

## 泪腺腺样囊性癌的 CT 诊断

包兵, 沙炎

**【摘要】 目的:**评价泪腺腺样囊性癌(ACC)的 CT 影像表现。**方法:**回顾性分析经手术和病理证实的 23 例泪腺腺样囊性癌,结合临床和病理,观察 CT 表现。**结果:**全部肿瘤均发生在泪腺眶部,扁椭圆形 11 例,不规则形 8 例,梭型 4 例;肿瘤边界清楚 15 例,边缘不规则 8 例,其中肿瘤沿肌锥外间隙向眶尖生长 10 例,肿瘤部分包附眼球 1 例;肿瘤部分与外直肌和或上直肌和上睑提肌分界不清 14 例,蔓延到眶上裂和海绵窦 1 例,颞窝和中颅窝受累 2 例。11 例(包括平扫和增强 4 例中的平扫)行平扫,显示肿瘤均为较高密度,其中 4 例密度较均匀,7 例病灶内部分见小囊状、斑点状低密度改变;16 例(包括平扫和增强 4 例中的增强)增强扫描大多为中到高度强化,其中 10 例强化不均匀,5 例强化较均匀,1 例未见强化;瘤内钙化 3 例。眶骨受压凹陷变薄 13 例,其中伴眶上裂扩大 1 例;骨质吸收破坏 10 例。**结论:**泪腺腺样囊性癌的 CT 影像表现具有一定的特征,能为诊断定性和临床治疗提供重要依据。

**【关键词】** 眼肿瘤; 泪器; 体层摄影术, X 线计算机

**【中图分类号】** R814.42; R739.7 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)06-0616-04

**CT diagnosis of adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland** BAO Bing, SHA Yan. Department of Radiology, Eye and Ear Nose Throat Hospital, Fudan University, Shanghai 200031, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To assess the imaging features of adenoid cystic carcinoma (ACC) of the lacrimal gland on CT scan. **Methods:** This retrospectively study included 23 patients with ACC which was surgically resected and pathologically proven. The CT results of all patients were analyzed in combination with clinical manifestations and pathological findings. **Results:** On CT images, all tumors located in orbital lobe of the lacrimal gland with variable appearance, 11 presenting flat to oval shape, 8 irregular shape and 4 fusiform shape. There were 15 tumors with well-defined margin and 8 tumors with irregular edge. Ten tumors were found that grew to orbital apex through extraconal space, and one case encased the eye-globe. The tumors infiltrated to the lateral rectus muscle, superior rectus muscle and levator muscle of the upper lid in 14 cases; the tumor was spread to superior orbital fissure and cavernous sinus in 1 case; the tumors involved temporal fossa and middle cranial fossa in 2 cases. Tumors appeared as relatively dense mass in 11 cases on non-contrast CT images, 4 as homogenous mass and 7 as heterogeneous mass. Sixteen tumors showed moderate to high enhancement after contrast injection, 10 as heterogeneous mass and 5 as homogenous mass, only 1 tumor showed no enhancement. The intratumoral calcification was detected in 3 cases. The orbital bone was compressed in 13 cases, including dilation of superior orbital fissure in one case. Bone destruction was found in 10 cases. **Conclusion:** CT may show virtually pathognomonic features of ACC, and could be used to assist in clinical management.

**【Key words】** Eye neoplasms; Lacrimal apparatus; Tomography, X-ray computed

腺样囊性癌(adenoid cystic carcinoma, ACC)在颜面部最常发生于涎腺,其次是泪腺<sup>[1]</sup>,泪腺 ACC 的发生率在泪腺上皮性肿瘤中仅次于泪腺多形性腺瘤而居第二,在泪腺恶性上皮性肿瘤中最常见<sup>[2]</sup>,是一种浸润性强预后差的恶性肿瘤,术后复发的概率很高。因此术前明确诊断及了解肿瘤的大小、范围对临床治疗及手术方式的选择有很大的帮助。本文搜集经病理证实的 23 例泪腺 ACC,回顾性分析其 CT 影像表现和特点。

### 材料与方 法

搜集 2001 年 9 月~2008 年 7 月经手术和病理证

实的 23 例泪腺 ACC,其中男 6 例,女 17 例。发病年龄 21~67 岁,平均年龄 45 岁。均为单侧发病,左眼 12 例,右眼 11 例。主要临床表现:全部病例均有不同程度眼球突出和移位,眶区疼痛(15/23),扪及肿块(14/23),眼球运动障碍(13/23),视力下降(6/23),上睑下垂(4/23),复视(3/23)。病程 2 个月~7 年不等。

全部病例均经 CT 检查,采用岛津 5000 型 CT 扫描仪和 Siemens Sensation 10 层螺旋 CT 扫描仪,矩阵 512×512,层厚 3 mm,层间距 3 mm,软组织算法重建,窗宽 200 HU,窗位 35 HU,骨算法重建,窗宽 2000~4000 HU,窗位 500~700 HU。单纯平扫(横断面和或冠状面)7 例,直接增强扫描(横断面和或冠状面)12 例,平扫和增强 4 例。对比剂为非离子对比剂优维显或欧乃派克 100 ml (300 mg I/ml),静脉内加压注射。

作者单位:200031 上海,复旦大学附属眼耳鼻喉科医院放射科

作者简介:包兵(1965-),女,江苏南通人,副主任医师,主要从事眼耳鼻喉影像诊断工作。

## 结果

### 1. CT表现

**发生部位:**肿瘤均起源于泪腺的眶部,位于眼眶颞上方肌锥外,全部病例均为单眼发病,左眼12例,右眼11例。

**形态和边缘:**23例中扁椭圆形11例,不规则形8例(其中4例呈“生姜”状,图1),梭型4例,全部病例中肿瘤末端呈锐角10例(图2);大小为 $0.9\text{ cm} \times 1.2\text{ cm} \times 2.3\text{ cm} \sim 2\text{ cm} \times 2.8\text{ cm} \times 3\text{ cm}$ ;肿瘤边界清楚15例,边缘不规则8例,其中肿瘤沿肌锥外间隙向眶尖生长10例(图2),1例肿瘤部分包附眼球。

**肿瘤密度和强化:**11例平扫中,与眼外肌比较,肿瘤大多为较高密度,其中4例密度较均匀,7例病灶内部分见小囊状、斑点状低密度改变(图3);16例增强扫描大多为中到高度强化,不均匀增强10例,较均匀增强5例,1例未见强化(图4a、4b)。瘤内钙化3例,其中粗钙化1例,细小钙化2例(图5)。

**骨质改变:**眶骨受压凹陷变薄13例(图4a),其中伴眶上裂扩大1例;骨质吸收破坏10例(图6)。

**邻近结构的侵犯:**肿瘤部分与外直肌和或上直肌和上睑提肌分界不清14例(图7),蔓延到眶上裂和海绵窦1例,颞窝和中颅窝受累2例(图5)。

### 2. CT术前诊断和术后病理结果

23例术前CT诊断:泪腺恶性肿瘤13例,泪腺良性混和瘤4例,泪腺淋巴瘤1例,泪腺炎性假瘤1例,泪腺囊肿1例,另外未定性建议进一步检查3例(均为

单行CT平扫)。病理结果(图8):全部为泪腺ACC病例。

## 讨论

### 1. 临床和病理

泪腺ACC又称泪腺圆柱瘤,占有泪腺上皮肿瘤的29%<sup>[3]</sup>,在泪腺恶性上皮性肿瘤中最常见<sup>[2]</sup>,约占泪腺恶性上皮性肿瘤的50%。组织学上ACC主要由群集成巢或条索状、核浓染而缺乏胞浆的小圆细胞组成。肿瘤多无包膜或包膜不完整,瘤内可有出血或坏死,呈浸润性生长,常沿血管、神经向周围组织蔓延。病理分型多采用Perzin的3个亚型分类法:管状型、筛状型和实性型,这三型细胞密度依次增加,预后逐渐变差,大多数患者可以是几种病理学类型同时存在,但不同病变各种类型分布比例不同,不同的组织学类型其影像学表现各异。嗜神经生长是ACC的生物学特点之一。泪腺ACC多见于中青年,以女性多见,发病高峰年龄40岁左右<sup>[4]</sup>,本组病例中位年龄为45岁,较文献报道偏高。主要临床症状为眼球突出、移位,泪腺窝肿块和局部疼痛,也可出现眼球运动障碍、上睑下垂、视力下降和复视等,与其他泪腺肿瘤不同的是疼痛发生率很高可达79%,这是因为该肿瘤嗜神经生长,早期侵犯神经及邻近骨膜、骨壁引起疼痛。本研究显示66%的患者出现不同程度的局部疼痛,较相关报道稍低。本病复发转移率高,预后不良。

### 2. CT影像表现

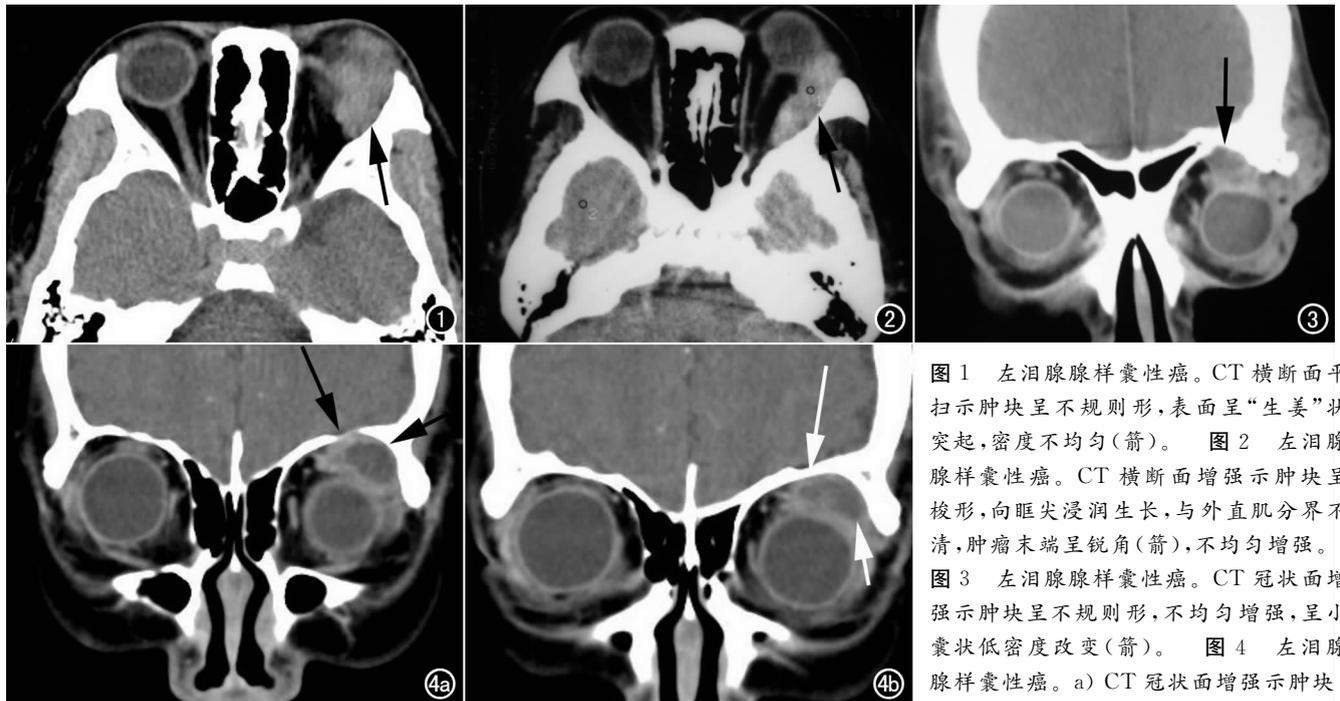


图1 左泪腺腺样囊性癌。CT横断面平扫示肿块呈不规则形,表面呈“生姜”状突起,密度不均匀(箭)。图2 左泪腺腺样囊性癌。CT横断面增强示肿块呈梭形,向眶尖浸润生长,与外直肌分界不清,肿瘤末端呈锐角(箭),不均匀增强。图3 左泪腺腺样囊性癌。CT冠状面增强示肿块呈不规则形,不均匀增强,呈小囊状低密度改变(箭)。图4 左泪腺腺样囊性癌。a) CT冠状面增强示肿块

呈椭圆形,不增强呈囊性密度,边缘增强似包膜(箭),邻近的骨壁受压凹陷吸收(长箭); b) CT冠状面增强示肿块呈扁圆形,大部分不增强呈囊性密度(箭),边缘增强似包膜,肿瘤内底壁见轻度增强的小结节状突起(长箭)。

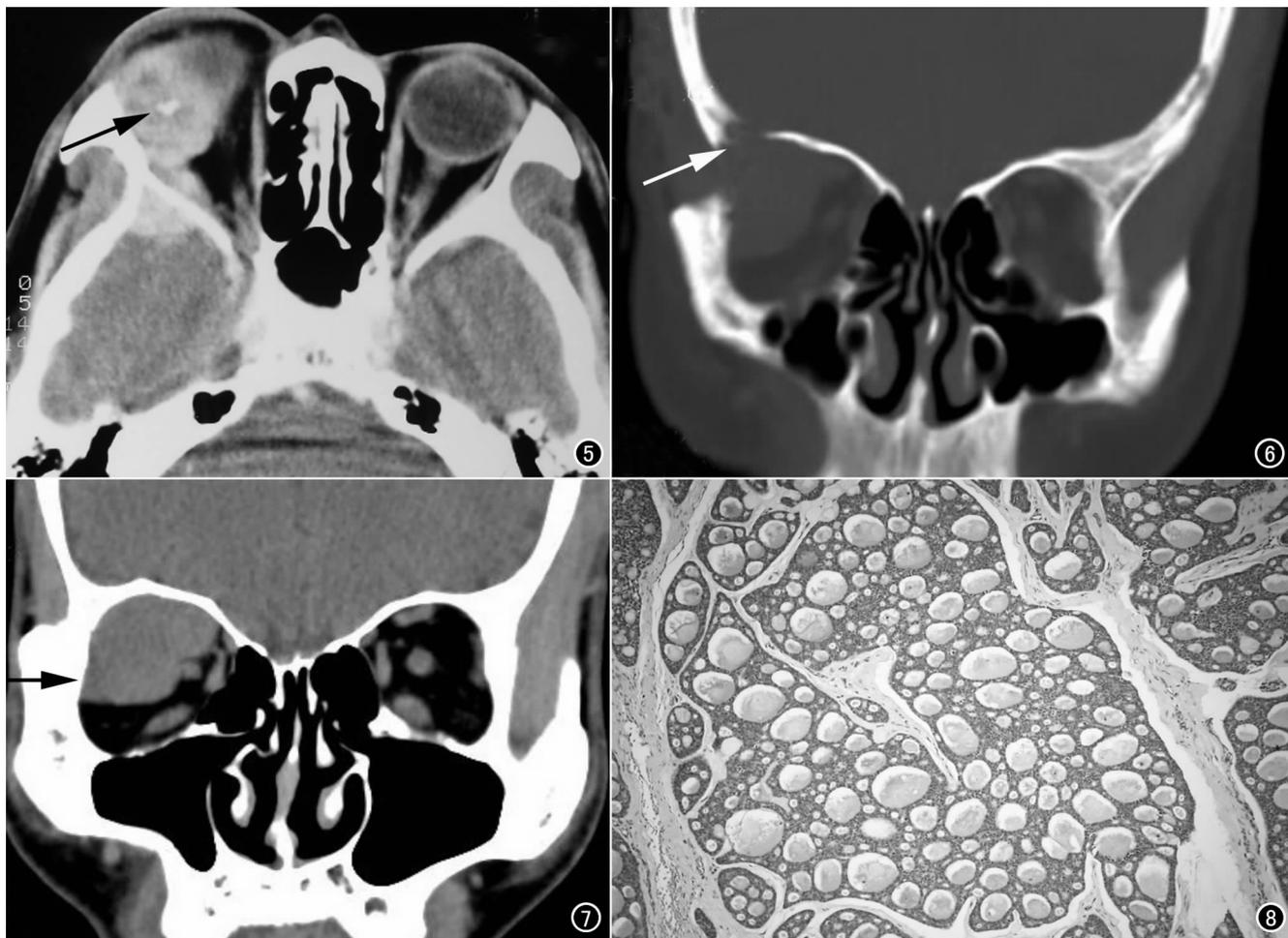


图5 右泪腺腺样囊性癌。横断面增强CT示肿块呈不规则形,向眶尖浸润生长,与外直肌分界不清,侵及颅内和颞窝,不均匀增强,伴肿块内钙化灶(箭)。图6 右泪腺腺样囊性癌。冠状面骨窗CT示泪腺窝呈虫蛀样骨质吸收破坏(箭)。图7 右泪腺腺样囊性癌。冠状面平扫CT示肿块与外直肌(箭)和或上直肌和上睑提肌分界不清。图8 病理示腺样囊性癌( $\times 200$ , HE)。

泪腺 ACC 大多数发生在外上方的泪腺窝区,眶叶多见,极少数可发生在泪腺外<sup>[5]</sup>,正常的泪腺轮廓消失,肿瘤可呈扁椭圆形、不规则形和梭形等高密度肿块影,少数瘤内可见钙化灶,本组有 3 例,其中粗钙化 1 例,细小钙化 2 例;肿瘤形状常不规整,有结节状突起,文献报道<sup>[8]</sup>瘤体局部呈一个或数个圆钝突起,呈“生姜”状,此征象被认为是泪腺恶性上皮性肿瘤的标志之一。本组病例中只有 4 例观察到此现象。病变常沿眶外侧壁向眶尖生长,肿块早期即可越过眶中线,并可浸润邻近的眼外肌(上直肌群和或外直肌),可经常见的蔓延途径<sup>[7]</sup>经眶上裂或眶顶蔓延破坏骨质达颅内、颞窝等结构。Gunduz 等<sup>[8]</sup>认为泪腺炎和淋巴瘤的末端呈锐角状,这与病变浸润眶脂肪有关,而良恶性上皮肿瘤的末端呈圆钝状,但本组研究显示 10 例瘤体末端呈锐角状,其余呈圆钝或不规则。有学者<sup>[7]</sup>认为泪腺 ACC 末端可形成锐角,是由于肿瘤组织突破包膜,沿眶壁向后浸润,而圆钝状是肿瘤组织局限在包膜内膨胀性生长,故不能以此征象来作为鉴别。肿瘤密度可

不均匀,部分可见小囊状、斑点状的低密度改变,增强后中到高度强化,实质部分强化而使囊变坏死区显示更为明显,本组有 1 例为几乎全部囊变,周围有略厚的强化的边缘,术前误诊为皮样囊肿可能。回顾性阅片发现其内底后壁有极小的实质性强化突起;病变早期可无骨破坏,晚期病变邻近的眶壁呈虫蛀样改变,骨质破坏是本病常见的影像学征象<sup>[6]</sup>。本组眶骨受压凹陷变形 13 例,骨质吸收破坏 10 例,有学者认为早期骨破坏较少见,是因为此癌发生于年轻人,年轻患者的眶骨比成年人更易局部扩大而非破坏,故无骨破坏也不能除外泪腺 ACC 的可能。

### 3. 鉴别诊断

泪腺 ACC 需与以下 5 种肿瘤鉴别。

泪腺多形性腺瘤:是泪腺区最常见的肿瘤,中年男性较多,局部无粘连和压痛,肿瘤多呈类圆形,边界清楚,密度均匀,沿眶外壁向眶尖生长少见,泪腺窝可有扩大但无骨质破坏。

泪腺恶性多形性腺瘤:多为多形性腺瘤切除后复

发、恶变,手术次数越多恶变概率越高,与腺样囊性癌较难鉴别。

**泪腺淋巴瘤:**泪腺组织内含有淋巴细胞成分,是眼部黏膜相关性(mucosa-associated lymphoid tissue, MALT)淋巴瘤的好发部位<sup>[9]</sup>,多数患者起病隐匿,呈慢性经过,表现为眼球突出、移位,眶外上方可扪及硬性肿块,边界不清,无明显疼痛感。CT表现泪腺窝不规则软组织肿块,沿眼球和眶骨塑形,罕见压迫骨质产生凹陷或产生骨质破坏。

**泪腺炎性假瘤:**临床上常见眼球突出和眶内肿块,伴有疼痛,以中老年人且单侧多见,泪腺受累时CT表现眼眶外上前方弥漫性肿块,偶可呈扁平形,边界欠清,大多数同时侵及泪腺的眶部和睑部,使整个泪腺增大,突出于眶缘,同时可见外直肌增粗包括附着于眼球的肌腱增粗或眼环增厚,增强后肿块明显强化,无骨破坏,常有好转与加重反复史,对皮质激素治疗有显著的疗效<sup>[2]</sup>。

**泪腺囊肿:**十分罕见,为眼眶外上方无痛性、非压痛性波动性肿块,生长缓慢。CT表现泪腺区类圆形肿块,密度低而均匀,具有负CT值,增强后肿块边缘强化而中央不强化。

总之,中青年女性,眶区有疼痛史,CT显示泪腺区正常结构消失,呈扁椭圆形或不规则形肿块,可沿眶外壁向眶尖生长,邻近的眶壁受压凹陷变薄或伴骨质吸收破坏,肿瘤密度不均匀,部分见小囊状、斑点状的低密度改变,可以首先考虑泪腺ACC的组织学诊断。

#### 参考文献:

- [1] Friedrich RE, Bleckmann V. Adenoid cystic carcinoma of salivary and lacrimal gland origin: localization, classification, clinical pathological correlation, treatment results and long-term follow-up control in 84 patients[J]. *Anticancer Res*, 2003, 23(2): 931-940.
- [2] 宋国祥, 吴中耀. 眼眶病学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1999. 229-239.
- [3] Tellado MV, Melean LW, Specht CS, et al. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland in childhood and adolescence[J]. *Ophthalmology*, 1997, 104(10): 1622-1625.
- [4] Garden AS, Weber RS, Morrison WH, et al. The influence of positive margins and nerve invasion in adenoid cystic carcinomas of the head and neck treated with surgery and radiation[J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1995, 32(3): 619-626.
- [5] Venkitaraman R, Madhavan J, Ramachandran K, et al. Primary adenoid cystic carcinoma presenting as an orbital apex tumor[J]. *Neuroophthalmology*, 2008, 32(1): 27-32.
- [6] Gafee MF, Edward DP, Koeller KK, et al. Lacrimal gland tumors and simulating lesions. Clinicopathologic and MR imaging features[J]. *Radiol Clin North Am*, 1999, 37(1): 219-239.
- [7] 王毅, 李月红, 肖利华. 眼眶腺样囊性癌的影像学研究[J]. *眼科*, 2007, 16(6): 391-394.
- [8] Gunduz K, Shields CL, Gunalp I, et al. Magnetic resonance imaging of unilateral lacrimal gland lesions[J]. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2003, 241(11): 907-913.
- [9] 毕颖文, 陈荣家. 泪腺占位性病变的临床病理学分析[J]. *中华眼科杂志*, 2005, 41(10): 877-880.

(收稿日期: 2009-08-24 修回日期: 2009-12-03)

(英文审校: 陈正光)

## 中华临床医师杂志(电子版)征稿、征订

由中华人民共和国卫生部主管,中华医学会主办,中华医学电子音像出版社出版的中华临床医师杂志(电子版)ISSN 1674-0785 CN 11-9147/R 于2007年正式创刊,月刊,以光盘附纸质导读形式面向全国公开发刊,邮发代号:80-728。本刊为《万方数据——数字化期刊群》全文上网期刊,《中国核心期刊(遴选)数据库》《中文科技期刊数据库(全文版)》《中国学术期刊网络出版总库》收录期刊。

主要栏目:述评、专家笔谈、临床研究、实验研究、综述、临床经验、病例报告等。

本刊特色栏目:讲座(视频)、外科手术案例分析(视频)、影像及电生理诊断典型图像分析(动态图像)。欢迎投稿!

本刊特别邀请北大第一医院录制病例讨论系列视频。其内容详实,图像清晰,全部由临床一线名家主讲,是广大临床医师难得的学习资料。欢迎订阅!

投稿信箱:100035 北京市100035-50信箱编辑部收

电话:010-62219211 传真:010-62234701

电子邮件:Lcdoctor@163.com 网址:www.clinicmed.net