

· 临床研究与实践 ·

儿童涎腺黏液表皮样癌一例并文献综述



全文二维码

杨伊帆¹ 李祥¹ 郭芳² 薛磊¹ 刘召明¹¹ 河北省儿童医院整形外科, 石家庄 050031; ² 河北省儿童医院感染科, 石家庄 050031

通信作者: 刘召明, Email: 15833917213@163.com

【摘要】 目的 探讨涎腺黏液表皮样癌的治疗及预后。 **方法** 回顾性分析河北省儿童医院收治的 1 例涎腺黏液表皮样癌患儿临床资料。同时以“儿童”“涎腺”和“黏液表皮样癌”为检索词在中国知网、万方医学网,以“children”“salivary gland”和“mucoepidermoid carcinoma”为检索词在 PubMed 数据库,未限定时间检索相关文献。按照一定纳入和排除标准筛选文献后进行文献复习。 **结果** 本例患儿行肿物切除+周围淋巴结摘除手术治疗,持续随访 2 年无复发,外观恢复良好,未见肿瘤转移。收集符合条件英文文献共报道原发涎腺黏液表皮样癌 4 例,2 例行腮腺浅表切除术,其中 1 例切缘阳性,5 个月后进行二次手术及颈部淋巴结清扫;另外 2 例行全腮腺切除术,保留面神经。随访无一例复发。 **结论** 涎腺黏液表皮样癌临床表现缺乏特异性,治疗以手术为主;若切缘及淋巴结阴性,则规律随访即可。

【关键词】 涎腺肿瘤; 癌, 黏液表皮样; 诊断; 治疗; 儿童**基金项目:** 河北省医学科学研究课题计划(20200641)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304035-014

Mucoepidermoid carcinoma of salivary gland in children: one case report with a literature reviewYang Yifan¹, Li Xiang¹, Guo Fang², Xue Lei¹, Liu Zhaoming¹¹ Department of Plastic Surgery, Hebei Children's Hospital, Shijiazhuang 050031, China; ² Department of Infection Diseases, Hebei Children's Hospital, Shijiazhuang 050031, China

Corresponding author: Liu Zhaoming, Email: 15833917213@163.com

【Abstract】 Objective To explore the clinical features, imaging findings, treatments and outcomes of mucoepidermoid carcinoma of salivary gland. **Methods** Retrospective analysis was conducted for the clinical data of one child with mucoepidermoid carcinoma of salivary gland. A literature review was conducted based upon the searching results of China National Knowledge Infrastructure (CNKI), Wanfang and PubMed databases using such keywords as “children”, “salivary gland” and “mucoepidermoid carcinoma” without a time limit after excluding some items according to the inclusion criteria. And the relevant literature was reviewed. **Results** Tumor and peripheral lymph node were removed. During 2-year follow-ups, there was no recurrence, appearance recovery was decent and no tumor metastasis was noted. A total of 4 cases of primary salivary gland mucoepidermoid carcinoma were retrieved as eligible English literature. Among 2 cases of superficial parotid excision, one child of positive incisional margin underwent re-operation and neck lymph node dissection 5 months later. Another two underwent total parotidectomy with a preservation of facial nerve. There was no recurrence during follow-ups. **Conclusions** Mucoepidermoid carcinoma of salivary gland is a rare malignant tumor of head and neck. Its clinical manifestations are generally non-specific. Surgery remains a major treatment and regular follow-ups are sufficient if margins and lymph nodes are negative.

【Key words】 Salivary Gland Neoplasms; Carcinoma, Mucoepidermoid; Diagnosis; Therapy; Child**Fund program:** Key Medical Science Research Project of Hebei Province (20200641)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304035-014

涎腺肿瘤是一种好发于口腔颌面部、儿童罕见且恶性程度高的肿瘤性疾病,患者临床表现多样,病理分型多,缺乏特异性,约 5% 的患者发生在 20

岁以下,其中约 30% 有发生癌变的可能^[1]。涎腺肿瘤中以黏液表皮样癌(mucoepidermoid carcinoma, MEC)最常见,其由 Stewart 等^[2]于 1945 年首次描

述,但因其罕见性,目前有关该病的临床特征、易感因素等仍少有研究^[3-4]。MEC 常表现为坚硬、光滑的囊性肿块,边界清晰或浸润,外观可类似良性肿瘤或活检中的反应性唾液腺病变,临床症状及影像学检查特异性低,易误诊^[5]。现报道河北省儿童医院收治的 1 例儿童涎腺 MEC 病例,并复习相关文献,以提高临床医师对该类肿瘤的认识。

病例资料

一、本例患儿临床资料

患儿系 8 岁女童,因发现左耳垂下肿物 6 个月余入院。当地诊所查左耳垂下肿物约黄豆大小,无发热及触痛,无消退迹象,考虑局部肌肉痉挛,予按摩治疗,效果欠佳。入本院前 2 个月肿物较前增大至鹌鹑蛋大小,就诊于当地县医院,考虑左耳后淋巴结炎,予头孢唑肟钠(50 mg/kg, bid)静脉滴入 3 天,肿物未见消退或缩小。7 d 前就诊于某市级医院,考虑左耳周淋巴管瘤,建议行局部组织硬化治疗,家属拒绝,遂转而来本院就诊。患儿自发病以来,左耳垂下肿物无红肿、破溃,无明显疼痛,无面神经受累。既往体健,生长发育正常。无免疫系统、血液系统、恶性肿瘤疾病及家族史。

查体:左耳垂下方见一肿物,大小约 2.0 cm × 1.5 cm × 1.0 cm,边界清楚,肿物表面光滑,接近皮肤颜色,质韧,局部皮温不高,触之无压痛,与基底无明显粘连。

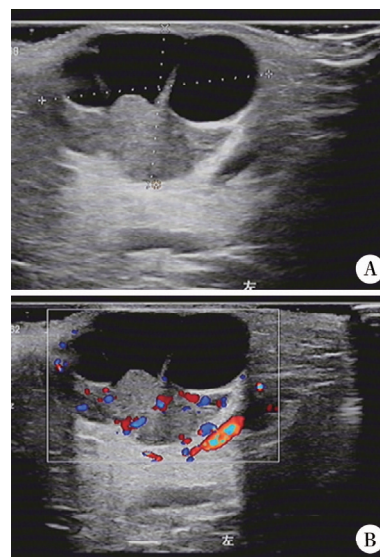
血常规:白细胞 $8.7 \times 10^9/L$,中性粒细胞 77.5%,淋巴细胞 14.7%,血红蛋白 130 g/L,血小板 $292 \times 10^9/L$,C 反应蛋白 0.79 mg/L。超声检查见左耳皮下囊性包块,大小约 22 mm × 9 mm,边界尚清晰,形态尚规整,内可见分隔,囊内可见点状回声漂浮,包块距皮肤约 1.3 mm;左侧腮腺回声欠均匀、血流增多;左侧腮腺后方低回声结节,约 14 mm × 7 mm 大小,低回声结节与囊性包块紧邻(图 1)。

行左耳垂下肿物切除 + 临近淋巴结摘除术,术中见透明薄膜肿物,呈分隔状,紧临肿物可见肿大淋巴结,将肿物及淋巴结切除后,未进一步切除腮腺组织。切除的完整肿物及周围淋巴结送病理检查。病理检查结果:(左耳后)涎腺来源肿瘤,结合形态及免疫组化,考虑为低级别黏液表皮样癌,周围淋巴结未见转移癌(0/1);免疫组化:CK7(+),CD3(+),CD21(FDC+),CD68(+),CD1a(少量+),Ki-67(约 10%+),CK5/6(+),GFAP(少量

+),S-100(-),P53(少量+);特殊染色:PAS(+);阿利新蓝(+);原位杂交:EBER(-)(图 2)。术后未予化疗或放射治疗。患儿恢复良好,定期复查,截止目前无复发。

二、文献检索情况

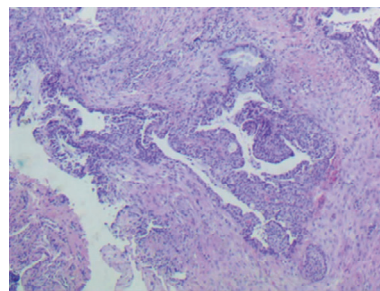
以“儿童”“涎腺”和“黏液表皮样癌”为检索词在中国知网、万方医学网,以“children”“salivary gland”和“mucoepidermoid carcinoma”为检索词在 PubMed 数据库,未限定时间检索相关文献进行复习。文献纳入标准:①涎腺黏液表皮样癌的个案或病例报道;②年龄小于 18 岁。排除标准:仅在文章摘要描述、信息缺失过多或笼统描述病例数而无具体临床资料的文献。



注 A:囊性包块,约 22 mm × 9 mm 大小,内可见分隔,囊内见点状回声漂浮;B:低回声结节内短棒状血流信号,左侧腮腺回声欠均匀、血流增多

图 1 涎腺黏液表皮样癌患儿术前影像学检查图片

Fig. 1 Preoperative images in a child of salivary gland mucoepidermoid carcinoma



注 可见黏液细胞、表皮样细胞和中间细胞,内含柱状黏液细胞构成的囊性间隙,中间细胞呈嗜酸性,未见核分裂

图 2 儿童涎腺黏液表皮样癌患儿病理检查结果(HE 染色, ×20)

Fig. 2 Pathological examination in a child of salivary gland mucoepidermoid carcinoma (HE stain, ×20)

共检索到符合条件英文文献 5 篇^[6-10] (无一篇中文文献),共报道 6 例患儿,其中 2 例为其他肿瘤放化疗后出现的第二肿瘤;原发涎腺黏液表皮样癌 4 例(表 1),包括男性 2 例、女性 2 例,年龄 3~9 岁,既往均体质良好,均缓慢起病,行肿块细针穿刺和细胞学检查(fine-needle aspiration, FNA)未确诊。2 例行腮腺浅表切除术,其中 1 例切缘阳性,5 个月后进行二次手术及颈部淋巴结清扫;2 例行全腮腺切除术,保留面神经。随诊无一例复发。

讨 论

黏液表皮样癌是常见涎腺原发性恶性肿瘤,组织学上由表皮样细胞、黏液细胞和中间细胞组成;也可有一些特殊的变异亚型,如透明细胞变异型、嗜酸细胞变异型、硬化变异型和 Warthin 瘤样变异型^[11]。按照细胞成分比例和病理学特征分为 3 种类型:高分化型(低级别、低度恶性),5 年生存率超过 90%;低分化型(高级别、高度恶性),易误诊为鳞状细胞癌;中分化型(中级别、中度恶性),介于上述两型之间^[12]。儿童恶性涎腺肿瘤通常表现为腮腺区域逐渐增大的无症状肿块,位于耳垂后或下面;由于症状不典型,常易漏诊或误诊为皮样囊肿^[13]。肿瘤在局部具侵袭性,对邻近组织有一定破坏力^[14]。若为高级别黏液表皮样癌还可发生局部淋巴结转移,或远处转移至肺、肝、骨和脑,引起相应功能障碍和症状。

目前 MEC 的发病机制尚不明确,肿物移动性差,触感类似浅表淋巴结,部分有囊性感,且起病缓

慢,可长达 10 年以上。该病主要辅助检查方法是影像学检查,B 超为首选,可确定腺体内有无占位性病变,为肿瘤性质提供信息。CT 能确定肿瘤所在部位及与周围组织的关系。本例患儿超声提示肿物边界清晰,形态规整,紧贴皮肤,范围局限且表浅,故未行 CT 检查。临床若遇腮腺深叶及范围广泛的肿瘤,应行 CT 检查,若需确定肿瘤与颈鞘的关系,则可行增强 CT 扫描;当遇范围较广泛的涎腺肿瘤且需血管影像时,建议选择软组织分辨率高的 MRI;对于手术或放疗后肿瘤组织结构改变较大、难以确定有无复发者,建议选择正电子发射体层摄影术(PET)-CT^[15]。除影像学检查外,其他诊断技术如 FNA 也常提及。FNA 虽然已在成人涎腺肿瘤诊断中广泛应用,但很少被用作儿童的诊断工具^[9]。FNA 对儿童唾液腺肿瘤的诊断准确性尚不清楚,有文献报道其准确度低至 33%^[5]。因涎腺和颌下腺肿瘤易产生瘤细胞种植,禁忌活检,故 MEC 在术前诊断上有一定难度。组织学上,MEC 的诊断依据是存在表皮样细胞、黏液细胞和中间细胞的混合物^[16]。这些病变通常表现为囊性间隙,内衬导管样、表皮样或黏液细胞,导致儿童 MEC 易误诊为多形性腺瘤。

涎腺肿瘤易局部复发,临床上多采取完全切除肿瘤并达正常切缘的手术方式^[17]。当 MEC 位于腮腺区域,需根据肿瘤所在位置在保留面神经功能的原则下,行腮腺浅层或腮腺全切除,而非单纯的肿瘤切除术。对于累及深叶的肿瘤、疑似或确诊的高级别肿瘤,或具有侵袭性恶性潜能的肿瘤,如累及面神经的肿瘤、多发性腮腺内肿块或颈部转移肿

表 1 文献报道的 4 例黏液表皮样癌患儿临床资料

Table 1 Clinical data of 4 MEC children as reported in the literature

第一作者	报道时间 (年)	患儿年龄 (岁)	性别	位置	临床表现	肿瘤情况	影像表现	治疗方法	随诊 时间	病理 级别	复发 情况
Khadaroo 等 ^[9]	1998	6	女	左侧 腮腺区	左侧颈部肿 块,质硬,光 滑,可移动	直径 15 mm	超声:血管性伴 囊性成分	浅表切除后切缘 阳性,5 个月 后行 2 次手术及颈 部淋巴结清扫	术后 12 个月	低	无
Belghiti 等 ^[6]	2011	4.5	男	左侧 腮腺区	左侧腮腺区 肿块	25 mm × 15 mm × 10 mm	超声:高回声且 不均匀	左侧腮腺全切	术后 12 个月	低	无
Chiware 等 ^[8]	2022	3	女	右侧 腮腺区	右侧腮腺质 硬、无压痛、 移动性肿块	直径 30 mm	CT:增强的、不 规则的腮腺区 包块	腮腺浅表切除, 保留面神经	术后 15 个月	中	无
Ajiya 等 ^[10]	2022	9	男	左侧 咽后壁	左侧颈部肿 块,进行性吞 咽困难、呼吸 困难,脱水和 流口水	30 mm × 100 mm × 100 mm,重 240 g	CT:边界不清、 形状不规则的 外生性中度增 强肿块,以左侧 口咽壁为中心	全切及颈部淋巴 结清扫	术后至 文章 发表时	中	无

瘤,应行全腮腺切除术,同时行颈部淋巴结清扫术^[5,17]。但就儿童而言,即使肿瘤为恶性,也大多为低度恶性,应最大可能保护原有组织器官,在术式选择上应更加个体化,如肿瘤较小、直径在 2 cm 以下,特别是肿瘤位于腮腺后下部位,可在正常腺组织内将肿瘤切除,在切除腺体肿瘤的同时应将腺体周围的淋巴结全部切除。

目前针对 MEC 术后是否行放疗尚存在争议,部分观点认为放疗会导致面部发育受损、牙齿问题、牙关紧闭、放射性骨坏死等并发症,甚至增加二次恶性肿瘤的风险^[18]。但亦有研究指出,放疗对 MEC 患者有益处,特别是对于高级别晚期肿瘤可以预防局部复发^[4]。本例患儿术后病理检查提示为低级别 MEC,周围淋巴结未见转移癌,故未追加放疗,目前随访 2 年,无复发。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 文献检索为杨伊帆、郭芳;论文调查设计为杨伊帆、刘召明;数据收集与分析为李祥;论文结果撰写为杨伊帆、李祥;论文讨论分析为杨伊帆、薛磊

参 考 文 献

- [1] Yoshida EJ, García J, Eisele DW, et al. Salivary gland malignancies in children [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014, 78 (2): 174-178. DOI: 10. 1016/j. ijporl. 2013. 11. 001.
- [2] Stewart FW, Foote FW, Becker WF. Muco-epidermoid tumors of salivary glands [J]. *Ann Surg*, 1945, 122 (5): 820-844. DOI: 10. 1097/0000658-194511000-00005.
- [3] Sirohi D, Sharma R, Sinha R, et al. Salivary gland neoplasms: an analysis of 74 cases [J]. *J Maxillofac Oral Surg*, 2009, 8 (2): 164-166. DOI: 10. 1007/s12663-009-0040-9.
- [4] Kupferman ME, de la Garza GO, Santillan AA, et al. Outcomes of pediatric patients with malignancies of the major salivary glands [J]. *Ann Surg Oncol*, 2010, 17 (12): 3301-3307. DOI: 10. 1245/s10434-010-1165-2.
- [5] Lennon P, Silvera VM, Perez-Atayde A, et al. Disorders and tumors of the salivary glands in children [J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2015, 48 (1): 153-173. DOI: 10. 1016/j. otc. 2014. 09. 011.
- [6] Belghiti H, Znati K, Harmouch T, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland in young children [J]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*, 2011, 112 (2): 110-112. DOI: 10. 1016/j. stomax. 2011. 01. 005.
- [7] Savelli SL, Klopfenstein KJ, Termuhlen AM. Mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland as a second malignant neoplasm [J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2005, 45 (7): 997-1000. DOI: 10. 1002/pbc. 20306.
- [8] Chiware R, Masege D. Parotid gland mucoepidermoid carcinoma in a three-year old: a case report [J]. *J West Afr Coll Surg*, 2022, 12 (3): 120-123. DOI: 10. 4103/jwas. jwas_130_22.
- [9] Khadaroo RG, Walton JM, Ramsay JA, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland: a rare presentation in a young child [J]. *J Pediatr Surg*, 1998, 33 (6): 893-895. DOI: 10. 1016/s0022-3468(98)90668-6.
- [10] Ajiya A, Shuaibu IY, Yahuza MA. Advance oropharyngeal mucoepidermoid carcinoma in a 9-year-old boy: a case report and review of literature [J]. *Afr J Paediatr Surg*, 2022, 19 (2): 105-108. DOI: 10. 4103/ajps. AJPS_133_20.
- [11] 颜晓晓, 欧阳小娟, 齐兴峰, 等. 唾液腺 Warthin 瘤样黏液表皮样癌 3 例临床病理分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2022, 38 (3): 318-322. DOI: 10. 13315/j. cnki. cjcep. 2022. 03. 013. Yan XX, Ouyang XJ, Qi XF, et al. Clinicopathological features of Warthin-like mucoepidermoid carcinoma in salivary gland: a report of three cases [J]. *Chin J Clin Exp Pathol*, 2022, 38 (3): 318-322. DOI: 10. 13315/j. cnki. cjcep. 2022. 03. 013.
- [12] Brandwein MS, Ivanov K, Wallace DI, et al. Mucoepidermoid carcinoma: a clinicopathologic study of 80 patients with special reference to histological grading [J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25 (7): 835-845. DOI: 10. 1097/0000478-200107000-00001.
- [13] 方成, 董晨彬, 李军, 等. 颅面非中线皮样囊肿 109 例临床特点及诊治分析 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2022, 21 (6): 567-570. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202007037-013. Fang C, Dong CB, Li J, et al. Clinical characteristics and management of craniofacial non-midline dermoid cyst in children: a report of 109 cases [J]. *J Clin Ped Sur*, 2022, 21 (6): 567-570. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202007037-013.
- [14] Dombrowski ND, Wolter NE, Irace AL, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the head and neck in children [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019, 120: 93-99. DOI: 10. 1016/j. ijporl. 2019. 02. 020.
- [15] 中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会涎腺疾病学组, 中国抗癌协会头颈肿瘤外科专业委员会涎腺肿瘤协作组. 涎腺肿瘤的诊断和治疗指南 [J]. *中华口腔医学杂志*, 2010, 45 (3): 131-134. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1002-0098. 2010. 03. 002. Group of Salivary Gland Diseases, Specialty Committee of Oral and Maxillofacial Surgery, Chinese Stomatological Association; Salivary Gland Tumor Collaboration Group, Committee of Head and Neck Tumor Surgery, Chinese Anti-Cancer Association: Guidelines of Diagnosing and Treating Salivary Gland Tumors [J]. *Chin J Stomatol*, 2010, 45 (3): 131-134. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1002-0098. 2010. 03. 002.
- [16] Speight PM. Update on diagnostic difficulties in lesions of the minor salivary glands [J]. *Head Neck Pathol*, 2007, 1 (1): 55-60. DOI: 10. 1007/s12105-007-0010-9.
- [17] Rahbar R, Grimmer JF, Vargas SO, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland in children: a 10-year experience [J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006, 132 (4): 375-380. DOI: 10. 1001/archotol. 132. 4. 375.
- [18] Gontarz M, Wyszynska-Pawelec G, Zapala J. Primary epithelial salivary gland tumours in children and adolescents [J]. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 2018, 47 (1): 11-15. DOI: 10. 1016/j. ijom. 2017. 06. 004.

(收稿日期: 2023-04-13)

本文引用格式: 杨伊帆, 李祥, 郭芳, 等. 儿童涎腺黏液表皮样瘤一例并文献综述 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2024, 23 (8): 777-780. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202304035-014.

Citing this article as: Yang YF, Li X, Guo F, et al. Mucoepidermoid carcinoma of salivary gland in children: one case report with a literature review [J]. *J Clin Ped Sur*, 2024, 23 (8): 777-780. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202304035-014.