

·病例分析·

下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移一例

欧发荣 廖贵清 纪焕中 张深榕 苏凯

中山大学附属口腔医院,光华口腔医学院,广东省口腔医学重点实验室,广州 510055

通信作者:苏凯,Email:firelance@163.com

【摘要】 转移性成釉细胞瘤于2017年世界卫生组织(WHO)新分类中被划分为良性成釉细胞瘤,其易转移至肺部、颈部。本文报道1例下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移的病例,并结合相关文献分析其临床表现及预后,为临床诊治提供参考。

【关键词】 下颌骨; 成釉细胞瘤; 转移; 淋巴结

引用著录格式: 欧发荣,廖贵清,纪焕中,等.下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移一例[J/OL].中华口腔医学研究杂志(电子版),2022,16(5):309-312.

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2022.05.007

One case with mandibular metastatic enameloma with lymph node metastasis in the right submandibular region

Ou Farong, Liao Guiqing, Ji Huanzhong, Zhang Shenrong, Su Kai

Hospital of Stomatology, Guanghua School of Stomatology, Sun Yat-sen University, Guangdong Provincial Key Laboratory of Stomatology, Guangzhou 510055, China

Corresponding author: Su Kai, Email:firelance@163.com

【Abstract】 Metastatic enamel tumors have been classified as benign enamelomas according to the new classification of the World Health Organization (WHO) in 2017, which are easy to metastasize to the lungs and neck. In this paper, a case of mandibular metastatic enameloma with lymph node metastasis in the right submandibular region was reported, and its clinical manifestations and prognosis were analyzed in combination with relevant literature to provide a reference for clinical diagnosis and treatment.

【Key words】 Mandible; Ameloblastoma; Metastasis; Lymph nodes

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2022.05.007

2017年世界卫生组织(WHO)新分类中,转移性成釉细胞瘤被划分为良性成釉细胞瘤,易转移至肺部、颈部。中山大学附属口腔医院口腔颌面外科收治1例下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移的病例,现报道如下。

病例报告

患者,男,65岁,主诉:颈部长期无痛性肿物3年,右颌下区肿物1年。

1. 现病史:3年前无明显诱因发现颈部长期肿物,初为绿豆大小的硬结节,逐渐增大,无疼痛,无出血,舌前伸受限,开口无影响。2019年10月29日至外院行病理活检,符合成釉细胞瘤,未进行治疗。1年

前无明显诱因发现右侧颌下区肿物,初为黄豆大小,逐渐增大。现肿物为乒乓球大小,质地中等,无疼痛,活动可,皮温无升高,2021年12月1日在中山大学附属口腔医院行全颌曲面断层片和锥形束CT(cone-beam computed tomography, CBCT)检查,考虑为成釉细胞瘤,现以“下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移?”收入院治疗。

2. 既往史:否认手术史、输血史和药物过敏史。

3. 专科查体:双侧颜面部不对称,右颌下区1个肿物(图1A),大小约4 cm × 3 cm,表面皮肤无异常,质地中等,边界清,活动可,无压痛;口内检查:见双侧颈部肿物(图1B),范围为33-42区域,唇舌向明显隆起,前庭沟隆起变浅,无压痛,无出血,无乒乓球

样感,下前牙32-42Ⅰ°松动,肿物舌侧隆起明显,引起舌前伸受限。

4. 辅助检查:2019年10月29日外院病理检查示左下颌骨、右下颌骨为纤维、骨组织,下颌骨正中符合成釉细胞瘤。2021年11月28日外院胸部CT未提示有转移。2021年12月1日在中山大学附属口腔医院口腔颌面外科拍摄全颌曲面断层片(图2A)和CBCT检查(图2B),全颌曲面断层片示颏部多囊性“皂泡状”低密度X线透射影,大小不一,边界清晰,考虑成釉细胞瘤。CBCT示下颌骨多囊性低密度透射影,呈类圆形,领骨膨胀,下颌骨多处骨密质变薄或消失,牙根间的牙槽骨吸收,瘤区有牙移位,考虑成釉细胞瘤。CBCT示下颌骨多囊性低密度透射影,呈类圆形,领骨膨胀,下颌骨多处骨密质变薄或消失,牙根间的牙槽骨吸收,瘤区有牙移位,考虑成釉细胞瘤。2021年12月2日外院行核磁共

振检查(图2C~2D),显示下颌骨前方骨质破坏,局部见软组织肿块形成,大小约3.6 cm×4.5 cm×6.3 cm,T1加权像(T1 weighted image, T1WI)呈等信号,T2加权像(T2 weighted image, T2WI)呈混杂高信号,增强扫描呈不均匀强化,DWI弥散受限;双侧舌下腺及舌尖部受压。右颌下区见囊性肿物,大小约3 cm×4 cm,T1WI呈等信号,T2WI呈均匀高信号。影像所见:(1)下颌骨占位,可符合成釉细胞瘤;(2)右侧颌下三角区囊性病灶,性质待定,建议复查除外淋巴结转移并坏死。

5. 初步诊断:(1)下颌骨颈部肿物:成釉细胞瘤? (2)右颌下区肿物:成釉细胞瘤转移?

6. 治疗方案:入院后完善检查,于颈部肿物舌

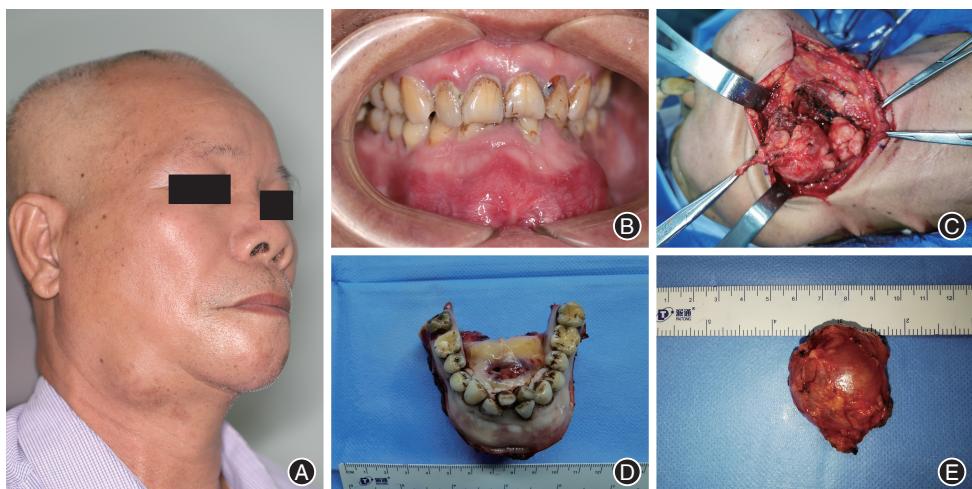


图1 下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移患者术前、术中颈部肿物及右颌下区肿物的临床表现 A:术前侧面观;B:颈部肿物口内照;C:颈部肿物术中照;D:下颌骨截断性切除;E:切除的右颌下区肿物。

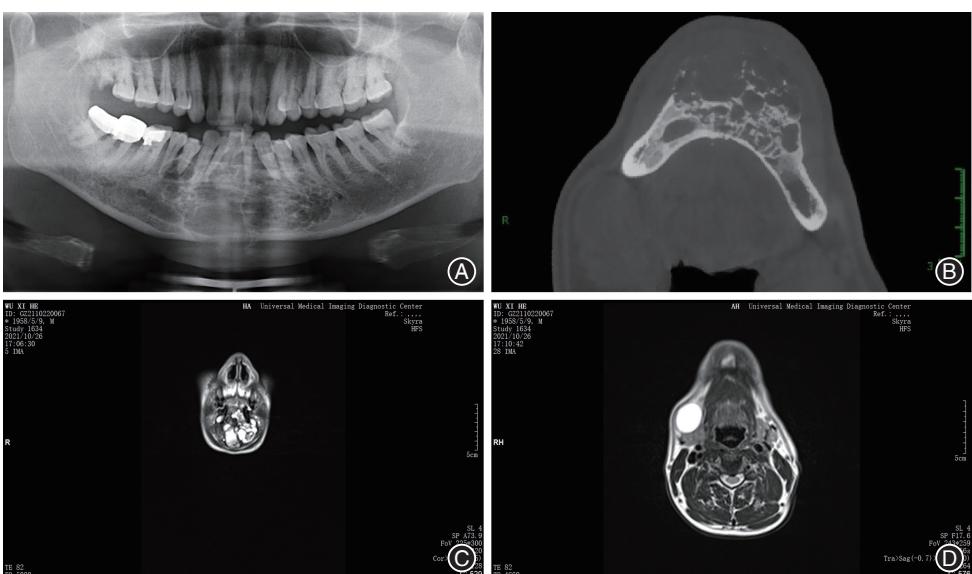


图2 下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移患者颈部肿物及右颌下区肿物影像学表现 A:全颌曲面断层片;B:锥形束CT(CBCT)影像;C:颈部肿物核磁共振(MR)T2加权成像(T2WI)影像;D:右颌下区肿物MR T2WI影像。

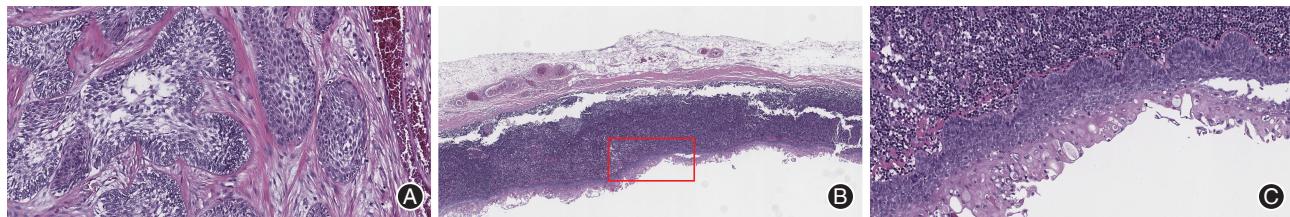


图3 下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移患者颈部肿物、右颌下区肿物病理检测结果 A: 颈部肿物病理图片(苏木精-伊红 高倍放大);B: 右颌下区肿物病理图片(苏木精-伊红 低倍放大);C: 图3B红框局部放大图(苏木精-伊红 高倍放大)。

侧表面行活检,结果示成釉细胞瘤。排除手术禁忌证,全身麻醉下行双侧下颌骨肿物扩大切除术+双侧下颌骨截断性切除术+右侧颌下区肿物探查术+切除活检术+右颈淋巴清扫术+左侧颈淋巴结探查术+双侧下颌骨缺损左腓骨肌皮瓣瓣血管化游离移植修复术+小动脉吻合术+小静脉吻合术+气管切开术。术中可见切除的颈部肿物(图1C)及右颌下区肿物(图1D~1E)。

7. 术后病理检查结果(图3):(1)原发灶镜下可见骨小梁间见大量成釉器样上皮团,形成滤泡状或连接成网状,部分团块中央细胞囊性变,肿瘤上皮团块浸润至黏膜上皮下纤维组织内,结合右颌下区肿物镜下改变,考虑为转移性成釉细胞瘤。(2)免疫组化可见瘤细胞Ki67热点区域约3%(+).(3)右颌下区肿物镜下可见淋巴组织内见成釉器样上皮岛,部分区域囊性变,囊腔内衬呈成釉细胞瘤样特点的上皮,结合临床,考虑为成釉细胞瘤淋巴结转移。左ⅠB区淋巴结、左ⅡA区淋巴结、右颈大块、ⅠA区淋巴结、右ⅠB区淋巴结、右ⅡA区淋巴结、右ⅡB区淋巴结和右Ⅲ区淋巴结镜下未见肿瘤。

8. 最终诊断:下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移。

9. 随访:患者处于门诊长期随诊状态,术后随访半年,外观恢复良好,可进食流食,局部查体及复查全颌曲面断层片(图4)未见肿物复发迹象。

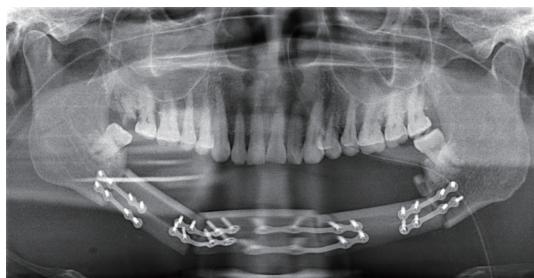


图4 下颌骨转移性成釉细胞瘤伴右颌下区淋巴结转移患者术后半年全颌曲面断层片

讨 论

成釉细胞瘤的分类随着临床表现、病理特点等不断变化,目前WHO分类总共有5版^[1]。2005年第3版分为实性/多囊性成釉细胞瘤、骨外/外周型、单囊性和促结缔组织增生型4种类型;2017年第4版^[2]进一步简化,将成釉细胞瘤这一名称专用于指实性(多囊性)骨内型成釉细胞瘤,另外单列单囊性、骨外(外周)型和转移性成釉细胞瘤3种类型,其中促结缔组织增生型不再单独列出;2022年第5版^[1]则新增1个分类:腺样成釉细胞瘤。

对于转移性成釉细胞瘤,第3版认为“转移性成釉细胞瘤”是恶性成釉细胞瘤的一种亚型,并指出诊断该病只有在转移发生后才能作出,确诊的依据是其临床行为而非组织学表现,导致既往部分研究将转移性成釉细胞瘤与恶性成釉细胞瘤相混淆。事实上,尽管转移性成釉细胞瘤可发生远处转移,但原发灶和转移灶均为良性成釉细胞瘤的组织学特征。类似的肿瘤有转移性多形性腺瘤、良性转移性平滑肌瘤和骨巨细胞瘤^[3]。因此,第4版将“转移性成釉细胞瘤”归入“良性牙源性上皮性肿瘤”的类别中。

据统计,转移性成釉细胞瘤最常转移至肺部(75%~88%),其次为淋巴结(15%~27%),其他部位有脊柱、脑、肾脏等,转移性成瘤细胞瘤转移的潜在机制尚不完全清楚^[4-5]。有研究分析发现,31例转移性成釉细胞瘤进行手术治疗的病例中,其中只有10例在原发病变时就出现转移,其余21例患者原发病变手术时未出现转移,后续出现转移时间为3个月至24年(平均8.23年)^[4]。有研究将转移原因归结于原发灶过大,切除不彻底,局部复发次数过多^[5]。本病例仅3年前行活检检查,后未行治疗,1年前出现转移,具体转移原因未明,可能与活检手术导致的肿瘤播散有关。

转移性成釉细胞瘤是一种良性的牙源性上皮

性肿瘤,其发病率只占成釉细胞瘤的2%,原发灶及颈部转移灶主要的治疗方式是手术切除,但对于颈部转移灶行单纯切除术或行颈淋巴清扫术,有一定的争议,但尚未有数据统计两者的预后差异。放疗或化疗适用于无法手术的患者。一项研究发现,超过50%转移性成釉细胞瘤病例存在BRAF基因的突变^[6]。有文献报道,转移性成釉细胞瘤的总体生存期为(4.93 ± 6.33)年,5年生存期为44% ~ 70%^[7]。因此,BRAF基因抑制剂对其有一定的治疗效果。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

作者贡献声明 欧发荣:资料收集、论文撰写、论文修改;纪焕中、张深榕:收集影像资料、病例随访;廖贵清、苏凯:对论文进行最终校正

参考文献

- [1] Vered M, Wright JM. Update from the 5th edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck tumors: Odontogenic and maxillofacial bone tumours [J]. Head Neck Pathol, 2022, 16(1):63-75. DOI:10.1007/s12105-021-01404-7.
- [2] Speight PM, Takata T. New tumour entities in the 4th edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck tumours: Odontogenic and maxillofacial bone tumours [J]. Virchows Arch, 2018, 472(3):331-339. DOI:10.1007/s00428-017-2182-3.
- [3] Ganjre AP, Sarode G, Sarode S. Molecular characterization of metastasizing ameloblastoma: A comprehensive review [J]. J Cancer Res Ther, 2019, 15 (3) : 455 - 462. DOI: 10.4103/jcrt.JCRT_268_17.
- [4] Pandiar D, Anand R, Kamboj M, et al. Metastasizing ameloblastoma: A 10 year clinicopathological review with an insight into pathogenesis [J]. Head Neck Pathol, 2021, 15 (3) : 967-974. DOI:10.1007/s12105-020-01258-5.
- [5] Kapriniotis K, Bania A, Lampridis S, et al. Metastatic mandibular ameloblastoma of the lung ten years after primary resection: A rare case report[J]. Monaldi Arch Chest Dis, 2021, 91(2). DOI: 10.4081/monaldi.2021.1643.
- [6] González-González R, López-Verdín S, Lavalle-Carrasco J, et al. Current concepts in ameloblastoma-targeted therapies in B-raf proto-oncogene serine/threonine kinase V600E mutation: Systematic review[J]. World J Clin Oncol, 2020, 11(1):31-42. DOI: 10.5306/wjco.v11.i1.31.
- [7] Dissanayake RK, Jayasoorya PR, Siriwardena DJ, et al. Review of metastasizing (malignant) ameloblastoma (METAM): Pattern of metastasis and treatment [J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2011, 111 (6) : 734 - 741. DOI: 10.1016/j.tripleo.2010.12.018.

(收稿日期:2022-06-27)

(本文编辑:王嫚)