

腺样囊性癌_肿瘤科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_85_BA_E6_A0_B7_E5_9B_8A_E6_c22_611701.htm 腺样囊性癌

（adenoid cystic carcinoma）又称圆柱瘤（cylindroma）或圆柱瘤型腺癌（adeno-carcinoma of cylindroma type）。由billroth首次报道。并称为圆柱瘤。多数人认为肿瘤来自涎腺导管，也可能来自口腔粘膜的基底细胞。【诊断】腺样囊性癌和其他类型的涎腺恶性肿瘤一样，术前诊断是一难题。涎腺肿块早期出现疼痛及神经麻痹者，应首先考虑腺样囊性癌的诊断。为进一步确诊，可做细针穿刺细胞学检查，镜下可见瘤细胞呈圆形或卵圆形，似基底细胞，并呈球团形聚集；粘液呈球团形，在其周围有一层或多层肿瘤细胞。这种独特表现是其他涎腺上皮肿瘤所没有的，具此特点可诊断为腺样囊性癌。正确判断腺样囊性癌的累及范围也较困难，现有的检查方法，如涎腺造影x线片、b型超声、ct及核素扫描等均不能解决这一问题。【治疗措施】外科手术切除仍然是目前治疗腺样囊性癌的主要手段。局部大块切除是根治腺样囊性癌的主要原则。即在功能影响不大的情况，尽可能切除肿瘤周围组织，甚至牺牲一些肉眼看来是正常的器官，对于邻近肿瘤的神经应尽量做追踪性切除。术中应配合冰冻切片检查周界是否正常。原则上腺样囊性癌做腮腺全切，考虑到腺样囊性癌具有较高的神经侵犯性，对面神经的保留不宜过分考虑；颌下腺者至少应行颌下三角清扫术；发生在腭部者应考虑做上颌骨次全或全切除术，如已侵犯腭大孔，应连同翼板在内将翼腭管一并切除，必要时可行颅底切除。腺样囊性癌的颈淋巴

结转移率在10%左右，但直接侵犯远较瘤栓转移为多。allen及bosch通过对腺样囊性癌的区域淋巴转移的研究，认为所谓淋巴结转移都是肿瘤直接长入淋巴结，其周围软组织都有瘤细胞浸润，未见瘤栓转移的病例。因此腺样囊性癌患者不必做选择性淋巴结清扫术。复发性或晚期肿瘤除做广泛切除外，术的可配合放射治疗。有些解剖部位手术不能彻底时，也需术后配合放射治疗。手术配合放射治疗有可能减低复发率。对于一些失去手术机会的病例，也可以采用放射治疗控制发展。以往认为涎腺恶性肿瘤对放射线呈抗拒性，近来一些研究结果表明，腺样囊性癌对放射是敏感的，但单纯放疗不能完全治愈。晚期患者或术后复发患者也可配合化疗，以减少复发。化疗主要用于配合手术治疗或姑息治疗。据skibba及bueld报告，用环磷酰胺、长春新碱、5-fu、阿霉素、丝裂霉素联合化疗，有的可使转移灶完全消失。单一用药以顺氯铂最好，有效率37.05%。

【病理改变】（一）大体形态 此瘤呈圆形或结节状，大小不等，但直径多在2~4cm，与周围组织界限不清。肿块多呈实质性，质地稍硬，无包膜。切面灰白或淡黄色，湿润，部分可见微小囊腔，少数以大囊为主。（二）镜检 肿瘤细胞有两种，即导管内衬上皮细胞和肌上皮细胞。瘤细胞有多种排列方式，筛状结构是此瘤的典型图象。瘤细胞排列成圆形、卵圆形或不规则形的上皮团块，其中含有许多大小不等的圆形或卵圆形囊性腔隙，呈筛孔状，与藕的横断面相似。这些小的囊性腔隙多由肿瘤性肌上皮细胞围绕，内含粘液样物质。电镜下观察，腔内含有基板、星状颗粒性粘液样物和胶原纤维，其中胶原原纤维可呈玻璃样，甚至占据整个囊腔，形成透明蛋白圆柱体。腺样囊性癌中

，除筛状结构外，还可见瘤细胞排列密集呈实性小条索、小团块和小导管样结构。小导管样结构由2~3层细胞围绕而成，有时腔内含有红染粘液。实性型腺样囊性癌较少见，往往是部分为较大的实性团块，部分仍为筛状结构或小条索，大团块的中央可发生细胞退变、坏死和囊性变。（三）生物学特点 腺样囊性癌生长虽慢，但无包膜，且侵袭性很强，浸润范围往往超出手术时肉眼看到的肿瘤范围，因之术后易复发。肿瘤有沿着或围绕着纤维生长的倾向，因此肿瘤可沿神经周围生长，侵犯神经衣和神经纤维束，引起神经症状。也可沿着或围绕着血管生长，使血管收缩机能障碍，引起手术时出血。肿瘤还可沿着血管、神经、胶原纤维扩散至腺组织和邻近其他组织。晚期瘤细胞也易侵入血管，发生血行转移。据spiro报告远处转移率为43%，常转移到肺、肝和骨，而淋巴转移很少见。【临床表现】腺样囊性癌占涎腺肿瘤的5%~10%，在涎腺恶性肿瘤中占24%。好发于涎腺，以发生在腮腺者常见。大涎腺虽然较少，但为颌下腺和舌下腺好发的肿瘤。在腮腺肿瘤中仅占2%~3%。eeroth报告2513例涎腺肿瘤，其中腺样囊性癌119例，发生于腮腺者49例，占腮腺肿瘤的2%；颌下腺26例，占颌下腺肿瘤的16%；腭部小涎腺44例，占腭部涎腺肿瘤的24%。国内程报告225例中，162例发生于小涎腺，其中腭部87例，占38.7%，63例发生于大涎腺。男女发病率无大差异，或女性稍多。最多见的年龄是40~60岁。肿瘤早期以无痛性肿块为多，少数病例在发现时即有疼痛，疼痛性质为间断或持续性。有的疼痛较轻微，有的可剧烈。病程较长，数月或数年。肿瘤一般不大，多在1~3cm，但有的体积也较大。肿块的形状和特点可类似混合瘤，圆形或结

节状，光滑。多数肿块边界不十分清楚，活动度差，有的较固定且与周围组织有粘连。肿瘤常沿神经扩散，发生在腮腺的腺样囊性癌出现面神经麻痹的机会较多，并可沿面神经扩展而累及乳突和颞骨；颌下腺或舌下腺的腺样囊性癌，可沿舌神经或舌下神经扩展至距原发肿瘤较远的部位，并造成患侧舌知觉和运动障碍；发生在腭部的腺样囊性癌，可沿上颌神经向颅内扩展，破坏颅底骨质和引起剧烈疼痛。肿瘤也常侵犯邻近骨组织，如发生于颌下腺和舌下腺者常累及下颌骨；发生在腭部都常累及腭骨等。发生于小涎腺腺样囊性癌累及粘膜时，除触及质地硬、表面呈小结节状的肿块外，常可见明显的、呈网状扩张的毛细血管。患者除晚期出现并发症使病情恶化外，一般无明显全身症状。【预后】病变部位、肿瘤大小以及外科手术是否切除彻底与预后直接相关。腺样囊性癌局部易复发，多次复发常远处转移。死亡主要原因是局部破坏或远处转移。肿瘤发展慢，即使复发亦可带瘤生存多年。不少学者认为，判断腺样囊性癌预后应以10年为限。据spiro报告242例大、小涎腺腺样囊性癌患者5、10、15及20年生存率分别为63%、39%、26%及21%。国内马大权报告5、10、15年生存率分别为64.4%、36.7%、14.3%。发病部位不同其预后也不一样。发生在腮腺者预后较好，小涎腺次之，颌下腺、鼻腔、副鼻窦者最差。spiro报告的242例患者的10年治愈率，腮腺为29%，口腔小涎腺23%，颌下腺10%，而鼻腔及副鼻窦仅为7%。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com