

涎腺硬化性多囊性腺瘤伴甲状腺乳头状癌 1 例

梁萱 金军 (通讯作者)

(延边大学附属医院 吉林延边 133000)

【摘要】 腮腺硬化性多囊性腺瘤 (Sclerosing polycystic adenosis SPA) 是一种良性涎腺病变, 形态学类似于纤维囊性病变和乳腺硬化性腺病, 该病变较为罕见, 任何年龄均可发病, 平均发病年龄为40岁, 女性略多见。大多数发生在腮腺, 少数在颌下腺、口腔或鼻腔, 大体上呈腮腺肿大, 伴或不伴疼痛, 预后良好, 治疗方法为手术切除, 诊断主要依靠病理学检查及免疫组化, 切除不完全可复发, 少数病例发生恶变。本文报道了涎腺硬化性多囊性腺瘤伴甲状腺乳头状癌1例, 术后患者5个月随访未见复发, 使得临床医师对于腮腺罕见病理类型肿物的诊疗有了更深入的理解, 避免误诊及复发。

One case of salivary gland sclerosing polycystic adenoma with papillary thyroid carcinoma

Liang Xuan Jin Jun (corresponding author)

(Yanbian University Affiliated Hospital Yanbian, Jilin 133000)

[Abstract] Sjogren's sclerosing polycystic adenoma (Sclerosing polycystic adenosis SPA) is a benign salivary gland lesion that morphologically resembles fibrocystic lesions and sclerosing adenosis of the breast. This condition is relatively rare, affecting individuals of any age, with an average onset age of 40 years, slightly more common in females. Most cases occur in the parotid gland, while a few involve the submandibular gland, oral cavity, or nasal cavity. Grossly, it presents as an enlarged parotid gland, with or without pain, and has a good prognosis. The treatment involves surgical excision, and diagnosis primarily relies on pathological examination and immunohistochemistry. Incomplete resection can lead to recurrence, and a few cases may undergo malignant transformation. This article reports a case of a salivary gland sclerosing polycystic adenoma associated with papillary thyroid carcinoma. Follow-up at 5 months post-surgery showed no recurrence, providing clinicians with a deeper understanding of the diagnosis and management of rare pathological types of parotid gland tumors, thus avoiding misdiagnosis and recurrence.

病例报道

患者, 男, 54岁, 主诉为发现左耳下肿物3个月。于2023年10月17日入院治疗, 病程中无明显不适。查体可见左耳垂下方, 下颌角处可触及大小约1.0×1.0cm肿块, 质中等, 活动度差, 无压痛, 皮肤无破损, 周围皮温正常。患者2019年因左侧甲状腺乳头状癌于延边大学附属医院甲状腺外科行左甲状腺次全切除术、左侧颈部淋巴结清扫术。入院后行腮腺彩超: 左侧腮腺内见一个混合回声, 大小9.8×7.5mm, 边界清, 内未见明显血流信号(图1)。行颈部强化CT: 左侧腮腺浅叶下缘见类椭圆形等密度结节影, 大小约1.2×1.0cm, 病灶境界清, 边缘光整, 密度均匀, 增强后延迟轻度强化(图2、图3)。术前诊断为: 左侧腮腺肿物性质待查。择期全麻行左侧腮腺肿物切除术。术中见左侧腮腺内大小约1.0×1.0cm肿块, 质中等, 与周围组织界限清。从后向前沿着肿物边缘完整分离肿物。术后病理示: (左腮腺) 考虑为涎腺硬化性多囊性腺瘤(sclerosing polycystic adenosis, SPA)。周边涎腺组织内淋巴结反应性增生(5枚)。免疫组化(自带IHC切片): Ki-67(+10%), CK7(+), CK19(+), CD56(-), Pax-8(-), Tg(-), TTF-1(-)。特殊染色: PAS(-)。免疫组化: CK5/6(部分+), p63(+), P40(+), MUC5AC(-), S-100(示肌上皮), SOX-10(+),

Dog-1(-), Mammaglobin(-)(图A、图B)。术后5个月随访未见复发。

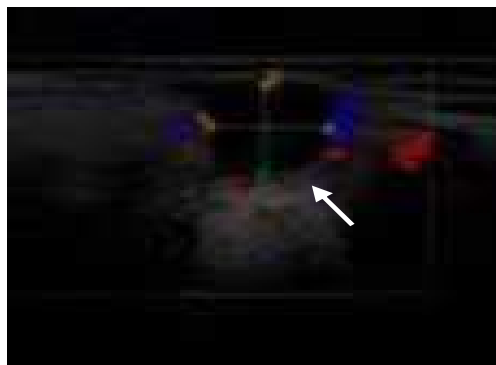


图1



图2

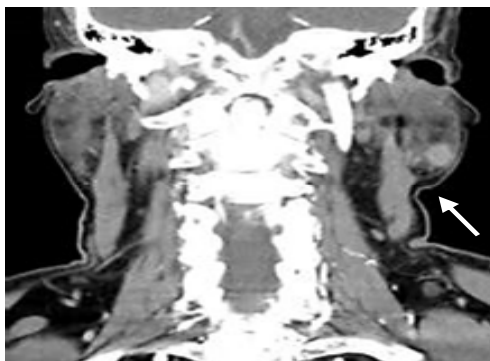
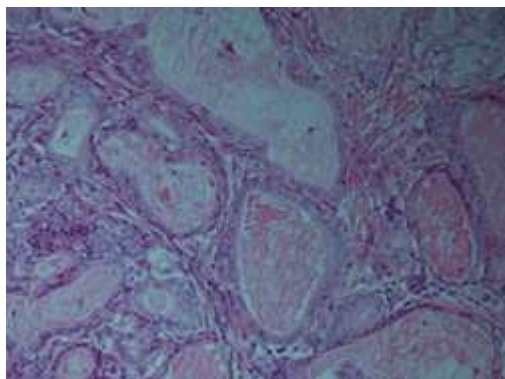


图3



图A(HE×200)肿瘤细胞呈导管样结构及囊腔样结构排列,可见少量粘液样细胞和基底样细胞。



图B(SP×200)免疫组化示Ki-67(+10%)

讨论

硬化性多囊性腺瘤(SPA)是一种罕见的涎腺的良性肿瘤,形态学类似于乳腺纤维囊性变或硬化性腺病^[1],由Smith等人首次报道于1996年。^[2]在第5版头颈部肿瘤WHO分类中,硬化性多囊性腺瘤从非肿瘤性上皮性病变移到良性肿瘤分类中,取代了先前的“涎腺硬化性多囊性腺病”的名称。^[3, 4]

SPA主要发生在腮腺,占70%,也可累及颌下腺、口腔、唇部、舌部等部位。任何年龄均可发病,平均发病年龄为40岁,女性略多见。^[1]患者典型的主诉是受累腺体可见缓慢

生长、无症状的肿块,病程从7天到11年不等。偶尔可能出现轻度疼痛或刺痛。^[2, 5]

病理学检查是确诊的主要依据。在组织学上,SPA的特征是腺泡细胞具有类似于酶原颗粒的强壮嗜酸性粒细胞结构。SPA病变通常境界清楚,呈小叶状,伴纤维硬化性间质,间质纤维化显著,可能导致假性浸润或假性神经浸润的模式,需与真正的恶性浸润相鉴别,病变可表现为囊性或非囊性,约50%的病例伴有不同程度的导管上皮增生,呈实性、筛孔状或微乳头状改变,细胞异型性从低级别到高级别不等。^[6, 7]

涎腺硬化性多囊性腺瘤的免疫组化特征对于诊断和鉴别诊断具有重要价值。其典型的免疫组化表现包括广谱细胞角蛋白阳性、S-100蛋白阳性、PTEN表达缺失以及低Ki-67增殖指数。这些特征有助于将其与其他良性或恶性涎腺病变鉴别。细胞穿刺的诊断学意义有限,因为它无法提供完整的组织结构信息,而组织结构对于SPA的诊断至关重要。例如,SPA的特征性表现包括硬化性间质、囊性成分以及导管上皮的增生,这些特征在细胞穿刺中难以完全体现。

影像学检查可以提示病变的大小、边界和内部结构,但单独依靠影像学难以确诊。SPA在超声上通常表现为边界清晰的低回声或混合回声肿块,其内部可能显示囊性成分,但并非所有病例均有明显囊性表现。增强CT可能显示不均匀强化,提示病变内的纤维硬化和囊性成分。细胞穿刺结合影像学检查可以提供更全面的病变信息。两者结合有助于术前评估。

SPA的诊断和治疗都基于手术切除。目前尚未建立标准的外科手术程序。^[8]Matsumoto等^[9]分析了不同的手术方式对复发率的影响:肿块单纯摘除的复发率较高(44.4%),而腮腺浅叶切除术和全腮腺切除术的复发率较低(分别为7.1%和10%)。手术时应尽量保证切缘阴性。对于首发病灶,推荐进行腮腺浅叶切除术。对于复发性病灶,推荐全腮腺切除术。然而,全腮腺切除术与面神经功能障碍、美容畸形和Frey综合征等并发症相关。^[10]

目前文献中未见死亡病例。^[11]在文献中报道SPA的复发率为7%~30%。复发通常发生在手术后的较长时间内,最长可达22年。^[12]复发的原因通常与手术切除不完全有关。复发的病例中,部分病例可能进一步发展为导管内癌或导管癌。^[13]

SPA的基因特征提示其可能与既往的化疗或放疗有关,这些治疗可能导致基因突变或信号通路的异常激活。^[14]放疗有可能导致疾病的恶性转化。

本例患者既往甲状腺乳头状癌(Papillary Thyroid Carcinoma, PTC)病史,已行手术治疗,无放化疗史,分子遗传学上,SPA以PI3K信号通路的基因改变为特征,尤其

是 PTEN 突变, PTC 常伴有 BRAF 突变、RAS 突变等。SPA 和 PTC 发生于同一个体可能存在偶然性, 但两者均涉及基因突变和细胞增殖, 因此可能存在共同的病理生理机制。

SPA 的 PI3K 通路基因改变与涎腺导管癌相似, 而 PTC 常伴有 BRAF 突变, 这些分子改变可能在不同组织中引发类似的肿瘤性增生。

参考文献:

- [1] GNEPP D R, WANG L J, BRANDWEIN-GENSLER M, 等. Sclerosing Polycystic Adenosis of the Salivary Gland: A Report of 16 Cases[J/OL]. American Journal of Surgical Pathology, 2006, 30 (2): 154–164. DOI: 10.1097/01.pas.0000186394.64840.1d.
- [2] SMITH B C, ELLIS G L, SLATER L J, 等. Sclerosing polycystic adenosis of major salivary glands: a clinicopathologic analysis of nine cases[J]. The American journal of surgical pathology, 1996, 20 (2): 161–170.
- [3] WHO 第五版 唾液腺肿瘤新分类—揭伟萍[Z].
- [4] LÉPINE C. Tumeurs des glandes salivaires □ : OMS 2022 et au-delà [J/OL]. Annales de Pathologie, 2024, 44 (3): 175–182. DOI: 10.1016/j.annpat.2024.02.005.
- [5] KAHRAMAN D, YALAVAÇ P, AKAR E, 等. Coexistence of sclerosing polycystic adenosis and dysgenetic polycystic disease of parotid, Report of a case[J/OL]. Indian Journal of Pathology and Microbiology, 2020, 63 (1): 109. DOI: 10.4103/IJPM.IJPM_502_18.
- [6] ELIOT C A, SMITH A B, FOSS R D. Sclerosing Polycystic Adenosis[J/OL]. Head and Neck Pathology, 2012, 6 (2): 247–249. DOI: 10.1007/s12105-011-0317-4.
- [7] TANG C G, FONG J B, AXELSSON K L, 等. Sclerosing Polycystic Adenosis: A Rare Tumor of the Salivary Glands[J/OL]. The Permanente Journal, 2016, 20 (2) [2025-02-28]. http : //www.thepermanentejournal.org/doi/10.7812/TPP/15-147. DOI : 10.7812/TPP/15-147.
- [8] GNEPP D R, WANG L J, BRANDWEIN-GENSLER M, 等. Sclerosing Polycystic Adenosis of the Salivary Gland: A Report of 16 Cases[J/OL]. American Journal of Surgical Pathology, 2006, 30 (2): 154–164. DOI: 10.1097/01.pas.0000186394.64840.1d.
- [9] MATSUMOTO N M, UMEZAWA H, OHASHI R, 等. Surgical Treatment of Rare Sclerosing Polycystic Adenosis of the Deep Parotid Gland: [J/OL]. Plastic and Reconstructive Surgery – Global Open, 2016, 4 (3): e645. DOI: 10.1097/GOX.0000000000000614.
- [10] FORESTA E, TORRONI A, DI NARDO F, 等. Pleomorphic adenoma and benign parotid tumors: extracapsular dissection vs superficial parotidectomy—review of literature and meta-analysis[J/OL]. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology, 2014, 117 (6): 663–676. DOI: 10.1016/j.oooo.2014.02.026.
- [11] GNEPP D R. Sclerosing Polycystic Adenosis of the Salivary Gland: A Lesion That May Be Associated With Dysplasia and Carcinoma In Situ; On: Sclerosing Polycystic Adenosis of Parotid Gland With Dysplasia and Ductal Carcinoma In Situ; Report of Three Cases With Immunohistochemical and Ultrastructural Examination. Skalova A, Michal M, Simpson RHW, et al. Virchows Arch 2002; 440: 29 – 35[J/OL]. Advances in Anatomic Pathology, 2003, 10 (4): 218–222. DOI: 10.1097/00125480-200307000-00005.
- [12] PETERSSON F. Sclerosing Polycystic Adenosis of Salivary Glands: A Review with Some Emphasis on Intraductal Epithelial Proliferations[J/OL]. Head and Neck Pathology, 2013, 7 (S1): 97–106. DOI: 10.1007/s12105-013-0465-9.
- [13] ESPINOSA C A, RUA L, TORRES H E, 等. Sclerosing Polycystic Adenosis of the Parotid Gland: A Systematic Review and Report of 2 New Cases[J/OL]. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 2017, 75 (5): 984–993. DOI: 10.1016/j.joms.2016.10.031.
- [14] BISHOP J A, GAGAN J, BAUMHOER D, 等. Sclerosing Polycystic “Adenosis” of Salivary Glands: A Neoplasm Characterized by PI3K Pathway Alterations More Correctly Named Sclerosing Polycystic Adenoma[J/OL]. Head and Neck Pathology, 2020, 14 (3): 630–636. DOI: 10.1007/s12105-019-01088-0.

通讯作者: 金军; 男; 1980 年 03 月 06 日; 主任医师; 医学博士; 慢性鼻窦炎伴鼻息肉发病机制