

• 病例报告 •

上颌窦及侧颅底腺样囊性癌切除、颏下岛状瓣修补硬腭 1 例

高鹏翀^{1,2} 王赛² 罗扬拓² 赵宁² 谭学新² 闵钟云¹ 魏宏权²

[摘要] 腺样囊性癌是好发于头颈部的恶性肿瘤,本文报道了 1 例病变累及蝶窦、蝶骨翼、翼腭窝、颞下窝和硬腭等结构的巨大颅底腺样囊性癌,治疗方案为手术切除、I 期修补术区缺损,配合术后放疗,患者预后良好。

[关键词] 颅底肿瘤;腺样囊性癌;颏下岛状瓣

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2025.01.017

[中图分类号] R739.91 **[文献标志码]** D

Adenoid cystic carcinoma of the maxillary sinus and lateral skull base was removed and the submental artery island flap repaired the hard palate: a case report

GAO Pengchong^{1,2} WANG Sai² LUO Yangtuo² ZHAO Ning² TAN Xuexin²
MIN Zhongyun¹ WEI Hongquan²

(¹Angang Group General Hospital, Anshan, 114000, China; ²The First Affiliated Hospital of China Medical University)

Corresponding author: WEI Hongquan, E-mail: hongquanwei@163.com

Abstract Adenoid cystic carcinoma is a malignant tumor of the head and neck, this article reports a case of a large adenoid cystic carcinoma of the skull base, with the lesion involving the sphenoid sinus, sphenoid bone wings, pterygopalatine fossa, infratemporal fossa, hard palate, and other structures. The treatment plan consisted of surgical excision, primary reconstruction of the surgical defect, and postoperative radiotherapy, resulting in a favorable prognosis for the patient.

Key words skull base neoplasms; adenoid cystic carcinoma; submental artery island flap

腺样囊性肿瘤(adenoid cystic carcinoma, ACC)是好发于头颈部的恶性肿瘤,常起源于唾液腺,约占所有鼻窦肿瘤的 0.3%^[1]。鼻窦腺样囊性肿瘤(sinonasal ACC, SNACC)占有头颈部 ACC 的 10%~25%^[2]。SNACC 可发生于任何年龄,但最常见于 50~60 岁的成年人。在性别分布上无明显差异^[3]。上颌窦作为空腔脏器,病变生长空间较大,是 SNACC 最好发的部位,由于病变发生于上颌窦时表现较隐匿,突出鼻腔及硬腭时才会出现明显的临床症状,如无痛性肿块、鼻出血、鼻塞、流涕和面颊肿胀等^[3]。手术切除是 ACC 的首选治疗方法,特别是对于无远处转移且可切除的肿瘤。术后放疗可降低局部复发率,提高生存率。化疗和靶向治疗通常用于晚期或复发的 ACC 患者^[4]。本文报道了 1 例病变累及蝶窦、蝶骨翼、翼突翼板、眶下裂、翼腭窝、颞下窝、上颌骨、牙槽突和硬腭的巨大颅底 ACC。治疗方案为手术切除、I 期修补术区

缺损,配合术后放疗。

1 病例报道

患者,女,52 岁,2 年前无明显诱因自觉左侧牙痛,伴有颌面部麻木感,无头痛、鼻塞、复视、视力下降,口腔出血、牙齿松动、面瘫、味觉下降等不适,口服营养神经等药物后症状不缓解;4 个月前发现左侧硬腭处突出包块,质硬、表面光滑、触之无疼痛,当地医院鼻窦 CT 检查提示“左侧上颌窦肿物”,全麻取病理提示:左上颌窦腺样囊性肿瘤。患者既往体健,无家族性遗传病史。体检:双侧鼻腔通畅,鼻咽部光滑;双侧眼球活动正常,无斜视及复视;左侧上牙龈及左侧硬腭膨隆、黏膜欠光滑(图 1a);双颈部浅表淋巴结均未扪及肿大。影像学检查:①鼻窦 MRI:左侧上颌窦窦壁骨质破坏,窦腔扩大,病灶累及左侧筛窦、蝶窦、上颌骨、咽旁间隙、左侧中颅窝底、左侧眶下裂、翼腭窝及邻近中颅窝底骨质明显破坏(图 1b),增强扫描可见明显不均匀强化,双侧颈部未见肿大淋巴结。②鼻窦增强 3D-CT:左侧上颌窦窦内可见肿物影,最大截面范围为 6.9 cm×4.0 cm,局部凸向左侧筛窦、蝶窦,左侧翼腭窝扩

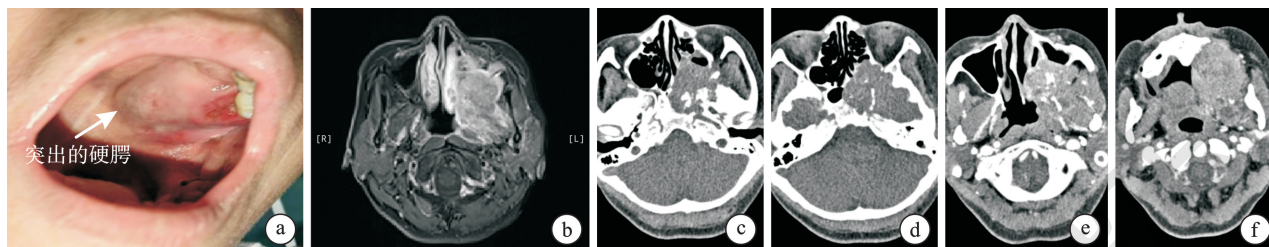
¹鞍钢集团公司总医院(辽宁鞍山,114000)

²中国医科大学附属第一医院

通信作者:魏宏权, E-mail: hongquanwei@163.com

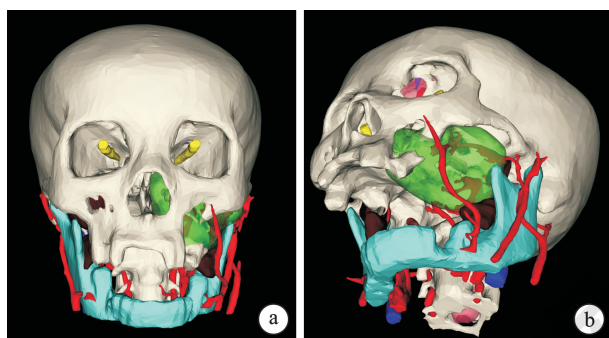
大,增强可见病灶明显不均匀强化,邻近左眼眶下壁、蝶窦壁、蝶骨翼、翼突翼板、颅底及左眼眶下壁,肿块突入面部,侵及鼻咽左侧壁,左侧上颌骨骨质大面积破坏(图1c~f)。诊断:左侧上颌窦、硬腭、侧颅底腺样囊腺癌,T4bN0M0,排除远处转移后,

采用了计算机辅助的3D打印技术将患者头颅、上颌骨及肿瘤重建(图2),经耳鼻喉科、口腔颌面外科、放疗科、肿瘤科、放射线科和病理科MDT讨论决定采用手术切除+I期颞下岛状皮瓣硬腭修补+术后放疗的综合方案。



a:肿瘤累及硬腭隆起;b:鼻窦MRI肿物突入翼腭窝、颞下窝;c,d:病变累及岩尖、侧颅底;e,f:左侧翼腭窝扩大,邻近鼻窦、蝶骨翼、翼突翼板、上颌骨破坏。

图1 肿瘤范围

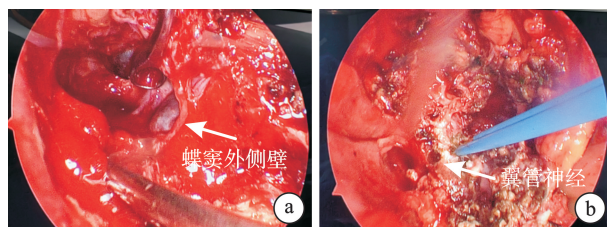


绿色部分为重建后肿瘤的范围。

图2 上颌骨及肿瘤重建

常规气管切开,置入麻醉插管接呼吸机全麻。Weber-Fergusson切口暴露左上颌窦前壁,断内眦部骨性连接和泪囊,向上分离眶底壁骨膜露出眶下裂。在颧弓和眶下裂之间导入线锯,并切断颧弓。沿正中劈开两侧硬腭的骨性连接。再于磨牙结节后方凿开,行上颌骨全切。内镜下检查见肿物突破翼突、沿翼管神经侵犯蝶窦底壁和外侧壁至破裂孔和颈内动脉周围,向外上突破中颅窝底骨质,将上述病变连同翼腭窝、颞下窝的肿瘤一并摘除并止血(图3a,b)。上颌窦肿物向后突破上颌窦后外壁进入翼腭窝、颞下窝,并向下侵及左侧牙槽突和硬腭,同时向外侧与颞肌轻度粘连。供血动脉来自上颌动脉。眶下神经和动脉被肿瘤包裹。颈部工形切口,设计6 cm×13 cm颞下皮瓣,颈阔肌深面翻皮瓣,先行游离左侧面神经下颌缘支,寻找并裸化左侧颞下动脉,分离至穿支入皮点;分离回流静脉,左侧汇入颈内静脉及颈前静脉;完成颞下动脉穿支岛状皮瓣制备(图4),切除左颌下腺,转移皮瓣及颞下二腹肌修补左侧硬腭缺损。经右侧鼻腔下鼻饲。术中冷冻:破裂孔周围翼管神经根安全缘阳性,面部皮下安全缘、颞下窝外下安全缘、翼外肌外侧安

全缘均为阴性,颌下淋巴结未见癌。术后病理特征性癌细胞呈条索状排列,有卵圆形腔隙和腺泡样改变,符合SNACC(图5)。术后鼻腔无明显渗血渗液,面部麻木感消失,眼球活动正常。患者术后第5周开始进行了辅助性化疗及放疗,放疗中由于组织黏膜瓣的保护未发生出血、放射性脑病等并发症,术后半年复查MRI示:左侧翼腭窝、颞下窝肿瘤已被完整切除,上颌窦内侧壁、前壁及皮下位置未见异常信号(图6)。术后9个月皮瓣及颈部恢复情况(图7)。



a:术中探查蝶窦外侧壁;b:术中处理翼管神经根。

图3 术中处理肿瘤边界

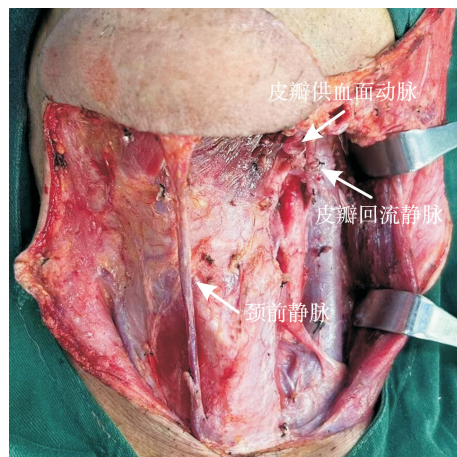


图4 设计合适大小的皮瓣,解剖皮瓣动静脉

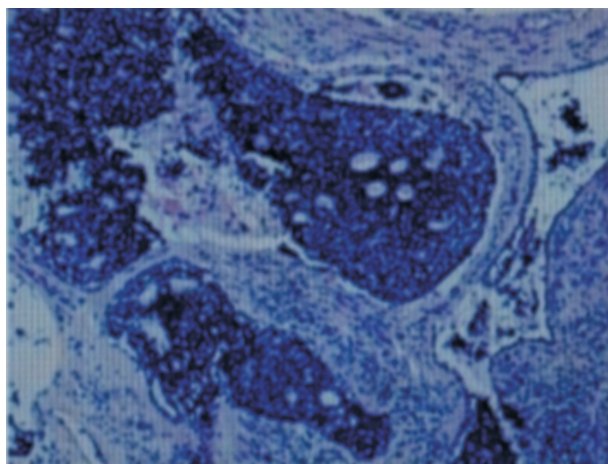


图 5 术后病理符合 ACC

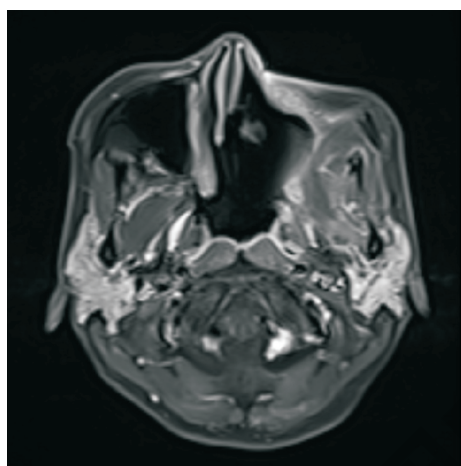


图 6 术后 6 个月 MRI:翼腭窝、颞下窝肿瘤已被完整切除

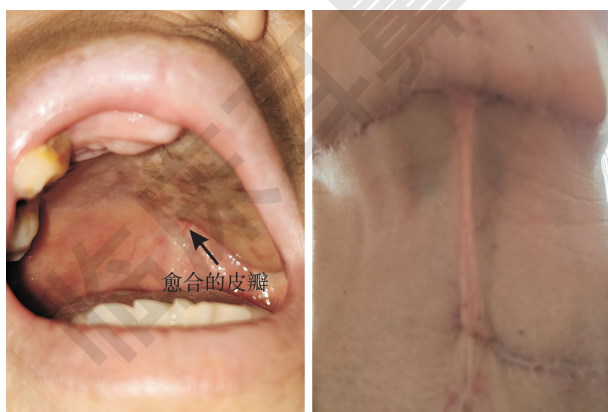


图 7 术后 9 个月颞下岛状皮瓣修补的硬腭及颈部愈合情况

2 讨论

SNACC 生长较缓慢,但有较强的嗜神经特性(perineural invasion, PNI),以上颌神经、下颌神经及翼管神经受侵最常见,易向颅底扩散。该病例主要的临床表现为颌面部麻木且病史可能长达 2 年,符合 SNACC 特点。

免疫组织化学可以通过 CK7、CK5/6、CAM5.2 和 EMA 的阳性反应,以及肌上皮对 SMA、P40、P63、S100 蛋白、SMMSC、CD117、和 P16 的反应来诊断 ACC^[4],本病例术后病理符合 ACC 的特点,其中 Ki-67 为 60%提示肿瘤较活跃。

研究表明在该肿瘤的多种治疗方式中,手术联合放疗的 5 年局部控制率(LC)、无远处转移生存率(DMFS)、无进展生存率(PFS)和总生存率(OS)均显著高于单纯手术或放疗^[5]。对于此例巨大 SNACC 累及了侧颅底,泪前隐窝入路等单纯内镜方式无法较好地处理上颌窦前外壁,Weber-Ferguson 切口基础上联合高分辨内镜切除既能保证视野的开阔,还可以清楚地判定肿瘤的界限^[6]。当肿瘤累及到重要结构(如颈动脉、海绵窦、视神经等)或当入颅段神经如翼管神经根部的安全缘为阳性时,根治性切除会严重影响患者的预后,采用保留功能的次全切除术,术后 4~6 周配合放疗来达到更好的治疗效果^[7]。本例的放疗方案为调强放疗(IMRT):GTVtb(术后加强瘤区)2.2 Gy×30 f, CTV(临床靶区)2.0 Gy×30 f。

目前对于上颌骨切除术后进行硬腭修复的方法包括颞肌瓣、颞岛瓣、膈肌瓣等^[8]。其中颞下岛状瓣具有美观性好、创伤小、手术时间相对较短等特点,由于不需要吻合血管且携带有丰富的肌肉组织,对于术中封闭死腔及避免术后皮瓣坏死均有巨大优势^[9]。本例患者为女性、颈部无转移淋巴结且健侧牙齿缺失,经过术前计算机辅助 3D 打印技术充分评估,最终选择颞下岛状瓣转位修复硬腭缺损,术后 9 个月随访时患者无开放性鼻音和咽喉反流的情况发生,但由于患侧的上颌骨被切除无法咀嚼,目前只可进软食,定制义齿可提高生活质量。

有文献报道鼻窦腺样囊性癌预后主要于局部神经是否受侵及治疗方式有关,手术联合放疗的总体生存率显著优于仅接受手术或放疗的患者^[10]。该患者随访至术后 10 个月无复发,但由于翼管神经根部受累,故时间不应少于 5 年。

综上所述,SNACC 临床表现不典型,确诊依赖于病理学检查;临床上,内镜联合开放切口,配合术后调强放疗能更干净地清除肿瘤;颞下岛状皮瓣 I 期修补术区缺损,既可以节省手术时间和经济成本,还能提高患者术后生活质量。但对于累及眼眶等位置较高部位的肿瘤,颞岛瓣修补仍有它的局限性。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Pattabiraman S, Dhande R, Mishra GV, et al. Adenoid cystic carcinoma of sinonasal origin masquerading as an intraconal lesion[J]. BMJ Case Rep, 2022, 15(5): e248047.

(下转第 90 页)

- 37(7):574-577.
- [15] Wang YF, Liu B, Fan XS, et al. Thyroid carcinoma showing Thymus-like elements: a clinicopathologic, immunohistochemical, ultrastructural, and molecular analysis[J]. *Am J Clin Pathol*, 2015, 143(2): 223-233.
- [16] Suzuki A, Hirokawa M, Takada N, et al. Utility of monoclonal PAX8 antibody for distinguishing intra-thyroid thymic carcinoma from follicular cell-derived thyroid carcinoma[J]. *Endocr J*, 2018, 65(12): 1171-1175.
- [17] Tsutsui H, Hoshi M, Kubota M, et al. Management of thyroid carcinoma showing Thymus-like differentiation(CASTLE) invading the Trachea[J]. *Surg Today*, 2013, 43(11): 1261-1268.
- [18] Liu Z, Teng XY, Sun DX, et al. Clinical analysis of thyroid carcinoma showing Thymus-like differentiation; report of 8 cases[J]. *Int Surg*, 2013, 98(2): 95-100.
- [19] Gao R, Jia X, Ji T, et al. Management and prognostic factors for thyroid carcinoma showing Thymus-like elements(CASTLE): a case series study[J]. *Front Oncol*, 2018, 8: 477.
- [20] Yuan Y, Ke CS, Zhang GP, et al. Case report and literature review: thyroid carcinoma showing intrathyroid thymic carcinoma[J]. *Front Oncol*, 2022, 12: 923683.
- [21] Gurizzan C, Zamparini M, Volante M, et al. Outcome of patients with intrathyroidal thymic carcinoma: a pooled analysis[J]. *Endocr Relat Cancer*, 2021, 28(8): 593-604.
- [22] Lominska C, Estes CF, Neupane PC, et al. CASTLE thyroid tumor: a case report and literature review[J]. *Front Oncol*, 2017, 7: 207.
- [23] Kiyota N, Robinson B, Shah M, et al. Defining radioiodine-refractory differentiated thyroid cancer: efficacy and safety of lenvatinib by radioiodine-refractory criteria in the SELECT trial[J]. *Thyroid*, 2017, 27(9): 1135-1141.
- [24] Covell LL, Ganti AK. Treatment of advanced thyroid cancer: role of molecularly targeted therapies[J]. *Target Oncol*, 2015, 10(3): 311-324.
- (收稿日期: 2024-02-03; 修回日期: 2024-04-02)

(上接第 86 页)

- [2] Takada Y, Asako M, Kawachi R, et al. Sinonasal Inverted Papilloma Associated With Adenoid Cystic Carcinoma[J]. *Case Rep Oncol*, 2021, 14(3): 1429-1434.
- [3] Husain Q, Kanumuri VV, Svider FP, et al. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: systematic review of survival and treatment strategies[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2013, 148(1): 29-39.
- [4] Gurung S, Pathak BD, Karki S, et al. Adenoid cystic carcinoma of maxillary antrum: a case report[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2022, 94: 107055.
- [5] Wang ZK, Zhang JH, Chen XS, et al. Treatment and prognosis analysis of perineural invasion on sinonasal adenoid cystic carcinoma[J]. *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi*, 2022, 44(2): 185-191.
- [6] Mauthe T, Holzmann D, Soyka MB, et al. Overall and disease-specific survival of sinonasal adenoid cystic carcinoma: a systematic review and meta-analysis[J]. *Rhinology*, 2023, 61(6): 508-518.
- [7] Kashiwazaki R, Turner MT, Geltzeiler M, et al. The endoscopic endonasal approach for sinonasal and nasopharyngeal adenoid cystic carcinoma[J]. *Laryngoscope*, 2020, 130(6): 1414-1421.
- [8] 刘全, 赖玉婷, 杨婧艺, 等. 内镜下上颌骨全切术在鼻腔鼻窦腺样囊性癌治疗中的应用[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2023, 37(4): 243-246, 251.
- [9] 刘桐, 王西冉, 孙振, 等. 颌下岛状瓣修复口腔恶性肿瘤术后缺损的临床分析[J]. *山东第一医科大学(山东省医学科学院)学报*, 2023, 44(1): 53-55.
- [10] 程煜天, 徐乐, 马利, 等. 头颈部腺样囊性癌预后分析: 单中心经验[J]. *中国口腔颌面外科杂志*, 2023, 21(5): 467-471.
- (收稿日期: 2024-02-05; 修回日期: 2024-03-31)