

文章编号 1006-8147(2016)06-0528-03

论 著

泪腺腺样囊性癌 93 例临床分析

侯 萍, 张 虹

(天津医科大学中新生态城医院五官科, 天津 300467)

摘要 目的:探讨泪腺腺样囊性癌的临床表现、影像学特征、治疗及预后情况。方法:回顾性分析 93 例经病理组织学确诊的泪腺腺样囊性癌患者的临床资料。结果:93 例患者中,临床表现为眼球突出 78 例,眶周肿物 63 例,眼球运动障碍 51 例,眶周自发性疼痛或触痛 47 例。超声显示肿瘤内回声多强弱不等,声衰减显著而不可压缩,内部血流多较丰富,而复发或内部出血坏死肿瘤可以不丰富。CT 显示肿瘤多为泪腺区不规则形占位病变,沿眶外壁向眶尖部生长,可伴骨破坏。MRI 对肿瘤与周围组织的关系显影较好,T1WI 多为中等偏低信号,T2WI 多为中等偏高信号。手术联合放疗为其主要治疗手段,多次复发患者可行 γ 刀治疗。患者 3 年及 5 年复发率分别为 64.58%、73.33%。结论:结合临床表现及影像学特征该病术前易诊断,综合治疗为目前主要治疗手段,但由于肿瘤恶性程度高,预后较差。

关键词 泪腺;腺样囊性癌;B 型超声;CT;MRI;综合治疗

中图分类号 R739.72

文献标志码 A

腺样囊性癌是起源于腺上皮组织的恶性肿瘤,好发于头颈部腺体,在眼眶多累及泪腺组织,是最常见的眼眶恶性上皮性肿瘤^[1]。该肿瘤有嗜神经性生长特性、浸润性强、复发率高,本文就我院 25 年来收治病人的临床资料进行分析总结,以便指导临床。

1 资料与方法

1.1 对象 收集天津医科大学第二医院眼科 1989 年 1 月-2014 年 12 月间经病理组织学确诊的泪腺腺样囊性癌 93 例,男 38 例,女 55 例,年龄 13~78 岁,平均年龄 40 岁。左侧眶 56 例,右侧眶 37 例。

1.2 检查项目 眼部:视力、眼前后节、眼球突出度、眼球运动,扪诊等。影像学:B 型超声(中国医学科学院生物医学工程研究所 BME-200 眼科超声波诊断仪)、彩色多普勒超声(CDI)(美国 ALT-3000 彩色多普勒超声诊断仪,换能工作频率 10 mHz)、计算机断层成像(CT)(Picker 公司 PQ-6000 超高速螺旋 CT,层厚 5 mm,常规水平扫描,如有需要加照冠状位及强化扫描)、磁共振成像(MRI)(Toshiba 公司 1.5T Visant 超导机 MR 机,层厚 5 mm,常规水平位及冠状位扫描,对比剂为钆喷酸葡胺)。

1.3 方法 所有病例手术治疗后均经病理组织学确诊。采用电话、书信及门诊复查方式对患者进行随访。

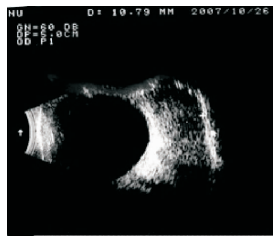
2 结果

2.1 临床表现 主诉:眼球突出 78 例,眶周肿物 63 例,眶周自发痛或触痛 47 例。眼部检查:眼球突出 78 例中眼球下移位 33 例,内移位 8 例,内上、外

移位各 1 例。眶周肿物 63 例中外上方肿物 59 例,下方肿物 3 例,多发部位肿物 3 例,上下眼睑皮下肿物 1 例,肿物表面多不平、边不清、不能推动,触痛 27 例。眼球运动受限 51 例,其中各方向均受限 11 例。视力下降 23 例,上睑下垂 10 例,眼睑水肿 14 例,结膜水肿 12 例,其中突出于睑裂外伴角膜溃疡 4 例,视网膜皱褶样改变 3 例、水肿 15 例。

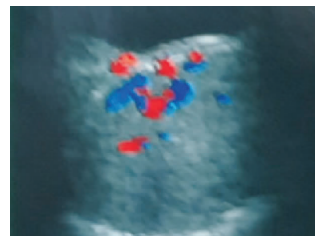
2.2 影像学检查

2.2.1 超声检查 B 型超声检查 76 例,肿瘤内部多为团块状强弱不等回声,其中肿瘤内强回声光点 7 例、液性暗区 5 例(图 1)。声衰减显著 61 例、不显著 15 例。不可压缩 61 例、轻度可压缩 15 例,压迫眼球变平 11 例。CDI 检查 52 例,血流丰富 30 例(图 2),血流不丰富 22 例。



泪腺区异常回声,形不规则,边界不甚整齐,内回声强弱不等。可见大小不等无回声腔,声衰减显著

图 1 泪腺腺样囊性癌 B 型超声图像



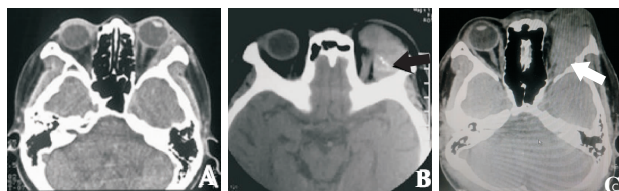
泪腺区异常回声,边界尚清,内回声较均,内见丰富血流信号

图 2 泪腺腺样囊性癌 CDI 图像

2.2.2 CT 扫描 CT 扫描 88 例,肿物位于泪腺区及其周围组织 81 例,眶下方 3 例,充满眶腔 4 例。不规则形 56 例、扁平状 17 例(图 3 A)、团块状 15 例。

作者简介 侯萍(1990-),女,硕士在读,研究方向:眼外伤,眼眶病;通信作者:张虹,E-mail:eyezhanghong@163.com。

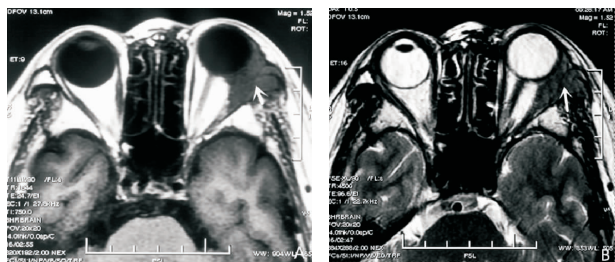
内密度不均匀 66 例,其中见点状骨密度影 2 例(图 3 B)、低密度区 3 例;内密度均匀 22 例。边界清楚 67 例;边界不清 21 例,其中与外直肌粘连 6 例,与眼球呈铸造型 7 例。肿物沿眶外壁向后蔓延 40 例,其中侵入眶尖 23 例,侵入颅内 11 例,侵入颞凹 3 例。眶腔扩大 20 例,局部骨质破坏 36 例(图 3 C),压迫性骨凹 12 例,骨吸收 6 例。



A.左眶泪腺区高密度影,呈扁平状,边界达眶壁,沿眶外壁向眶尖部蔓延,密度尚均匀;B.左眶泪腺区不规则形高密度影,边界达眶壁,向眶尖部蔓延,内部可见多个骨密度影(箭头);C.左眼几乎全眶内高密度影,内密度不甚均匀,达眶外壁,眶外壁锯齿样骨折破坏(箭头)

图3 泪腺腺样囊性癌的水平 CT 图像

2.2.3 MRI 扫描 MRI 扫描 26 例,其位置和形态同 CT,肿瘤内部信号 T1WI 中信号 21 例,低信号 2 例,高低混杂信号、中高混杂信号、高信号各 1 例;T2WI 中信号 14 例、高信号 6 例、中高混杂信号 5 例、高低混杂信号 1 例(图 4 A,B)。7 例行强化扫描,其中强化均匀 6 例、不均匀 1 例。肿瘤侵犯颅中窝 5 例、前颅凹 3 例、颞肌及筛窦各 2 例。



A.左眶泪腺区不规则形异常信号影,沿眶外壁向眶尖部蔓延,T1WI 呈中低信号(箭头);B.T2WI 呈中高混杂信号(箭头)

图4 泪腺腺样囊性癌 MRI 图像

2.3 治疗及预后 肿瘤扩大切除 73 例,其中外侧开眶 30 例,前路开眶 43 例;肿物姑息性切除 12 例;眶内容切除 8 例。术后均辅助放疗,其中尚有 17 例辅助加速器治疗,9 例复发后再次行 γ 刀治疗,3 例行化疗。1 年随访 59 人,复发 21 人,复发率 35.59%(21/59)。3 年随访 48 人,复发 31 人,复发率 64.58%(31/48)。5 年随访 45 人,复发 33 人,复发率 73.33%(33/45)。10 年随访 24 人,复发 19 人,复发率 79.17%(19/24)。

3 讨论

3.1 临床表现 泪腺腺样囊性癌主要以眼球突出

就诊,多可触及泪腺区肿物,部分患者尚觉自发痛,这在眼眶其他肿瘤中是少见的。该病高发于 30~50 岁,女性略多于男性^[2-3]。本文 1 例初诊患者触诊及 CT 均发现肿物位于眼眶外下方,考虑为眶内异位泪腺组织发生肿瘤。2 例术后复发患者触诊及 CT 同样发现肿物位于眼眶下缘,另 1 例术后复发患者上下眼睑皮下均可触及肿物,CT 见肿瘤充满全眶,可能与术中肿瘤细胞种植有关。3 例术后复发患者眼眶多个部位均可触及肿物,CT 证实肿物充满全眶,考虑为肿瘤复发浸润周围组织所致。泪腺区恶性肿瘤多累及外、上直肌致患者眼球外、上转不足。因此当肿瘤巨大累及或反复手术损伤各条眼外肌时,可致患者不同程度眼球运动受限。本文有 11 例各方向运动不足,结合影像学检查及术中所见,8 例考虑为肿瘤巨大所致,3 例考虑为反复手术损伤所致。肿物局限于泪腺区时,可压迫泪腺动脉终末支、上睑周及眶缘动脉弓,影响眶周血液循环,致眼睑水肿。早期患者视力多不受影响,但当肿瘤反复复发或多次手术可致视力下降。本文视力受损患者中 18 例考虑为肿瘤复发所致,另 5 例初诊患者可能因肿瘤向后蔓延或与眼球呈铸造型压迫视神经所致。当眼球高度突出伴眶压增高,眼睑闭合不全时,结膜突出于睑裂外可致其充血水肿,严重者甚至角膜溃疡穿孔,本文因此致角膜溃疡 4 例;其次肿瘤长期压迫眼球壁,可致视网膜皱褶或缺血水肿,本文视网膜水肿 15 例,皱褶 3 例。

3.2 影像学特征

3.2.1 超声检查 B 型超声对肿瘤内部结构显影较好,但当肿瘤靠后时很难显示肿瘤后界,且对周围组织显影较差。肿瘤内回声多中等不均,声衰减显著而不可压缩。根据内部回声的差异,B 超多能分辨肿瘤内部的结构,本文中等回声声光点 7 例,液性暗区 5 例,术后分别证实为钙化斑及坏死液化区。CDI 可显影病变内部的供血情况。因恶性肿瘤生长较快,血供丰富提示恶性肿瘤可能性大^[4-5],但本文行 CDI 检查 52 例患者中仅 30 例血流丰富,余 22 例血流不丰富中 12 例为术后复发患者,可能是手术破坏了肿瘤周围血管,4 例肿瘤内部有坏死区,6 例因肿瘤发展较慢,考虑肿瘤恶性程度稍低。

3.2.2 CT 检查 CT 除能显示软组织肿物外,还可揭示骨骼改变,但因软组织分辨率较低,对肿物内部结构显示不如 B 超及 MRI^[6]。其典型的 CT 图像为:泪腺区形不规则占位病变,内密度欠均匀,少数肿瘤内可见钙斑或坏死区,中高度强化。突破泪腺窝的肿瘤可向眶尖部蔓延,早期即可越过眶中线,

并侵犯邻近眼外肌、眶骨等^[7]。本文3例肿瘤位于眼眶下缘,4例充满全眶,除1例原发于眼眶外下方的异位肿瘤外,其他均考虑为肿瘤复发所致。骨壁破坏多为术后复发或发展迅速的初诊患者,考虑骨壁受累除与病程有关,还与肿瘤恶性程度有关,恶性程度越高,肿瘤生长越快,骨壁越易受破坏。笔者发现CT显示骨破坏36例和术中发现骨膜受侵10例中眼痛27例,眼痛发生率较高除与骨膜受侵有关外,还与肿瘤的神经营养特性有关,考虑肿瘤的神经营养特性与骨膜受侵可能存在正相关。

3.2.3 MRI 检查 MRI成像参数多,软组织分辨率高,当显示肿瘤与周围组织关系或肿瘤颅内侵袭时优于CT^[6]。本文统计肿瘤在T1WI多为中等偏低信号,T2WI多为中等偏高信号,其中1例初诊患者T1WI及T2WI均为高低混杂信号,术中见肿瘤弥漫于全眶,考虑为肿瘤内部混杂眶内多种组织致信号不均。另1例复发患者T1WI为高信号,T2WI为中信号,可能是肿瘤中混有脂肪类组织所致。肿瘤侵犯颅内、颞窝及筛窦均被术中证实,而CT检查仅发现3例。

3.3 治疗 该肿瘤的首选治疗为手术切除。切除范围可参照AJCC分级,分级 $\geq T3$ 的肿瘤应行眶内容切除连同眶外壁及眶顶一并切除;而分级 $< T3$ 的肿瘤应尽量保留眼球,影像学或术中证实眶壁骨质受侵时应一并切除。传统的穿刺活检在治疗上是严格禁止的,因包膜破损将大大增加肿瘤复发概率^[8]。术后均应辅助放疗,以减少肿瘤复发^[9],近年来开展的动脉介入化疗取得了一定疗效^[10],随着临床试验的进步及方案的推广,可能提高疗效。对于反复复发肿瘤或位置特殊难以完整切除的肿瘤可行 γ 刀治疗^[11],本文辅助 γ 刀治疗9例,术后1年肿瘤均变小,但后期失访。

3.4 预后及影响因素 眼眶位置特殊、解剖复杂且手术难度大,使泪腺区腺样囊性癌较其他部位的预后差:一方面肿瘤可经破裂骨壁浸润邻近颅内、副鼻窦或颞窝等组织,特别侵袭到颅内的肿瘤预后极差,死亡率极高;另一方面该肿瘤有嗜神经侵袭特性,而眼眶富含丰富的颅神经,使神经转移率升高,此外眼眶丰富的血流为其血液转移也提供了环境。本文1年复发21例患者中眼痛16例,肿瘤不规则形18例,边界不清18例,血流较丰富10例,局部骨破坏15例,侵及周围组织7例,未完整切除肿瘤5例,而2例半年内死亡的患者均行穿刺活检;1~3年

复发的10人中眼痛7例,肿物不规则形7例,边界不清5例,血流较丰富6例,局部骨破坏6例,侵及周围组织4例;3~5年复发的2例中肿物不规则形2例,边不清2例,局部骨破坏2例,周围组织受侵1例;而10余年仍未见复发的3例中,1例血流较丰富,2例肿物不规则形,均无骨破坏。行眶内容切除8例中,2例10年以上未复发,肿瘤均未侵犯邻近骨壁,2例1年以上未复发,1例1年内死亡,肿瘤广泛侵犯邻近骨壁,余失访。因此我们认为眼痛、骨破坏、不完全切除肿瘤是术后复发的高危因素;而肿瘤的形状、边界或血流情况也可能影响预后,且穿刺活检可引起肿瘤扩散或全身转移可能。本文患者5年复发率较高,可能是随访者多为术后复发患者。

总之,根据临床表现及影像学特征,泪腺腺样囊性癌术前易诊断,但因其较高的局部侵袭性及远处转移率,致使该肿瘤易复发。尽管近年在治疗方案上取得一定进展,但效果仍不理想,本文病例3年及5年复发率分别为64.58%、73.33%。

参考文献:

- [1] Sanders J C, Mendenhall W M, Werning J W. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland[J]. Am J Otolaryngol, 2016,37(2):144
- [2] von Holstein S L, Rasmussen P K, Heegaard S. Tumors of the lacrimal gland[J]. Semin Diagn Pathol, 2016,33(3):156
- [3] Zhang R, Qian J, Yuan Y, et al. Atypical clinical presentation of orbital adenoid cystic carcinoma[J]. J Cancer Res Ther, 2015, 11 (4): 1035
- [4] 赵罡,史晓宝,潘诗农,等.眶内肿瘤的MR与超声比较影像学分析[J].医学影像学杂志,2013,23(3):384
- [5] Hatton M P, Remulla H D, Tolentino M J, et al. Clinical applications of color Doppler imaging in the management of orbital lesions[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg, 2002,18(6):462
- [6] 杨媚,孙丰源,唐东润,等.眼眶神经源性肿瘤45例CT与MRI表现[J].中国实用眼科杂志,2015,33(7):817
- [7] Qin W, Chong R, Huang X, et al. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: CT and MRI findings[J]. Eur J Ophthalmol, 2012,22 (3):316
- [8] 宋国祥.眼眶病学[M].第2版.北京:人民卫生出版社,2010:357-358
- [9] Gensheimer M F, Rainey D, Douglas J G, et al. Neutron radiotherapy for adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg, 2013,29(4):256
- [10] 唐东润,宋国祥,孙丰源,等.眼眶泪腺腺样囊性癌手术联合放疗的疗效观察[J].眼科研究,2002,20(1):69
- [11] 潘剑,刘阿力,王美华,等.累及眶内肿瘤的伽玛刀治疗[J].中华神经外科杂志,2010,26(8):679

(2016-04-16收稿)