

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202624526

· 病案报道 ·

鼻咽部涎腺型透明细胞癌 1 例

张思寒,王海燕,刘杰

(重庆医科大学附属第一医院 耳鼻咽喉科,重庆 400016)

中图分类号:R739.63

涎腺型透明细胞癌(hyalinizing clear cell carcinoma, HCCC),作为一种涎腺原发性低度恶性上皮性肿瘤,在涎腺上皮性肿瘤中占比约 1.2%,在涎腺恶性肿瘤中占比达 2.5%^[1]。该病在女性中更为多见,临床上常以无痛性肿块为主要表现。目前, HCCC 的诊断主要依靠分子遗传学检测 *EWSR1-ATF1* 融合基因的阳性表达。在病理诊断中,需与黏液表皮样癌、上皮-肌上皮癌、肌上皮肿瘤以及透明细胞亚型嗜酸细胞腺瘤等肿瘤类型加以鉴别。目前针对 HCCC,尚未有专门的治疗指导方案,临床实践中多采用手术治疗。作者收治了发生于鼻咽部的 HCCC 患者 1 例,报道如下。

1 病例资料

患者,女,41 岁,因左耳闷塞感 3 年余就诊于重庆医科大学附属第一医院耳鼻咽喉科。入院查体:左侧咽隐窝饱满,新生物隆起,窄带成像下表面上皮内毛细血管袢呈大小不一的棕色斑点,局部呈扭曲线条,右侧咽隐窝清晰。增强 CT 提示鼻咽左侧壁软组织团块,考虑肿瘤性病变。增强 MRI 提示左侧鼻咽侧壁增多软组织影,大小约 21 mm×19 mm,咽隐窝消失, T1WI 呈稍低信号、T2WI 呈等稍低信号,

DWI 呈稍高信号,ADC 值降低,增强呈明显欠均匀强化,病灶与左侧翼内肌及头长肌紧贴,翼外肌形态、信号未见确切异常,左侧咽旁隙稍变窄;颅底骨质结构完整未见明显骨质破坏(见图 1、2)。外院术前病检结果:考虑鼻咽部 HCCC,免疫组化染色提示新生物呈 CK 阳性、CK5/6 阳性、P16 阴性、P40 阳性、ECFR 阳性、CD45 部分阳性、CD56 阴性、Ki-67 2% 阳性、S-100 阴性、SOX-10 阴性、SMA 阴性、GFAP 阴性、CK7 阳性,分子病理检测报告提示 FISH 阳性、*EWSR1* 基因发生断裂。腹部彩超和全身骨扫描未见异常。术前检查未见明显手术禁忌证,于全麻影像导航系统引导鼻内镜下行鼻咽部肿瘤低温等离子切除术。术中见病变超出影像学提示范围,鼻咽部黏膜下广泛质硬,软骨状新生物。术后病理提示为 HCCC(图 3)。随访 1 年未见肿瘤复发及远处转移(图 4)。

2 讨论

小涎腺肿瘤属于罕见的恶性肿瘤范畴,约占所有头颈部肿瘤的 2%^[2],其中,透明细胞癌在小涎腺肿瘤的占比约 1%^[3],该肿瘤得名源于其肿瘤细胞具有丰富的透明胞质,且一般以实性、巢状或梁状形态分布于显著玻璃样变性的间质中^[1]。从发病特

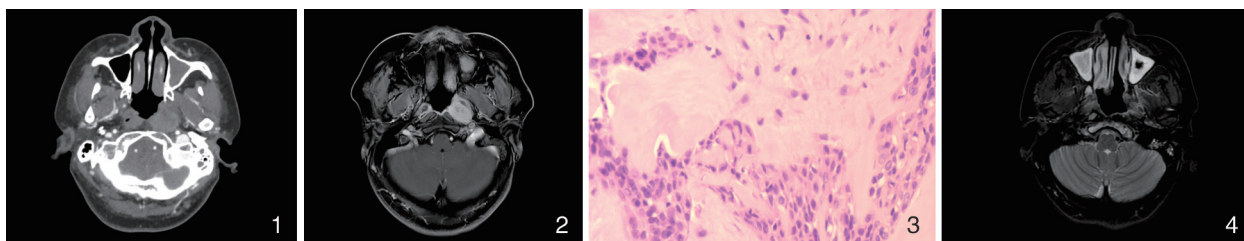


图 1 术前鼻咽部水平位增强 CT 图 2 术前鼻咽部水平位增强 MRI 图 3 病理检查示胞质透明的多形性细胞片状、条索状排列,细胞核圆形或椭圆形,间质可见玻璃样变 (HE ×200) 图 4 术后 1 年鼻咽部水平位增强 MRI

第一作者简介:张思寒,女,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者简介:刘杰,男,博士,主任医师。

征来看,HCCC 在女性群体中更为常见,多表现为无痛性肿块。其原发部位与整个呼吸消化道小唾液腺的解剖分布相对应,常见于上颌、舌根或口底的小唾液腺,不过,它也可出现在鼻窦腔、下颌下腺、腮腺、喉等部位,如本例患者发生于鼻咽部则极为罕见^[4]。HCCC 是一种低度恶性肿瘤^[5],据报道 HCCC 患者确诊时的颈部或远处转移率为 15%~25%^[6]。在影像学检查方面,HCCC 常表现为局部浸润性病变,邻近骨质溶解破坏。MRI 可显示 T2 高强度弥漫性强化病灶。此外,原发和转移灶在 PET-CT 上可能表现为热显现,反映氟脱氧葡萄糖摄取增加^[7]。

随着认识的不断深入,新近的学术观点认为 HCCC 具有特异性的免疫组织化学特征与分子遗传学改变,是一种融合基因相关的独立类型的低级别涎腺源性癌^[1]。HCCC 具有以下特点:①HCCC 在中年女性的唾液腺中更常见^[4,8];②肿瘤肉眼切面多为实性灰白灰红色,通常无包膜。组织学上可见富含透明胞质的肿瘤细胞呈巢状、片状或梁状排列,部分肿瘤细胞亦可含有嗜酸性胞质,边界通常呈推挤式浸润;③HCCC 具有特征性的免疫表型:表达广谱角蛋白及鳞状上皮标志物(CKpan、CK5/6、P40、P63),不表达肌上皮标志物,肿瘤细胞 Ki-67 阳性指数通常较低,一般不超过 10%^[1];④存在 *EWSR1-ATF1* 基因融合,可用于 HCCC 的诊断^[9];⑤HCCC 的波形蛋白、S-100 蛋白、平滑肌肌动蛋白、肌肉特异性肌动蛋白、钙调蛋白和 GFAP 呈阴性,此特征将 HCCC 与肌上皮癌和转移性肾细胞癌区分开^[8]。

因 HCCC 较为罕见,目前临床治疗经验不足,尚未确定最佳治疗方案,手术是治疗 HCCC 的主要方法^[2],对于复杂部位病变的治疗可在实时影像导航的辅助下开展^[10],如本例患者术中探查发现肿瘤包绕颈内静脉,出血风险大,术前需充分评估病情、加强多学科协作、制定颈内动脉出血的应急预案^[11]。若怀疑淋巴结受累,建议扩大切除范围和淋巴结清扫^[3-4,12]。虽然该病为一种惰性的低度恶性肿瘤,但部分患者仍存在局部转移和复发的风险。Daniele 等^[8]统计了 152 例透明细胞癌患者,其中 14 例(9%)存在局部淋巴结转移,6 例表现为远处转移。另外 3 例在临床随访时发生转移,22%的患者($n=33$)报告术后疾病复发或持续存在。随访时,3.2%(5/152)的透明细胞癌患者死于该病,6%(9/152)的患者有残留病变。疾病复发的危险因素包括肿瘤晚期和存在淋巴结受累,与肿瘤大小无关。

总体而言,HCCC 的预后相对较好,尤其是手术

切缘呈阴性的病例。长期随访有利于进一步了解影响预后的因素和优化治疗方案,从而更深入地认识这一罕见肿瘤。我们应当高度关注 HCCC 这一特殊罕见肿瘤,在头颈部肿瘤诊疗尤其是涉及涎腺相关疾病时,更要提高警惕,避免误诊、漏诊。

参考文献:

- [1] 赵莎,朱岩,潘敏鸿,等.头颈部涎腺型透明细胞癌临床病理学特征[J].中华病理学杂志,2022,51(6):494-499.
- [2] Parsons JT, Mendenhall WM, Stringer SP, et al. Management of minor salivary gland carcinomas[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1996, 35(3):443-454.
- [3] Nakashima T, Yasumatsu R, Yamauchi M, et al. Hyalinizing clear cell carcinoma of the nasopharynx operated by trans-oral and trans-palatal approach[J]. J Laryngol Otol, 2015, 129 Suppl 2: S95-S97.
- [4] Malfitano MJ, Norris MN, Stepp WH, et al. Nasopharyngeal Hyalinizing Clear Cell Carcinoma: A Case Report and Review of the Literature [J]. Allergy Rhinol (Providence), 2019, 10: 2152656719889030.
- [5] 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.
- [6] Albergotti WG, Bilodeau EA, Byrd JK, et al. Hyalinizing clear cell carcinoma of the head and neck: Case series and update[J]. Head Neck, 2016, 38(3):426-433.
- [7] Takamura T, Koyasu S, Sugimoto A, et al. Hyalinizing clear cell carcinoma in the sphenoid sinus[J]. Clin Nucl Med, 2024, 49(3):287-288.
- [8] Daniele L, Nikolarakos D, Keenan J, et al. Clear cell carcinoma, not otherwise specified/hyalinizing clear cell carcinoma of the salivary gland: The current nomenclature, clinical/pathological characteristics and management[J]. Crit Rev Oncol Hematol, 2016, 102:55-64.
- [9] Kujiraoka S, Tsunematsu T, Sato Y, et al. Establishment and characterization of a clear cell odontogenic carcinoma cell line with EWSR1-ATF1 fusion gene[J]. Oral Oncol, 2017, 69:46-55.
- [10] 王茂鑫,张清怡,徐珊珊,等.鼻咽部节细胞胶质瘤 1 例报告及文献复习[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2023,29(2):53-56.
- [11] 张增潇,于龙刚,王琳,等.复发性鼻咽癌内镜挽救手术中颈内动脉出血的处理[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2023,29(2):44-49.
- [12] Fukuda A, Tagami Y, Takasawa A, et al. Nasopharyngeal hyalinizing clear cell carcinoma with EWSR1 rearrangements diagnosed by fluorescence in situ hybridization[J]. Auris Nasus Larynx, 2015, 42(5):412-415.

(收稿日期:2024-12-15)

本文引用格式:张思寒,王海燕,刘杰.鼻咽部涎腺型透明细胞癌 1 例[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2026,32(1):101-102.
DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202624526