

• 最新病例报告 •

眶颅沟通性泪腺多形性腺瘤 1 例

刘倩倩, 孙玉今*

(延边大学附属医院, 吉林 延吉 133000)

摘要:泪腺多形性腺瘤是一种罕见的泪腺恶性肿瘤,其发病年龄较多形性腺瘤晚 5-12 年,最新研究表明其发病恶变机制与腮腺多形性腺瘤类似。本文回顾性分析 1 例眶颅沟通性多形性腺瘤病例,分析总结多形性腺瘤的临床特征及影像学表现。

关键词:泪腺;多形性腺瘤;眶颅沟通;病例报告

中图分类号: R73

文献标识码: B

DOI: 10.3969/j.issn.1671-3141.2022.045.024

本文引用格式: 刘倩倩,孙玉今.眶颅沟通性泪腺多形性腺瘤 1 例 [J].世界最新医学信息文摘,2022,22(045):105-107.

1 病例资料

患者,女,84 岁,2020 年 10 月 9 日因“肿物明显增大 6 个月”就诊于延边大学附属医院。既往发现左眼上睑眉弓处肿物 40 余年,患者自述 40 余年前行“左眼眶肿物切除术”,具体情况不详。2017 年 4 月 28 日因肿物进行性增大 2 年,于我院就诊,专科检查:Vod:0.25(矫正不提高),Vos:0.2(矫正不提高),左眼上睑外侧可触及一约 1.8cm×2.5cm 大小肿物,向外突出约 3mm,肿物紧贴眼眶外侧壁,表面肤色正常,晶状体皮质及核性浑浊(C3N4),玻璃体团块状浑浊,散瞳后见眼底豹纹。左眼眼位正,眼球各方向转动正常。左侧眉毛下缘见长约 3.0cm 横行瘢痕。2017 年入院 CT:左侧泪腺区见不规则软组织影,内见斑点状钙化,大小约 3.0cm×1.5cm,相邻眼眶外侧壁骨质压迫性吸收,眼球向内侧推移,左侧上颌窦窦壁不规则增厚。MRI 检查:左眼不规则肿块,边缘可见多个结节状软组织信号影,边界尚清,T1WI 呈等信号,T2WI 呈等高混杂信号,DWI 信号略高,眼眶外侧壁骨皮质不光整,眼球向内侧推移。2017 年 5 月 2 日行“左眼眶肿物切除术+左眼上睑下垂矫正术”,术后病理:(左眼眶)肿物界限清晰,肿瘤细胞呈巢状、条索状、腺样排列,细胞密集,部分处核分裂活跃,鳞状细胞化生,间质粘液变性,软骨样变。病理诊断为多形性腺瘤。

本次入院专科查体:左眼上睑眉弓处可触及一大小约 6.0cm×3.5cm×1.5cm 突出于皮肤表面

的肿物,另左侧下睑及颧弓外侧可触及一大小约 6.5cm×4.0cm×3.0cm 突出于皮肤表面的肿物,肿物于外眦处相连并紧贴眼眶外侧壁。左眼球受肿物挤压位于眼眶内上方,以眼球为中心眼眶内充满肿物,左眼眼球突出约 1.0cm(较右眼球)。表面肤色暗紫,触痛(+),质硬,境界不清,不能推动,结膜充血(++),8 点位结膜可见破溃口,角膜中央见约 5mm×6mm 角膜白斑灶,巩膜缘见新生血管长入。2020 年 9 月 28 日 CT 平扫示:以左侧颧骨为中心见不规则软组织密度肿块影,大小约 9.0cm×6.0cm×7.2cm,密度不均匀,边界不清,周围颧骨、上颌骨、眼眶、额颞骨广泛溶骨性骨质破坏,并见大量“放射状”钙化。肿块突入眼眶及颅内,眼球、视神经及眼肌受压、推移。增强 MRI 显示:上述肿块边缘不规则,边界不清,T1WI 以等低信号为主,内可见散在斑片状高信号影,增强后病灶大部分呈明显不均匀强化,其内见无强化坏死区,眶内容物和脑组织受累,可见脑膜尾征,颈外动脉异常扩张,另周边小血管“蚯蚓样”迂曲增粗,CT 和 MRI 诊断为恶性占位。临床行超声引导下肿物穿刺活检,病理结果:肿瘤细胞呈团索状排列,可见磷化,细胞核呈椭圆形,部分胞浆嗜酸,见较多核分裂,少量病理性核分裂。免疫组化:P63(大部分+),CK5/6(大部分+),Bcl-2(部分强+),P53(50%+),S-100(少量+),Ki-67(部分 50%),病理诊断:上皮来源恶性多形性腺瘤。

作者简介: 第一作者:刘倩倩,女,主治医师,影像医学与核医学;

通信作者*: 孙玉今,女,副主任医师,影像医学与核医学。

2 讨论

恶性多形性腺瘤(malignant pleomorphic adenoma, MPA)又称多形性腺癌或癌在多形性腺瘤中,恶变多因多形性腺瘤反复复发或术后残留所致,原发恶性多形性腺瘤罕见。泪腺肿瘤约占眼眶占位性病变的10%,其中恶性肿瘤约占45%。恶性泪腺上皮性肿瘤中以腺样囊性癌最为多见,约占20%~30%,而恶性多形性腺瘤,即多形性腺癌约占10%^[1,2]。本例肿瘤呈眶眶沟通性生长,病史长且前后有两次手术史,本次病理结果显示肿瘤已转变为恶性,较为罕见。

根据世界卫生组织2005组织学分类,MPA被分为3种不同的临床组织学类型:癌在多形性腺瘤中;癌肉瘤;转移性多形性腺瘤。本例患者考虑癌在多形性腺瘤中^[3]。MPA临床表现主要有眼球突出、眼球运动受限、复视、视力下降、眼底改变、上睑下垂、疼痛等^[4]。CT扫描显示肿物形状不规则,边界不清,眶骨不规则侵蚀、破坏,肿瘤可出现液化坏死及钙化,可向颅内或鼻窦侵犯。增强呈明显不均匀强化。肿瘤边缘血管迂曲增粗、强化时,提示病灶近期快速增值,应考虑到多形性腺瘤恶变为多形性腺癌可能。MRI表现为,T1WI以等信号或低信号为主,T2WI信号可呈低、等、高混杂信号。多结节性生长是复发性多形性腺瘤的典型特征^[5]。该患者2017年复查时,MRI检查肿瘤呈多结节样生长,与文献结论一致。弥散加权像(diffusion weighted imaging, DWI)的表观扩散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)对泪腺肿瘤有一定的鉴别诊断意义,王永哲等^[6]的研究中得出:以 $ADC=0.736 \times 10^3 \text{mm}^2/\text{s}$ 为诊断阈值可以预测泪腺上皮性恶性肿瘤和非上皮性恶性肿瘤。以 $ADC=1.275 \times 10^3 \text{mm}^2/\text{s}$ 为诊断阈值可以预测泪腺良性肿瘤与恶性肿瘤。对于影像学于术前确定肿瘤的良好性提供了一定研究价值。

文献^[2,7]提出,Ki67的表达可以反映肿瘤的增殖及预后情况,Ki67百分比越高肿瘤细胞增殖越快。Ki67与EGFL7的表达有一定的正相关性,进一步说明EGFL7在MPA肿瘤新生血管的生成与肿瘤的增殖及侵袭过程中起不可或缺的作用,这个观点也使EGFL7成为抗血管生成、抑制肿瘤增殖治疗的潜在靶点。眼睑肿物恶性程度还

与年龄呈正相关。患者2020年术后免疫组化中Ki-67(部分50%),84岁高龄,病史长,本次检查压痛明显,肿物近期明显增大,且有两次手术史,肿瘤侵及范围大,周围骨质破坏炎症,并见不规则钙化,边缘见增粗血管。临床征象及影像学均提示该肿瘤恶变可能。MPA现今最佳治疗方法依旧是手术完整切除肿块。可于术前、术后予以放化疗治疗。

MPA需要与良性多形性腺瘤、腺样囊性癌、淋巴瘤等鉴别。①良性多形性腺瘤多表现为位于泪腺窝的椭圆形或圆形肿块,边界清晰,密度均匀,较大肿瘤内可有囊变或坏死,少数肿瘤内有钙化,多为微钙化,MPA多为粗钙化。MRI表现为肿块T1WI呈等低信号,T2WI信号较均匀,可伴有囊变坏死。MRI增强肿块呈轻至中度均匀强化。临床表现与MPA类似,一般无疼痛,伴有疼痛时提示恶变可能;②腺样囊性癌CT表现为泪腺区类圆形或不规则形肿块,泪腺边界不清,增强后呈中到高度强化。病变邻近眶壁伴有虫蚀样骨质破坏是本病的重要征象^[8]。是临床最常见的恶性上皮性泪腺肿瘤,发病率较MPA高,影像学很难与MPA鉴别开来,结合临床有多形性腺瘤病史的多为MPA;③眼部淋巴瘤常见于中老年男性,常累及多结构、多部位,MRI呈等或稍长T1、T2信号,增强呈轻中度强化,周围骨质多无骨质破坏^[9]。

患者病史长达40余年,考虑多形性腺瘤多次复发后恶变,肿物跨眶颅生长且周边组织受累严重,缺少完整包膜,侵犯邻近脑组织、上颌窦、筛窦及周围骨质,内见不规则钙化,骨质广泛溶骨性骨质破坏,肿物浸润程度深、范围广,手术难度大,术中突发情况无法预估,并且患者年龄大,术后恢复情况不佳等各种因素考虑,最终决定穿刺确定肿物性质后行放化疗治疗。本病确诊需依靠病理及免疫组化。

此外,本例也提醒我们,对于头面部的肿瘤患者,我们应该给予心理方面的治疗,本患者因肿物严重影响美观,日常生活中不愿意接触外界,对于再次手术治疗也很抗拒。这就需要我们提高术前影像诊断能力,为临床大夫选择最佳手术入路提供准确的术前定位、定性,尽量保证一次性完整切除肿瘤,为患者最大程度减少再次手术的风险。

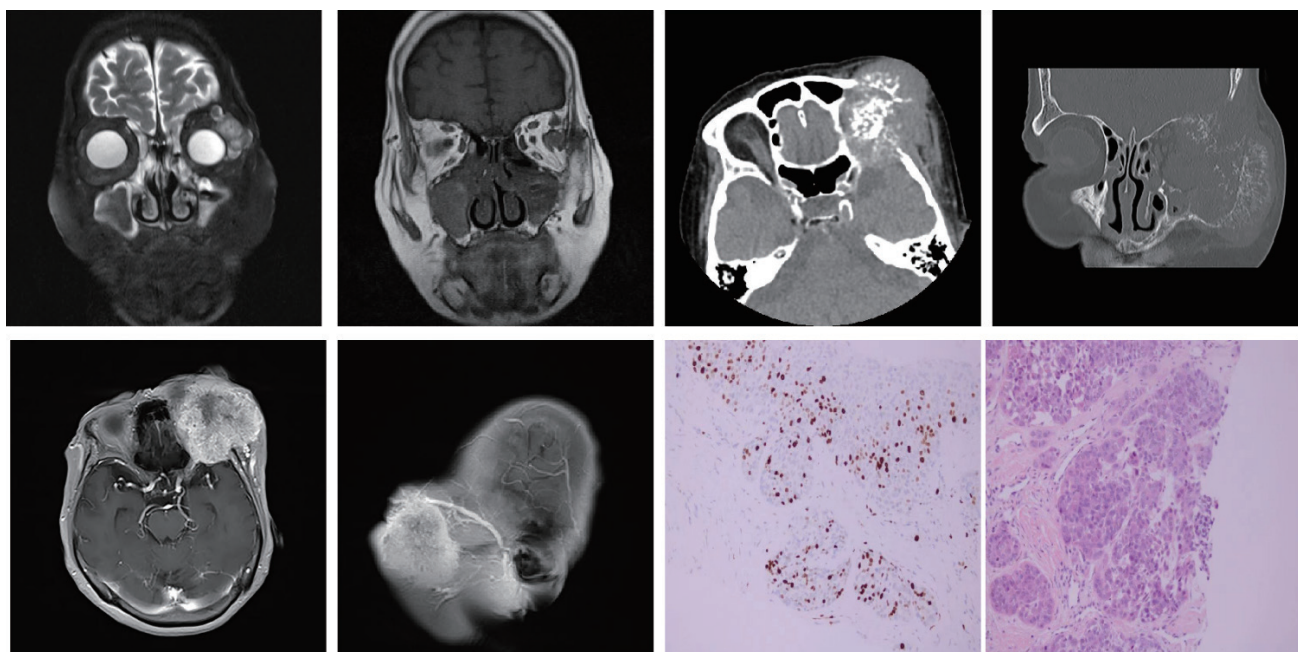


图 1 左眼多形性腺瘤

备注: (从左到右, 从上到下依次为 1a, 1b, 1c, 1d, 1e, 1f, 1g, 1h。) a) MRI 冠状位示左侧泪腺区多结节样肿块, T2WI 信号欠均匀, 呈稍高信号。b) T1WI 呈等信号。c) 左侧多形性腺瘤, CT 平扫轴位示左侧泪腺区肿块, 病灶内见不规则钙化, 邻近眼眶外侧壁骨质吸收; d) CT 冠状位示左侧眼眶外侧壁为中心的软组织密度肿块, 邻近骨质明显溶骨性破坏, 并见大量放射状钙化; e) MRI 增强轴位示肿瘤跨眶颅生长, 增强后明显不均匀强化, 中央见无强化区, 并见脑膜尾征; f) 左侧颈外动脉明显扩张; g、h) 病理(HE, 200 \times)镜下可见少量病理性核分裂像, 肿瘤细胞呈团索状排列

参考文献

- [1] 中国泪腺上皮性肿瘤诊疗专家共识(2021年)[J]. 中华眼科杂志, 2021, 57(9): 658-662.
- [2] 邢其棋. 常见泪腺上皮性肿瘤中 EGFL7 的表达及其与血管生成、细胞增殖活性的相关性研究[D]. 青岛大学眼科学, 2019.
- [3] Thompson L. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of head and neck tumours[J]. Ear Nose Throat J, 2006, 85(2): 74.
- [4] 刘凤权. 泪腺上皮性肿瘤 CT 和 MRI 特征分析及泪腺多形性腺瘤临床研究[D]. 中国人民解放军海军军医大学; 第二军医大学眼科学, 2017.
- [5] 蔡伶俐, 方秉一, 吴利忠. 腮腺多形性腺瘤和低度恶性多形性腺瘤的 CT 表现及初步分析[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2018, 24(4): 296-300.
- [6] 王永哲, 鲜军舫, 杨本涛, 等. 3.0T 磁共振扩散加权成像表现扩散系数对泪腺肿瘤性病变的鉴别诊断价值[J]. 中华医学杂志, 2019, 99(1): 53-56.
- [7] 邢其棋, 张芳, 刘栋, 等. 常见泪腺上皮性肿瘤中 EGFL7 的表达及其与血管生成和细胞增殖活性的相关性研究[J]. 国际眼科杂志, 2020, 20(7): 1139-1142.
- [8] 洪瑾, 张志强, 刘宇, 等. 泪腺区占位性病变 38 例临床病理分析[J]. 临床眼科杂志, 2019, 27(4): 325-327.
- [9] 梁丰丽, 马雪英, 麻少辉, 等. 眶颅沟通泪腺恶性混合瘤伴硬脑膜浸润一例[J]. 磁共振成像, 2017, 8(3): 228-229.