样囊性癌;神经;临床分析  
中图分类号:R739.62

## Clinical analysis of adenoid cystic carcinoma of nasal cavity and sinuses

DAI Xuezhong, CUI Liming, ZHOU Yang, LI Liping, ER Xia

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the Third People's Hospital of Yunnan Province, Kunming 650011, China)

**Abstract:** **Objective** To explore the clinical features and surgical efficacy of nasal cavity and sinuses adenoid cystic carcinoma(ACC). **Methods** The main clinical manifestations and biological characteristics of 31 patients with pathological diagnosis of ACC of nasal cavity and sinuses admitted to the Third People's Hospital of Yunnan Province from June 2010 to June 2017 were retrospectively analyzed. Different methods of surgery and postoperative radiotherapy were carried out for patients with different parts and stages. **Results** After 31 patients were followed up, and one of them was lost to follow-up. The 3-year survival rate was 87.1% (27/31), the 5-year survival rate was 71.0% (22/31). The 3-year local recurrence rate was 16.2% (5/31), and the 5-year local recurrence rate was 25.8% (8/31). **Conclusion** The growth site of ACC of nasal cavity and sinuses is deep and its adjacent structure is complex. ACC tumors are highly invasive and grow along nerve infiltration, which is difficult to be completely resected and prone to recurrence. Traditional surgery combined with nasal endoscopic skull base technique and nerve tracking technique is an effective way to reduce recurrence and improve survival rate.

**Keywords:** Nasal cavity and sinuses; Adenoid cystic carcinoma; Nerve; Clinical analysis

鼻腔鼻窦腺样囊性癌(adenoid cystic carcinoma, ACC)为鼻窦涎腺型肿瘤,占鼻腔鼻窦恶性肿瘤的 4%~5%,常见症状有鼻塞、鼻出血、嗅觉减退及鼻面部疼痛,早期症状不典型,不易引起患者的重视,容易延误治疗。随着肿瘤的进展,病变可侵入周围重要结构,造成眼胀、眼突、复视、头痛等严重的症

状<sup>[1]</sup>。其有远处转移倾向,最常转移部位为肺,其次为骨骼、脑等,但鼻腔鼻窦 ACC 不常发生颈部淋巴结转移,临床进展缓慢,病程较长,部分可带瘤生存<sup>[2]</sup>。本研究对云南省第三人民医院自 2010 年 6 月—2017 年 6 月收治的 31 例鼻腔鼻窦 ACC 患者临床及手术疗效进行分析。报道如下。

基金项目:云南省科技厅地方高校联合项目(202001BA070001-079)。  
第一作者简介:代学忠,男,硕士,主任医师。  
通信作者:仵霞,Email:1660993438@qq.com

1 资料与方法

1.1 临床资料

选取 2010 年 6 月—2017 年 6 月经病理确诊鼻腔鼻窦 ACC 的患者 31 例,其中男 18 例,女 13 例;年龄 32 ~ 73 岁,平均年龄 44.5 岁;病程 2 ~ 11 个月,平均 5.4 个月。患者主要症状体征为鼻塞、鼻出血、涕中带血、嗅觉减退、鼻部面部肿痛、视力下降及眼球突出、复视等。肿瘤生长部位:鼻腔 1 例,鼻腔合并上颌窦 8 例、合并筛窦 5 例,蝶窦 2 例,合并窦外侵犯 15 例(眼眶内 3 例、颅底 4 例、翼腭窝 4 例、颞下窝 2 例、硬腭 2 例)。行鼻内镜检查可见结节状、菜花状粉红色新生物,表面溃破,触之易出血或局部膨隆。全部病例均行鼻窦增强 CT 及增强 MRI 检查,可显示鼻腔鼻窦密度不均软组织密度影,膨胀破坏性改变,增强后不均匀强化,局部骨质破坏,部分可有沿周围神经管扩大的组织影,MRI 见软组织信号结节影,呈不均匀长 T1、长 T2 信号,部分周围神经有扩大增粗的软组织影。根据国际抗癌联盟分类标准第八版) TNM 分期<sup>[3]</sup>: T1 期 2 例, T2 期 14 例, T3 期 8 例, T4 期 7 例

1.2 治疗方法

先行传统鼻侧切开术或上颌骨切除术,把大块肿物切除以后在鼻内镜下仔细探查肿物的生长部位,明视下看清眶纸板、眶筋膜、筛板、颅底、硬脑膜是否有肿瘤侵犯残留,若有肿物侵犯以上部位可在内镜下切除并作同期修复,尤其周围毗邻的神经尽量暴露追踪一段距离,术中切缘及神经冷冻切片病理观察至没有肿瘤残留。仅 2 例病变局限鼻腔采取单纯经鼻内镜下手术,术后送病理检查。全部患者术后 6 周以内行放射治疗 1 疗程,术后放疗剂量为 60 ~ 65 Gy。31 例患者肿瘤生长部位、分期、治疗方法、复发、转移及随访情况见表 1。

1.3 疗效观察

术后定期行内镜及 CT 或 MRI 检查术部及头

颅、胸腹部,了解肺部腹部情况以及肝肾功、电解质等常规检查。

2 结果

术后病检结果:特征性癌细胞呈条索状排列,围成圆形、卵圆形腔隙,呈腺泡样改变,中间有黏液,细胞之间是索状结缔组织分隔,符合鼻腔鼻窦 ACC (图 1a、b)。

31 例患者随访 30 例,5 年后 1 例失访。3 年局部复发率为 16.2% (5/31),5 年局部复发率为 25.8% (8/31)。6 例发生远处转移(19.4%),其中 5 例肺部转移(1 例同时合并骨转移),1 例脑转移。所有患者中 9 例次病理发现周围神经有侵犯(29.0%),8 例复发的患者中有 4 例术中发现有神经侵犯(有神经侵犯的复发率为 50.0%)。其中 4 例复发患者有颅底颅内侵犯,经保守治疗或放弃治疗死亡,3 例肺部多发转移死亡(1 例合并骨转移,2 例肺部重症感染呼吸衰竭)、1 例恶病质多器官衰竭死亡,1 例合并重症心血管疾患死亡,3 年生存率为 87.1% (27/31),5 年生存率为 71.0% (22/31)。典型病例手术前后图片见图 2 ~ 4。

3 讨论

鼻腔鼻窦 ACC 又称圆柱瘤,来源于鼻腔鼻窦涎腺组织的低度恶性肿瘤,病灶生长缓慢,具有嗜神经侵袭性,易发生周围侵犯,易复发,较少发生颈部淋巴结转移等独特生物学特点。由于该病生长部位解剖复杂,手术完全切除较难,依据病理检查确诊,不同的病理类型与患者预后密切相关<sup>[4]</sup>。目前缺乏统一标准治疗方案,多采用以手术为主,术后辅助放疗治疗的方法,化疗、生物治疗等疗效尚不能肯定确切疗效<sup>[5]</sup>。

较强嗜神经性是 ACC 典型生物学特性,局部侵袭性破坏并且可沿周围神经侵犯扩展,肿瘤可通过

表 1 31 例患者临床资料 (例)

肿瘤部位范围	临床分期	例数	手术方式	术后治疗	远处转移	3 年死亡(复发)	5 年死亡(复发)
局限于鼻腔侧壁	T1	2	单纯鼻内镜	放疗	0	0(0)	0(0)
鼻侧壁、额筛、蝶窦、上颌窦内壁	T2	14	鼻侧切开 + 内镜辅助	放疗	1	0(0)	1(1)
上颌窦内及后外壁、下壁	T3	8	上颌骨部分切除 + 内镜辅助	放疗	3	1(2)	3(3)
有鼻窦外颅底侵犯(眼眶内及颅底)	T4	7	上颌骨扩大全切除 + 内镜辅助	放疗	2	3(3)	5(4)



图 1 病理检查图片 1a: 肿瘤呈筛孔状改变、腺泡样生长 (HE  $\times 100$ ); 1b: 免疫组化:CK7/EMA/S-100/CK14 标记阳性 (免疫组化  $\times 100$ ) 图 2 肿瘤向周围神经侵犯及手术治疗前后图片 2a: MRI 显示肿瘤侵犯上颌神经、眶下神经、腭大小神经; 2b: 侵犯翼管神经; 2c: 修复眶底及硬腭; 2d: 术后 6 个月内镜下见术区光滑 图 3 肿瘤侵犯眼眶内、翼腭窝及颞下窝手术前后图片 3a: MRI 示侵犯眼眶内及翼腭窝、颞下窝; 3b: 传统手术方式; 3c: 切除翼腭窝、颞下窝肿瘤及眶内容; 3d: 术后 6 个月 CT 复查示肿瘤全切 图 4 肿瘤侵犯眼眶内及前颅底手术前后图片 4a: MRI 示侵犯眼眶内及前颅底; 4b: 切除眶内容及颅底肿瘤; 4c: 修复眶前底; 4d: 术后 6 个月 CT 复查示肿瘤全切

翼管、圆孔、翼腭窝、眶上裂、眶下裂等孔道通过翼管神经、上颌神经、下颌神经、腭大及腭小神经、蝶腭神经节、半月节神经等向周围侵犯(图 2a、b), 肿瘤侵犯广泛者可到达颅底神经、脑膜、脑组织、眼球、硬腭、海绵窦、颈总动脉等复杂重要结构, 处理起来相对棘手<sup>[6]</sup>(图 3a、4b)。本组病例中 9 例次发现周围神经有侵犯, 有神经侵犯的患者 50.0% 以上发生了复发。

影像检查可明确肿瘤的侵犯范围, 辅助诊断及指导手术治疗。增强 CT 和 MRI 显示患侧鼻腔软组织影, 增强后不均匀强化, 可见散在高低密度区呈膨胀破坏, 邻近骨质受压变薄或破坏, 肿瘤有沿着周围神经生长的特征, 神经管孔扩大, 可呈不规则密度的神经增粗软组织影<sup>[7-8]</sup>。

手术是鼻腔鼻窦 ACC 的主要治疗方式, 但是其生长及侵犯的部位毗邻重要器官, 周围神经错综复杂, 成为病变彻底切除困难、肿瘤残留或复发的重要原因。单纯鼻内镜下手术多适用于 T1 及部分 T2 的早期患者, 但本病发现多为中晚期, 故我们推荐鼻内镜辅助传统手术切除的方式。先行传统(鼻侧切开术或上颌骨切除术)把大块肿物切除以后在鼻内镜下仔细探查肿物的生长部位, 对各鼻道、筛顶、嗅裂、翼腭窝、颞下窝、额隐窝等隐蔽深在部位在内镜放大直视下看清眶纸板、眶筋膜、筛板、硬脑膜、颅底周围等重要结构是否有肿瘤侵犯残留, 若有肿物侵犯用鼻刨、电转、等离子彻底切除, 必要时可切除部分可疑的眶纸板、眶筋膜、硬脑膜或部分受侵的脑组织。局部组织、颅底、脑膜缺损采取必要的修复手段

(如中隔黏膜瓣、颞肌瓣等)修复创面(图 2c、3b、3c、4b、4c),尤其周围毗邻的神经尽量暴露追踪一段距离,术中冷冻切片病理观察至没有肿瘤残留,部分在追踪切除侵犯的神经及保留重要器官相矛盾时也可局部植入离子或术后补充放疗。随着鼻内镜技术的不断进步,据相关报道单纯内镜手术对于一些中晚期患者,也可以取得满意疗效,而且可以减轻损伤,缩短恢复时间,值得关注。

据相关研究 ACC 对放射治疗中度敏感,故放疗常作为辅助或姑息治疗。目前,质子、重离子放疗应用于 ACC 的治疗也受到关注<sup>[9]</sup>,也有向残断神经管内行植入离子治疗的报道<sup>[10]</sup>。

在我们的研究中采取手术后联合放疗的综合治疗。患者中 5 年内有 8 例局部复发(25.8%),6 例有远处转移(19.4%),转移部位 5 例均有肺部(1 例合并骨转移),1 例脑转移,死亡 9 例,生存率为 71.0%,这些概率与同类研究相近。远处转移多发生于病变较广、分期较晚的患者,本组手术结合术后放疗治疗能明显改善患者的生存率,但即使在原发灶得到很好控制的患者中仍有很高的复发率和远处转移率,这可能与 ACC 易向周围蔓延生长、神经浸润有关。即使切缘阴性,仍可有肿瘤细胞沿神经、血管隐匿跳跃性播散的可能。

总之,鼻腔鼻窦 ACC 尽管生长缓慢,较少出现淋巴转移,但是容易侵犯邻近重要组织结构并沿神经生长,手术结合术后放疗虽提高了生存率,但仍有较高的复发率和远处转移率。该疾病是否发生局部复发、远处转移与患者的生存率密切相关,肿瘤分期较晚、特殊病理类型、颅内侵犯以及是否有周围神经侵犯是影响生存的主要因素。因此,早期诊断及正确治疗仍是提高生存率的主要方法。

参考文献:

[1] Choi SY, Oh SW, Kim HJ, et al. Determinants for bedside lateral-

ization of benign paroxysmal positional vertigo involving the horizontal semicircular canal[J]. Neurology, 2020, 276(6): 1709 – 1714.

[2] 杨婧艺,王德辉. 鼻腔鼻窦腺样囊性癌治疗进展[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志 2019,19(4):287 – 292.

[3] Adam Thompson-Harvey, Hain TC. Symptoms in cervical vertigo[J]. Laryngoscope Investig Otolaryngol, 2019, 4(1): 1 – 7.

[4] You P, Instrum R, Parnes L. Benign paroxysmal positional vertigo[J]. Laryngoscope Investig Otolaryngol, 2019, 4(1): 116 – 123.

[5] Unsal AA, Chung SY, Zhou AH, et al. Sinonasal adenoid cystic carcinoma; a population-based analysis of 694 cases[J]. Int Forum Allergy Rhinol, 2017, 7(3): 312 – 320.

[6] Kuroda R, Nakada T, Ojima T, et al. The triage + score for vertigo or dizziness: a diagnostic model for stroke in the emergency department[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2017, 26(5): 1144 – 1153.

[7] 邵长征, 李洋. MRI 及动态增强扫描对鼻腔、硬腭、副鼻窦腺样囊性癌的诊断价值中国中西医结合影像学[J], 2016, 14(2): 186 – 189.

[8] Wang H, Yu D, Song N, et al. Delayed diagnosis and treatment of benign paroxysmal positional vertigo associated with current practice[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2014, 271(2): 261 – 264.

[9] 王新艳,郝晖,吴建兴,等. 鼻腔鼻窦腺样囊性癌扩散加权成像特征及其诊断肿瘤浸润神经价值[J]. 中国医学影像技术, 2014, 30(7): 974 – 977.

[10] 何刚,古庆家,李静娴,等. 鼻内镜或鼻内镜辅助下鼻腔鼻窦恶性肿瘤切除术的初步分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2013, 27(23): 1287 – 1290.

(收稿日期:2022 – 10 – 24)

本文引用格式:代学忠,崔理明,周扬,等. 鼻腔鼻窦腺样囊性癌的临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2023, 29(5): 51 – 54. DOI:10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202322443

Cite this article as: DAI Xuezhong, CUI Liming, ZHOU Yang, et al. Clinical analysis of adenoid cystic carcinoma of nasal cavity and sinuses [J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2023, 29(5): 51 – 54. DOI:10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202322443