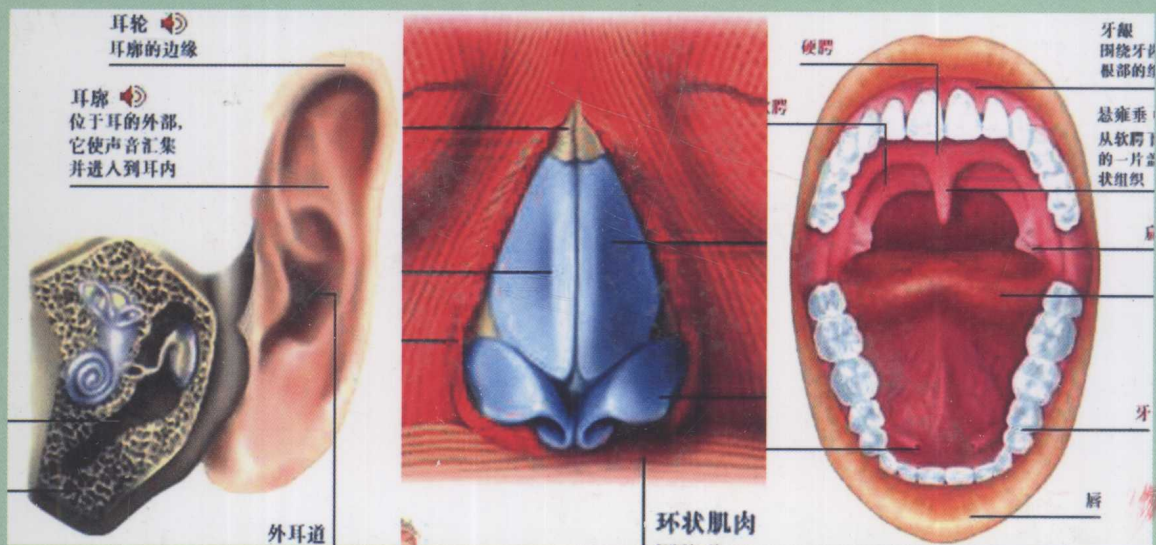


医院临床

耳·鼻·喉科

技术规范



第六章 咽部肿瘤和囊肿 诊疗技术规范

第一节 咽部良性肿瘤

一、鼻咽纤维血管瘤

鼻咽纤维血管瘤(angiofibroma of nasopharynx)为鼻咽部各种良性肿瘤中之较常见者,常发生于10~25岁的男性青年,男女之比为19:1。瘤中含有丰富血管,容易出血,故又有“男性青春期出血性鼻咽纤维血管瘤”之称,可说明本病的特性。据多数学者意见,一般在25岁以后可能停止生长,亦有术后复发未再处理,随访中发现肿瘤自然消失者。

【病因】

发病原因不明。有关鼻咽纤维血管瘤病因有以下各论点。

1. 由于患者以青春男性占明显比例,故Marfin认为可能与男性激素的缺乏,或女性激素过剩引起内分泌功能紊乱而致病。

2. 肿瘤起源于鼻咽部枕骨底部、或蝶骨体部及翼突内板、上颈椎前部,肿瘤的基底广,Verneuil认为是该处骨膜增生而形成的。25岁以后肿瘤逐渐自行消失,是由于蝶枕缝的钙化闭合而影响肿瘤的血供有关。

3. 还有人认为与感染和创伤有关,均待进一步证实。

【病理】

瘤组织主要由致密的纤维组织组成,质甚坚硬,表面覆盖粘膜,其下层有多数舒张血管,瘤中血管丰富,血管壁薄,仅有一层内皮细胞,且缺乏弹性纤维,平滑肌层不完全或缺如,当瘤体一旦发生感染溃破或损伤后不易收缩,故易发生严重出血。

鼻咽纤维血管瘤增长甚缓,亦不转移至颈淋巴结,其组织形态虽属良性肿瘤,但因发生于鼻咽部,随着肿瘤逐渐增大,可引起邻近骨质的压迫性吸收和破坏,可侵及鼻腔、鼻窦、眼眶、翼腭窝、颞下窝,甚至破坏颅底进入颅腔等处,且极易反复大出血,故在临床上可能发生严重后果。

【症状】

可因肿瘤原发部位、大小、生长速度、扩展方向及有无并发症而异。

1. 反复鼻出血

为一重要症状,小的肿瘤仅局限在鼻咽者,出血量并不多,有时仅涕中带血。待瘤体长大,则易反复鼻出血,或由口中吐出,有时出血量可达数百毫升,往往不易止住,即使填塞也难以控

制。由于大量或长期出血,患者多伴有不同程度的贫血。

2. 进行性鼻阻塞

肿瘤向前伸展,堵塞后鼻孔,可引起一侧或两侧鼻阻塞,鼻塞重时用口腔呼吸,睡眠发出鼾声,说话呈闭塞性鼻音,咽部常有干燥感。

3. 邻近器官的压迫症状

如肿瘤压迫咽鼓管咽口,则可发生耳鸣、耳痛及听力减退等症状。破坏颅底及压迫脑神经,则有头痛及脑神经麻痹。若肿瘤侵及眼眶、翼腭窝或颞下窝,则致眼球突出、视力减退、颊部或颞颥部隆起及三叉神经痛。较大肿瘤突入口咽部,可使软腭膨隆、饮食困难。

【体征】

鼻咽镜检查可见鼻咽部有圆形或椭圆形或分叶状淡红色肿物,表面光滑,可见有显著的扩张血管(图 6-1)。收缩下鼻甲粘膜后,鼻腔检查经后鼻孔可见到淡红色肿物。手指触诊,感到肿物质坚韧、活动度小;而易出血,故宜谨慎行之。

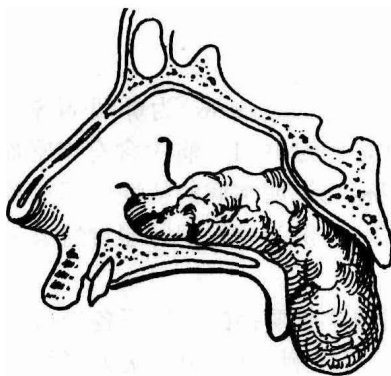


图 6-1 鼻咽血管纤维瘤

X 线摄片特别是体层摄片或 CT 断层扫描或 MRI 摄片,可了解肿瘤的大小、扩展方向及侵犯范围。应用选择性颈动脉造影术,尤以数字减影血管造影(DSA)更佳,可判断肿瘤的供血来源,以及肿瘤的范围和扩展方向,以便制定适当的手术方案。

【诊断与鉴别诊断】

根据症状及检查所见,结合年龄和性别特点,多能作出诊断。病理检验虽可明确诊断,但易引起严重大出血,一般不做活检。本病虽具有特征性临床表现,但应注意与鼻咽部淋巴瘤、伸向鼻咽部的纤维性或出血性鼻息肉相鉴别,前者病情发展快,肿瘤质脆,表面常有糜烂、坏死现象,早期有淋巴转移。后者肿块质地较软,有一定活动度,一般无邻近器官受侵征象。

【治疗】

鼻咽纤维血管瘤的治疗除了改善营养、治疗贫血等一般疗法外,还有放疗、局部注射硬化剂、动脉栓塞、冷冻等,但均无根治效果。目前治疗仍以手术切除为主。因肿瘤位于鼻咽腔,易向鼻腔、鼻窦、翼上颌间隙侵入,由于位置深在,不易暴露,常有凶猛出血,使手术操作有一定的困难和危险,有时因切除肿瘤不彻底而复发。因此,手术前必须做好充分准备,采用优良的麻醉方法,选择适当的手术途径暴露肿瘤及熟练的手术操作,以避免危险及减少术后的复发。

1. 术前准备

(1)全身检查:作详细的全身检查以及血、尿、肝、肾功能等化验检查。详细分析 X 线片

(平片、断层、血管造影及 CT 或 MRI),以明确肿瘤原发部位、大小及扩展范围,选择手术进路。

(2)输血准备:术前若有继发性贫血者,应多次少量输血,待情况改善后再行手术。因术中出血多而猛烈,故术前应准备足够血源,以免危急时供不应求。必要时先作好静脉切开术,便于失血严重时进行快速输血。

(3)麻醉问题:多采用经口气管内插管麻醉,咽喉部以长纱条填塞,以免血液流入气管。若肿瘤体积甚大,部分肿瘤突入口咽部而无法插管时,可作气管切开术,经气管切开处插管麻醉。

(4)减少术中出血措施:①术前 3~5d 予以维生素 K 增加血液凝固,减少手术时出血。②在出血超过 300ml 时,开始输入自家血。③采用人工降温及控制性低血压。④术前结扎同侧颈外动脉,或术中暂时阻断颈外动脉血流。⑤术前使用雌激素,2~4 周后再手术。⑥术中冷冻:当暴露肿瘤后,暂时阻断颈外动脉血流,用特制冷冻头,插入瘤体内,降温至 -180°C ,待肿瘤呈白色冰块状,再迅速施行骨膜剥离切除肿瘤。

(5)手术进路问题:应根据肿瘤生长扩展范围选择不同的手术进路:①局限于鼻咽部一侧带细蒂、活动性小的肿瘤,可采用经鼻腔或经口腔的自然孔道手术进路。②肿瘤向前伸入鼻腔、筛窦、上颌窦,可采用硬腭进路,少数采用鼻侧切开进路切除肿瘤。③肿瘤向下伸入口咽部,可采用硬腭进路,必要时加软腭切口。④肿瘤由鼻咽侧壁进入翼上颌裂,绕过上颌窦后外壁,扩大裂隙,进入翼腭窝、颞下区,可采用硬腭切口与经颊内的唇龈切口之双切口进路。⑤肿瘤向鼻咽顶后壁扩展,侵入筛窦、蝶窦、眶上裂、眶下裂、前中颅窝的颅底部,可采用鼻侧与颅内联合进路切除肿瘤。此外,还有颈侧进路和经舌骨上进路,前者因其创伤较重,手术野小,很少采用。后者舍近就远,未必适用。目前多采用经硬腭进路 U 形切口。若采用硬腭进路手术,术前应预置好上腭塑料牙托,以备术后使用。

2. 经硬腭切口的手术步骤

(1)患者体位:病人取仰卧位,肩下垫枕,头后垂,在颈两侧置砂袋固定,置入 Davis 开口器,压下舌部,充分暴露硬腭(图 6-2A),再用长纱布条在麻醉插管周围填塞咽喉部,以防止血液流入气管。

(2)切口:自肿瘤根部侧上颌第三磨牙后端平面开始,绕向腭大孔内侧开始作切口,沿牙槽骨延至切牙稍后 1cm 处,然后弯向对侧腭大孔外侧呈“U”形,直达骨部(图 6-2B)。

(3)剥离粘骨膜:用剥离器沿切口紧贴骨部,由前向后逐渐剥离粘骨膜,止于硬腭腭骨水平板后缘(图 6-2C)。

(4)咬除腭骨水平部:将已剥离之“U”形粘骨膜片翻起,暴露腭骨水平部之游离缘,再以弯形钝头剥离器沿腭骨游离缘分离腭骨鼻底面之粘骨膜,至腭骨水平部已大部游离,用骨凿或咬骨钳酌量咬除硬腭骨质,至手术野暴露良好为止(图 6-2D)。

(5)显露肿瘤:用小刀弧形切开鼻底粘骨膜(图 6-2E),刀刃不宜刺入过深,以免切伤鼻腔组织或肿瘤组织。在硬腭侧要留 3mm 左右的粘骨膜,以便术后缝合切口。切开后,用钝钩牵开整个软腭切断口可充分暴露肿瘤。

(6)切除肿瘤:暴露肿瘤后,宜以手指进入鼻咽腔探查肿瘤范围及根部情况(图 6-2F)。用海绵钳夹持瘤体,然后,用剥离器循肿瘤基底部进行剥离。此时出血较多,可迅速和准确地将肿瘤全部摘除(图 6-2G)。再用热盐水纱布填入创腔压迫止血。此时应注意病人全身及血压情况,必要时可以加快输血速度。

(7)检查创腔及填塞:经以上压迫止血后,出血渐渐停止,然后取出填塞物,详细检查鼻咽

部有无残留组织,若出血停止。即用大块吸有抗生素液之明胶海绵覆于鼻咽创面,另加适量凡士林纱条作前后鼻孔填塞。

(8)缝合切口:以细肠线缝合鼻底粘骨膜切口,然后再用丝线缝合硬腭水平部粘骨膜切口,并用腭托板保护。若无出血,可抽出咽喉部填塞长纱条。拔出气管插管,应遵循气管内麻醉的原则进行拔管(图6-2H)。

3. 术后处理

注射足量抗生素7~10d,预防感染。加强口腔护理,俟病人清醒后即可进流质饮食。手术后第3、4日可分段抽出前后鼻孔填塞纱条,1周内取尽,切勿一次勉强抽取。硬腭切口缝线于术后第7日拆除或让其自行脱落,伤口多于10d愈合。

4. 并发症

(1)术后出血:多发生于鼻咽堵塞物取出后,系术后继发感染或遗留肿瘤残体所致。亦有因鼻咽堵塞物突然全部抽出,压力骤减而使创面血管扩张,引起出血。应再次填塞,出血严重者应予输血,必要时再次手术清除肿瘤残体。

(2)硬腭瘻管:多系硬腭创口感染,愈合不良所致,经抗感染及创面处理,多能愈合,少数遗留瘻管。

(3)中耳感染:多因术中损伤咽鼓管咽口或鼻咽填塞过久所致。

(4)颅内感染:如肿瘤原已破坏颅底,或分离肿瘤基底时损伤鼻咽顶部骨质或脑膜,感染延及颅内,均可引起颅内各种并发症。

(5)呼吸困难:由于鼻咽填塞不能用鼻呼吸,加之软腭或舌根肿胀,可出现吸气性呼吸困难。必要时作气管切开术。

【预后】

多因肿瘤基底较广,在切除肿瘤时,出血又凶猛,留有残体;或肿瘤绕过翼板后,或经由翼板、翼颌裂达颞下窝、翼腭窝亦不易彻底切除,在术后继续增长所致。

鼻咽纤维血管瘤术后复发率是相当高的,据统计约有1/6~1/2。对于复发肿瘤可酌情再行手术、注射硬化剂、放疗或冷冻等治疗。至于术后肿瘤复发自行消失问题,目前对此仍有争议,但可能性是存在的。

二、咽部神经鞘膜瘤

咽部神经鞘膜瘤(neurilemoma of the pharynx)系发源于颈交感神经链、颈外周神经、脑神经颅外段(IX、X、XI、XII等)、颈丛等神经干或外周神经鞘膜中之雪旺细胞,不含神经成分。故又称雪旺细胞瘤(Schwannoma)。好发于咽后壁及侧壁,是咽部较常见的良性神经源性肿瘤,罕有恶性病变。多为单发,发病原因不清楚。发病年龄多在20~50岁之间,无性别差异。

【病理】

此瘤发生在神经鞘内,外面由神经外膜组成的一个真正包膜所包绕,但不穿过瘤体,主要由雪旺细胞组成。肿瘤呈梭形,长在大神经部位时,肿瘤呈偏心性,神经纤维在它上面散开。肿瘤表面光滑,质软或坚韧。肿瘤切面呈粉红色、黄色或白色外观,在肿瘤实质内通常见不到轴突,可见到部分囊性变。显微镜下见瘤组织常有致密区与疏松网状区相间存在,有的以一种组织结构区为主。致密区(Antoni A区)的梭形细胞排列紧密,呈束带状、交叉状、漩涡状和栅状,尤其以栅状排列最为突出。细胞核一般呈杆状、两端钝,有1~2个核仁,胞浆界限不清,互

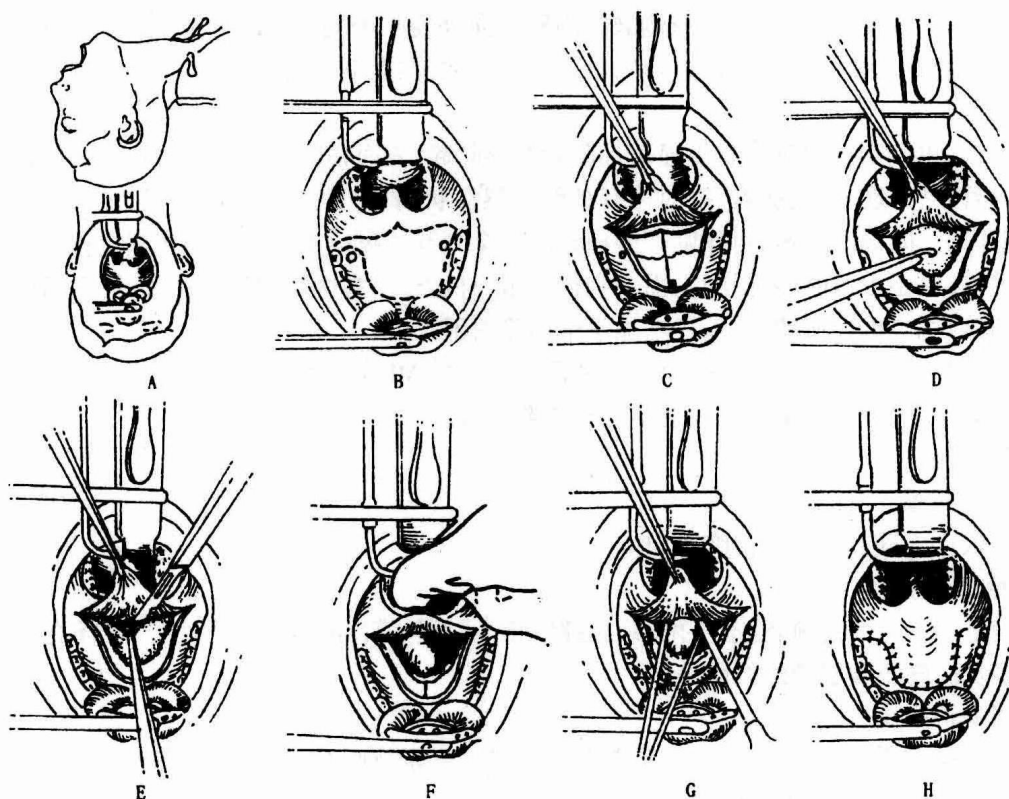


图 6-2 鼻咽血管纤维瘤切除术

- A. 硬腭径路的体位 B. 硬腭径路的切口 C. 分离粘骨膜 D. 咬除腭骨水平部
E. 切开鼻底粘膜骨膜 F. 探查肿瘤范围及根部 G. 摘除肿瘤 H. 缝合切口

相融合;疏松网状区(Antoni B 区)细胞较少,由疏松的星形细胞散乱排列而成,胞浆突起互连接形成合体。瘤细胞浆内或在瘤细胞之间常有水样液体,形成微小的囊腔。肿瘤间质内血管丰富,有的是透明变性的厚壁血管,有的扩张呈血窦。在 antoni A 区内,偶可见到核分裂像,有时亦见到有染色较深的异形细胞核,呈不规则分布,易误诊为恶性。

【症状】

咽部神经鞘膜瘤生长缓慢,长期不引起注意,仅在无意中发现咽部局限性隆起,随着肿瘤长大,才开始有咽部不适、异物感,继而出现吞咽障碍及语音改变;若肿瘤向上延伸至鼻咽腔,可发生压迫性头痛;压迫咽鼓管咽口时,可致耳鸣、听力减退;向下伸展至喉咽部时,可发生呼吸困难;扩展至颞颌窝或累及翼肌,可出现张口困难。发自神经干者,出现相应的神经功能障碍或麻痹症状,如舌下神经,见患侧舌肌萎缩,伸舌时偏向患侧,当臂丛神经受累,见该神经支配的肌肉萎缩,压迫肿物,可产生同侧上臂触电样感觉及放射痛;发生于颈交感神经节后纤维,可有不同程度的 Horner 综合征;迷走神经干病变,则出现间歇性或持续性声嘶,按压肿块产生反射性咳嗽。

【体征】

检查可见咽侧后壁呈圆形或椭圆形局限隆起,表面粘膜光滑,颜色正常,触之质较硬或有弹性,可活动。肿瘤较大者,可超过咽后壁中线,伸至对侧。向上至鼻咽可使软腭及悬雍垂向

前内移位隆起,并使其运动受限,患侧鼓膜内陷。向外经咽旁间隙扩展至颈部,于患侧颈部下颌角下方可触及肿块,可有传导性搏动,触之左右移动,但上下不活动。

【诊断】

成年人,单侧咽部出现症状不显著局限性圆形隆起,表面粘膜变化不大,色正常,扪诊肿块质较硬,能稍被移动,发展缓慢,有时伴有神经受累症状,要考虑此病。若肿瘤已伸入鼻咽、喉咽或颈部时,此时诊断较难,可作咽部肿瘤诊断性穿刺及抽吸标本作涂片与病理检查。若术前仍不能确诊,可于手术时冷冻切片,而不宜行活组织检查,因为这类肿瘤部位较深,不易切取瘤组织,且有引起严重出血的可能,还增加手术切除的困难。

X线检查(包括颈侧位片、颅底平片、断层片、CT或MRI)可了解肿瘤伸展范围,肿瘤与颈部大血管的关系,以及手术方法的选择都有重要意义。

【鉴别诊断】

1. 神经节瘤

质较软,生长迅速,有恶性变倾向。

2. 神经纤维瘤

一般呈上下行的纺锤状,上下两端,有神经相连,无包膜,亦可发生恶性变。常伴有身体其他部位多发性皮肤表层神经纤维瘤。

3. 涎腺混合瘤

多出现在下颌角后或下颌区,然后向咽部伸展。不累及脑神经,表面多呈结节状分叶状,质硬、活动性差。病理检查可以确诊。

4. 咽后壁脓肿

有发热,吞咽痛,拒食,头后仰,咽后壁一侧隆起有波动,局部穿刺抽到脓液。

5. 淋巴组织原发性恶性肿瘤

有时可从颈部延伸到咽部,但颈部肿块多为多发,伴有发热及贫血等症状。

6. 咽后脂肪瘤

多局限于咽后壁一侧,一般不向颈部扩展,不累及脑神经,表面圆滑,质地较软,微有波动感。

【治疗】

手术切除为主。根据肿瘤的大小及范围可选用以下手术进路。

1. 经口咽途径手术

适用于咽后侧壁局限性较小的神经鞘膜瘤者。一般采用气管切开,插管麻醉。病人取仰卧位,肩下垫枕,头后垂,在其两侧置沙袋固定。置入Davis开口器,暴露肿瘤,用纱布填塞下咽部,以防血液流入气管及食管。然后在肿瘤最突出处作纵形切口,切开粘膜,分离肌层,看到肿瘤包膜后,用剥离器钝性分离肿瘤包膜外的周围组织,用钳子抓住肿瘤,连同包膜将其摘除,妥善止血后,置引流条,缝合伤口。若肿瘤局限于鼻咽后壁者,暴露肿瘤有困难,可作软腭正中切开,暴露肿瘤,按上述步骤切除肿瘤。此手术途径缺点是手术野小,术中剥离肿瘤时带有盲目性,应防误伤大血管,引起严重出血。术后易发生伤口感染。

2. 经颈外途径手术

适用于咽部较大的或已向邻近组织扩展的神经鞘膜瘤患者。此手术优点是:无菌术野,术后伤口感染机会少;手术在直视下进行,加之手术视野大,易彻底切除肿瘤,术后复发机会少;

术中不易损伤血管神经,即使有损伤亦便于及时修复神经及彻底止血。其手术步骤,

(1)平卧,术侧肩部稍垫高,头转向对侧并后仰,以沙袋固定。

(2)自乳突尖沿胸锁乳突肌前缘作弧形向下、向前达舌骨水平的切口。或继续延伸向上至颞下区(图6-3(1))。

(3)切开皮肤、皮下组织、浅筋膜、颈阔肌,暴露胸锁乳突肌前缘,并向后牵开,即见颈动脉鞘,将其分离,找到舌动脉及甲状腺上动脉,于其两者之间的颈外动脉处预置一粗丝线,必要时作临时阻断甚至结扎。肿瘤摘除后如无较大出血可取出丝线。

(4)如肿瘤位置较深而偏前,则可暴露颌下腺下缘,并向上前方牵引,即可见到二腹肌后腹及茎突舌骨肌,将其切断,但须注意勿伤及舌下神经(图6-3(2)、(3))。肿瘤往往位于其下方。如暴露困难时,可用手指自咽部将肿瘤推向颈侧手术野,帮助查及肿瘤。若肿瘤伸入鼻咽后壁时,甚至达颅底附近,肿瘤又大,摘除有困难,可切断下颌骨,扩大手术野。可在下颌骨体部或在升枝部位锯断(图6-3(4))。肿瘤摘除后,再将锯断下颌骨复位(图6-3(5))。

(5)暴露肿瘤后,用剥离器沿肿瘤包膜外钝性分离,从肿瘤浅表到深层,由外向内,或由下到上,最后到肿瘤内侧面时,切不可损伤咽粘膜。肿瘤全部被分离后,即可连同包膜完整地取出。仔细检查伤口,若无肿瘤残留及活动性出血点,最后冲洗手术腔,置入橡皮引流条,依次缝合颈深筋膜、肌肉、皮下组织及皮肤。

术后并发症及其处理

(1)出血:如口咽部出血不止,多为手术时止血不彻底所致。应立即敞开伤口,进行暂时性填塞,并迅速行颈外动脉结扎。然后取出伤口内填塞物,寻找出血点,加以结扎。颈外伤口出血,或颈部手术侧迅速肿胀,多因较大血管结扎线脱落所致,应打开伤口,寻找出血的血管断端,予以结扎。全身给予止血药物。

(2)伤口感染:多见于经口内途径作肿瘤摘除。颈外途径手术,多为在分离肿瘤内侧面时,损伤咽侧粘膜所致。术后应用足量抗生素,加强口腔护理,随时吸出口腔内分泌物。以防伤口继发感染。

(3)脑脊液漏:口咽神经鞘膜瘤向颅底延伸侵蚀颅底骨质与脑膜粘连,术中操作粗鲁,牵拉肿瘤过猛,或随意剪割,损伤脑膜,并发脑脊液漏,应及时进行修复损伤之脑膜,并给予足量抗生素治疗,以防颅内感染。

(4)神经瘫痪:多因术中用力牵拉或锐器致伤。若未切断神经,术后可逐渐恢复,如已发现切断,应进行修复。

【预后】

咽部孤立性的神经鞘膜瘤手术易连同包膜一起完整切除,术后很少复发。若肿瘤太大,或与颈部大血管粘连很紧,手术时作肿瘤分块切除,或在包膜内摘除,术后可能复发。曾有报告一例广泛的咽旁神经鞘膜瘤手术残留组织,术后经7年随访观察自行消退的病例,实属罕见。

三、咽部乳头状瘤

咽部乳头状瘤(papilloma of the pharynx)为咽部常见的良性肿瘤。多发于悬雍垂底部、咽腭弓、舌腭弓、软腭缘、扁桃体及下咽后壁等处。多系来自咽部粘膜上皮、罕有癌变。据上海市耳鼻喉咽喉科医院统计,咽部乳头状瘤占咽部良性肿瘤31.7%。任何年龄均可发生,以中年男性占多数。大多数为单发。

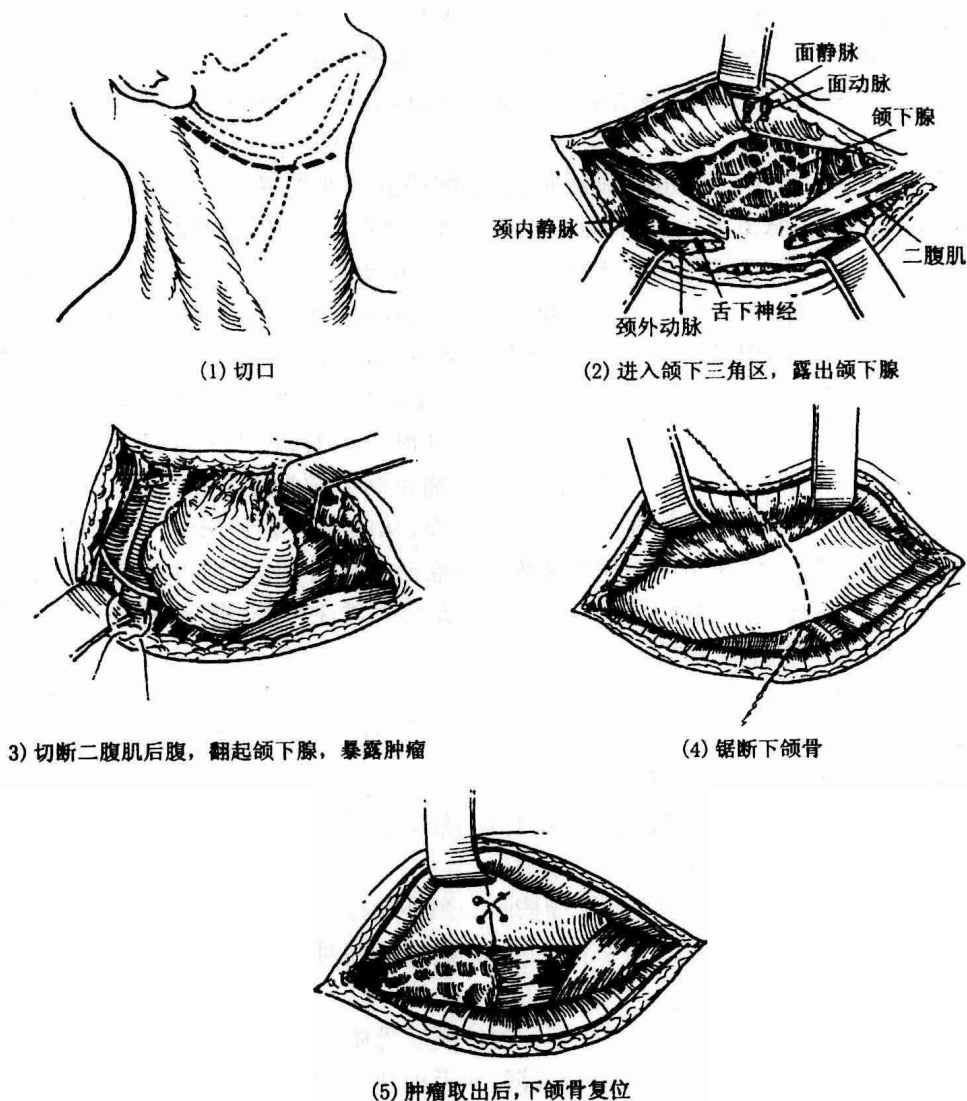


图 6-3 颈外途径咽神经鞘膜瘤摘除术

【病因】

咽部乳头状瘤病因尚未完全清楚。多数人认为由病毒引起，亦有人认为发病与慢性刺激有关。

【病理】

可见鳞状上皮向外过度生长形成乳头，而不向深层组织扩展，在乳头中央有纤维血管中心，乳头表面为过度角化的鳞状上皮，胞浆略嗜碱，核染色质较丰富，无间变，基底细胞排列整齐。儿童乳头状瘤极少数可恶性变，瘤细胞有间变。

【症状】

咽部乳头状瘤常因体积小而无任何自觉症状，在体检时偶然发现，大多数为单发，亦可多发，多发常见于儿童病人。少数病人有咽部不适、异物感、干咳。肿瘤较大者会影响吞咽，进食尚无大碍，引起呼吸困难者，较为罕见。当出现恶性变时则可出现溃疡、疼痛、出血及周围组织

浸润等现象。

【体征】

乳头状瘤的外形不一,多数肿瘤表面呈砂粒状,或带蒂小蘑菇状,也可无蒂可移动呈扁平状,甚至类似成熟的桑椹状,色灰或淡红,质软。若肿瘤表面上皮细胞逐渐增生,角化层加厚,则质地较硬,呈白色。肿瘤大小可自数 mm 至数 cm 直径大小不等,但多数肿瘤仅 3~5mm 大小。

【诊断】

根据肿瘤的部位与特殊外观,诊断并不难,最后诊断需病理检查确定。

【鉴别诊断】

1. 咽部纤维瘤

亦常发生于扁桃体、软腭、腭弓周围等处,呈淡红或灰白色的蒂状突起物,多单发。但瘤体表面光滑,质硬,覆以正常粘膜,根基广平。病理检查可以确诊。

2. 扁桃体息肉

呈蒂状、粉红色、表面光滑、椭圆形的肿物,可上下活动,质软为息肉。

3. 局限性扁桃体瘤样增生

扁桃体上有带蒂的瘤样突起,垂入咽部,其颜色和扁桃体一样,也有小窝,扁桃体发炎时,瘤体亦出现同样炎症,其根蒂周围有脓性分泌物。

【治疗】

一般手术切除。根据病情,用表面麻醉进行切除、剪除、钳除均可。术后电烙其根部,以防复发。若证实已有恶性变者,须按恶性肿瘤外科手术原则进行切除。

【预后】

预后良好,但儿童乳头状瘤切除后易复发。

第二节 咽部恶性肿瘤

一、鼻咽癌

鼻咽癌(Carcinoma of nasopharynx)为我国最常见的恶性肿瘤之一,多见于我国南方的广东、广西、湖南、福建及台湾等省,尤其集中于广东沿珠江流域的广州、佛山、肇庆等地为高发地区。近几年来我国其他地区发病亦有增高的趋势,鼻咽癌的发病率据国内各地观察,为耳鼻咽喉恶性肿瘤之冠。占全身恶性肿瘤的 30.47%;占头颈部癌的 78.08%;占上呼吸道癌的 92.99% (李振权 1978)。发病年龄 3~86 岁均可发生,但多在 30~49 岁之间。男性发病率较高,男女之比为 3:1。

【病因】

耳鼻咽喉科学者对鼻咽癌病因方面有较多的研究和探讨,从目前资料看,其发病因素可能是多方面的,如遗传因素、病毒因素、地理环境和生活习惯等,但仍无定论。

1. 遗传因素

(1)种族易感性:鼻咽癌主要发生于黄种人,以亚洲南太平洋地区国家为多,我国年发病率达 20/10 万人口,欧美大陆少,年发病率为 1/10 万人口。生活在低发地区的海外华侨及其后裔仍保持高发倾向。

(2)家族的集聚性:鼻咽癌患者中有家族史者较为常见。据唐忠怀(1983)报告高癌家族,两代 20 人中有 11 人患癌症,其中 7 人为鼻咽癌(6 个同胞兄弟姐妹及母亲)。

(3)免疫遗传标记:人类白细胞抗原(HLA)中的 A 位点的 HLA-A₂ 和 B 位点的新加坡₂(Sin₂)与中国人的鼻咽癌有关。杨新明等(1987)观察发现鼻咽癌病人外用淋巴细胞染色体脆性部位出现并非多形性,而是突变型,这可能与鼻咽癌发生发展有关。

2. 病毒感染

近年来多认为 EB 病毒(Epstein Barr 二人发现的一种疱疹性病毒)与鼻咽癌的发生有密切关系,国内外已有大量资料业已证实。

(1)鼻咽癌患者血清中常具有高滴度对 EB 病毒相关抗原(壳抗原 VCA、早期抗原 EA、膜抗原 MA、核抗原 EBNA 及补体结合可溶性抗原 OF/S)的特异性抗体(如 IgA 抗体等),可用免疫荧光及免疫酶标法检测出来,其阳性率大多在 90%以上(其中低分化和未分化癌者 EBNA 检查 100%为阳性),较正常人和其它恶性肿瘤显著为高,并随肿瘤分期逐步升高。

(2)也可从鼻咽癌患者的口涎中,测出有对 EB 病毒定性抗原具有特异性的 IgA 抗体。

(3)在鼻咽癌活组织印片中,也可发现 EB 病毒核抗原存在于上皮性肿瘤细胞核内。

(4)将 EB 病毒接种于非人类的灵长类动物体中,可引起恶性改变。

(5)受 EB 病毒感染的人,其鼻咽癌发病率较高。

3. 环境因素

可能与多种化学致癌物质有关,如多环类、亚硝胺类及微量元素镍等。此外,维生素缺乏,性激素失调、空气污染等均可能为其诱因。

综上所述,目前推断鼻咽癌的病因发病学可归纳如下:具有遗传的易于受到 EB 病毒作用的鼻咽上皮细胞,受到 EB 病毒感染后,以一种潜在的感染状态存在数年到数十年,以后再受到一种或多种协同因素在细胞繁殖过程中,使其发生变异,促进鼻咽癌的发生。

【病理】

1. 鼻咽癌病理组织学分类,迄今尚无国际公认的确切病理分类的统一方案。过去的各种分类,均以病理组织学形态为依据,而未涉及生物学特征,国内多数病理学家认为应按其生物学特征和组织学形态来分类,一般可分为三类:

(1)较高分化类:较少(10%)。包括鳞状细胞癌 I、II 级及基底细胞癌和腺癌等。多不侵犯颅底,也少远处转移。

(2)低分化类:最多见(87%~90%)。包括大圆细胞癌,即淋巴上皮癌,易向远处转移;梭形细胞癌,易侵犯颅底;鳞状细胞癌 III 级,部分病人有颅底侵犯或远处转移。

(3)未分化类:较少 5%。多形细胞癌,有称移行细胞癌或过渡细胞癌,易向颅底侵犯或远处转移。

1988 年为编写《鼻咽癌诊治规范》,京沪等地病理学家们根据鼻咽癌的恶性程度、生长扩展特性和预后将鼻咽癌病理类型分为:低分化鳞癌、泡状核细胞癌和未分化癌,临床上较为常见。其他的类型,如分化程度不同的腺癌、高分化鳞癌和原位癌,均少见。

2. 原发鼻咽癌的临床形态分型(图 6-4)。

- (1)浸润型:肿瘤多在粘膜下浸润生长,占 12.7%。
- (2)菜花型:肿瘤自粘膜向外生长,呈菜花样突起,触之易出血,占 17.5%。
- (3)结节型:肿瘤呈结节状或息肉状突起,常围咽鼓管四周浸润,占 41.1%。
- (4)溃疡型:粘膜表面粗糙、糜烂,溃疡形成,可逐渐向周围组织扩展,占 2%。
- (5)粘膜下型:粘膜色正常,粘膜下局限隆起,占 15.1%。

其他形态不详占 11.3%。上述类型也可混合出现。

鼻咽癌原发部位多发生于鼻咽顶后壁,其次为侧壁,极少发生于前壁和底壁。

3. 根据鼻咽癌侵犯范围和发展方向,分为以下五型。

- (1)局限型:癌肿局限于鼻咽部。
- (2)上行型:癌肿向上侵及颅底骨质和脑神经。
- (3)下行型:癌肿向颈淋巴结转移。
- (4)上下行型:兼有颅底、脑神经侵犯和颈淋巴结转移。
- (5)远处转移型:多见于骨、肝、肺等器官。



图 6-4 鼻咽癌鼻咽镜下所见

【症状】

鼻咽癌之症状可分为鼻部症状、耳部症状、颈淋巴转移症状、脑神经症状、远处转移及其他症状,兹分述于下:

1. 鼻部症状

由于原发癌突破表面粘膜而出现血涕,常于回吸时鼻分泌物带有血丝或血块,以晨起后多见,是早期出现的症状之一(20.6%)。晚期癌肿溃烂时,可有脓样涕或引起不易制止的大量出血,甚至有生命危险。初期多无鼻塞,当癌肿堵塞后鼻孔时,则可引起单侧或双侧鼻塞。

2. 耳部症状

鼻咽侧壁癌肿或鼻咽其他区癌肿扩展堵塞或压迫咽鼓管时,常出现卡他性中耳炎,引起耳鸣、耳闭塞及听力下降,或伴有鼓室积液。据国内各家观察,自觉有耳部症状者占 16.1%。

3. 脑神经症状

癌肿可循咽隐窝上方之颅底破裂孔(岩蝶骨区),而侵入颅内,久之颅底骨质破坏,病变扩大。常先侵犯第 V 及 VI 脑神经,继可累及第 IV、III 及 II 脑神经(图 6-5)。第 V 脑神经受损后,患者觉有一侧剧烈头痛、面部麻木、下颌向病侧偏斜、咀嚼困难、角膜和下颌反射消失。侵及第 VI 脑神经者,患侧眼外直肌发生瘫痪,眼球呈内斜视位,则有复视症状。其他脑神经如亦被侵犯,则可有视力丧失,眼球固定,各种运动障碍等表现。

肿大的颈淋巴结也可压迫穿出颅底的第 IX、X、XI、XII 脑神经及颈交感神经,发生咽喉瘫痪

症状,出现软腭麻痹、吞咽困难、声嘶、伸舌偏斜,甚至发生霍纳综合征(Horner's Syndrome),出现同侧瞳孔缩小,上睑下垂,眼球内陷,面部皮肤无汗(图6-6)。

鼻咽癌虽可侵及多数脑神经,但以第V(26.8%)、VI(17,61%)脑神经之侵害为最多见。有时可为此病之首发症状。

4. 颈淋巴结转移症状

常为患者最早发现的症状。据国内各家观察,颈部肿块为此病首发症状者,约占39.8%,至病就诊时,颈部已有肿块者,则占60%~80%不等。若原发癌位于鼻咽一侧,通常先转移到同侧颈淋巴结,当病变超过中线时可侵及对侧。原发癌位于鼻咽顶或底壁者,常双侧颈淋巴结转移。肿大淋巴结常位于颈胸锁乳突肌后缘乳突尖下方,下颌角后方的颈内静脉上群深淋巴结,以后渐向下蔓延,累及颈深中、下群淋巴结及锁骨上淋巴结(图6-7)。若肿块侵及茎突后间隙之淋巴结,压迫IX~XII脑神经和颈交感神经,可出现相应的神经功能障碍症状。鼻咽部之淋巴液虽一部分流于咽后间隙淋巴结,但作者等从未见有咽后壁肿胀之患者。颈部肿块增长甚速,小者如鸡卵,大者如拳,多无疼痛,如肿瘤已浸润颈部软组织,或肿大甚重者,则可发生颈部疼痛。检查时颈部皮肤除伴发感染者外,一般多正常,肿块甚坚硬,表面呈小结节性,常与深部粘连,故不易移动。累及各颈深群淋巴结,可互相融合,甚至成为全颈侧巨大肿块。

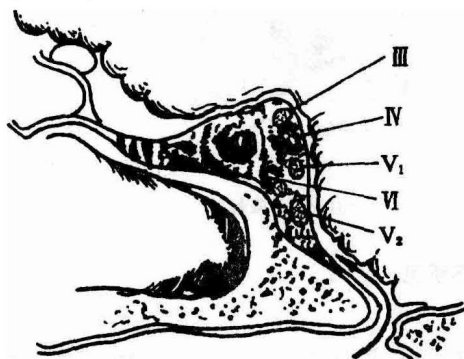


图6-5 经蝶窦及海绵窦颅底斜切面
简示鼻咽癌向中颅窝扩展及
对脑神经的侵犯

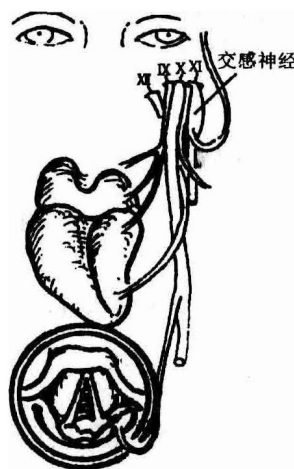


图6-3 第IX X XI XII脑神经及颈交感神
经受侵犯后出现的体征简示

5. 远处转移及其它症状

鼻咽癌血行转移多见,鼻咽癌死亡者中半数或半数以上有远处转移,远处转移中以骨骼转移,尤其扁骨系统转移最多见;其次是肝和肺转移。脑实质转移少见,不足1%;偶见骨髓转移,此时患者多已有多发性骨转移。

骨转移常表现为局部疼痛,固定性压叩痛或伴局部隆起,全身症状可有弛张热型。X线片(CT或MRI)可见溶骨性骨破坏,少数有成骨性改变。骨ECT显示放射性浓集。多发性骨转移可伴有色素/和血小板下降,血沉加快,血碱性磷酸酶增高。

肺转移可能毫无症状,仅由常规胸透和X线片检发现肺转移灶,X线征多呈结节样,亦可

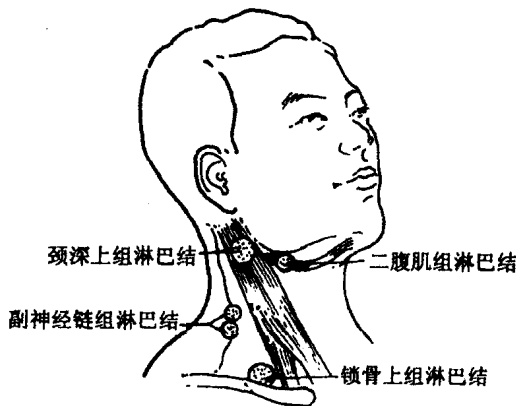


图 6-4 鼻咽癌发生颈淋巴
结转移常见部位

呈片状或粟粒样,可伴胸水。少数患者可有轻度胸闷、咳嗽伴胸膜侵犯时可有胸痛。

肝转移常有发热、肝区疼痛及消化道症状,肝大,有压叩痛,可能有黄疸、腹水等症状、血甲胎蛋白阳性,SGPT、 γ -GPT、AAKP可增高。B超和CT或MRI等检查可进一步证实。

病至晚期可有多脏器同时或先后转移,或皮下转移,此时可有发热、消瘦、癌性恶病质等症状。

附 1:鼻咽癌的临床分类和分期

1992 年福州全国鼻咽癌会议通过的鼻咽癌临床分期规定如下。

(一)TNM 分类标准

1. T(指原发灶)

T_0 未见原发癌。

T_1 局限于鼻咽腔内

T_2 局部浸润,鼻腔、口咽、茎突前间隙、软腭、颈前软组织、颈动脉鞘区部分侵犯。

T_3 颈动脉鞘区肿瘤占据,前组或后组脑神经损害,颅底、翼突区、翼腭窝侵犯。

T_4 前、后组脑神经同时损害,鼻窦、眼眶、海绵窦侵犯,肿瘤直接长入颅内、颞下窝、直接浸润第 1、2 颈椎。

2. N(指淋巴转移病灶)

N_0 未触及颈淋巴结有块。

N_1 颈深上群有活动的淋巴结肿块。直径 $< 4\text{cm}$ 。

N_2 颈深下群触及到活动的淋巴结肿块,或活动受限,或直径为 $4 \sim 7\text{cm}$ 。

N_3 锁骨上区触及淋巴结肿块,或直径 $> 7\text{cm}$,或固定及皮肤浸润。

3. M(指远处转移)

M_0 无远处转移

M_1 有远处转移

(二)临床分期

I 期 $T_1N_0M_0$

Ⅱ期 $T_2N_{0-1}M_0; T_{0-2}N_1M_0$ 。

Ⅲ期 $T_3N_{0-2}M_0; T_{0-3}N_1M_0$ 。

Ⅳa期 $T_4N_{0-3}M_0; T_{0-4}N_3M_0$

Ⅳb期 任何 T、任何 N、 M_1 。

附 2: 国际抗癌协会(UICC)修订, 1987 年开始实行的鼻咽癌 TNM 分期法如下。

(一) 鼻咽解剖分区:

1. 顶及后壁(后上)。

2. 侧壁(外侧), 包括咽隐窝。

3. 前壁(下)软腭背面(后鼻孔边缘及鼻中隔后缘不再划入鼻咽部, 而划归鼻部)。

(二) TNM 分类标准

1. T(指原发病灶)

T_{is} 原位癌

T_1 肿瘤局限于一个区。

T_2 肿瘤扩展至二个区。

T_3 肿瘤超出鼻咽腔, 但未侵犯颅底/或脑神经。

T_4 肿瘤超出鼻咽腔, 并侵犯颅底/或脑神经。

T_x 原发灶无法分级。

2. N(指淋巴转移病灶)

N_0 局部未摸到淋巴结。

N_1 同侧单个淋巴结转移, 直径为 $\leq 3\text{cm}$ 。

N_{2a} 同侧单个淋巴结转移, 直径超过 3cm, 但小于 6cm。

N_{2b} 同侧多个淋巴结转移, 其中最大直径不超过 6cm。

N_{2c} 两侧或对侧淋巴结转移, 其中最大直径不超过 6cm。

N_3 转移淋巴结最大直径超过 6cm。

N_x 转移淋巴结无法分级。

3. M(远处转移)

M_0 无远处转移证据。

M_1 有远处转移。

(三) 临床分期

0 期 $T_{is}N_0M_0$

I 期 $T_1N_0M_0$

Ⅱ期 $T_2N_0M_0$

Ⅲ期 $T_3N_0M_0; T_{1-3}N_1M_0$

Ⅳ期 $T_4N_0, N_1M_0; T$ 任何期 $N_0, N_3M_0; T$ 任何期 N 任何期 M_1 。

【诊断】

1. EB 病毒血清学检查

由于鼻咽部位置隐蔽, 鼻咽癌的早期症状不明显, 因此, 鼻咽癌的早期诊断极为重要, 它关

系到疗效和病人的预后。据报道 I 期鼻咽癌放疗后存活率达 67.9% ~ 83.9%。Ⅲ期时,可下降到 32.9% ~ 40.3%,Ⅳ期时,则为 11.0%。为提高鼻咽癌的早期诊断率,应对人群,特别是高危人群进行定期的癌普查和经常性防癌宣传教育是十分必要的。一般采用 EB 病毒血清学检查方法,进行对鼻咽癌的普查。广东肿瘤研究所对 30 岁以上 56584 人进行普查,采用此法进行筛选,其中 117 人的 EB 病毒 VCA - IgA 抗体阳性(滴度 > 1:5),并经病理检查,其中 18 人发现为鼻咽癌病人(I 期 4 人,Ⅲ期 5 人,Ⅳ期 2 人)。在 VCA - IgA 抗体阳性者随访中,继续发现早期鼻咽癌新患者。从而可以看出 EB 病毒特异的 IgA 抗体对诊断鼻咽癌有高度的特异性,抗体滴度阳性早于临床体征及症状出现之前。对鼻咽癌早期诊断和发现具有一定的临床价值,但不单独作为诊断鼻咽癌的确诊依据,据世界卫生组织(WHO)病理分型,则发现 EB 病毒抗体与分化差的癌肿有关,而与分化好的鳞癌无关。

2. 重视临床症状

鼻咽的症状比较复杂,如单侧头痛或复视、上颈部肿块、回吸涕带血、一侧分泌性中耳炎等常可作为早期症状或首发症状单独出现,容易漏诊、误诊。若遇到原因不明的以上各种症状,尤其是对祖籍来自高发区的病人,应提高对鼻咽癌的警惕,仔细检查鼻咽部,甚至反复多次追踪检查,绝不可掉以轻心。

3. 纤维鼻咽镜检查

适用于咽反射强或张口困难的病人,若发现可疑病变,应及时进行活检。

4. 活组织检查

是鼻咽癌确诊的依据,可经鼻腔或口咽进路明视下咬取活检,对粘膜下隆起可用穿刺针取粘膜下肿瘤组织送病理。

5. 脱落细胞检查

一般在局麻下用泡沫塑料、海绵或负压吸引等方法于鼻咽部采取标本作涂片查癌细胞,其检出率高达 89% ~ 92%。

6. 颈淋巴结活检

如患者颈淋巴结肿大,而鼻咽部检查无明显可疑病灶,且经多次鼻咽部活检皆为阴性者,则可考虑施行颈部肿块活检以确诊。通常采用颈部肿块穿刺抽吸作细胞学检查,必要时可考虑切开颈部肿块,采取组织以作检查,最好选取一单独肿大淋巴结,全部摘出,作病理检查,以防癌肿扩散。根据其病理类型,以确定其原发病灶。

7. 影像诊断学检查

可作为一种辅助诊断方法。鼻咽侧位 X 线摄片或鼻咽钡胶浆造影,可观察鼻咽顶后壁软组织阴影,有无粘膜下浸润和扩散。X 线颅底摄片观察颞骨岩尖部、破裂孔、圆孔等处有无骨质破坏情况。有条件者应作鼻咽 CT 或 MRI 扫描检查,不仅能清楚显示鼻咽软组织情况,且对鼻咽癌向外周扩展的范围显示更清楚、准确。

8. 其它检查

如胸部 X 线摄片、肝脏超声检查、单光子发射型计算机断层技术、放射性核素显像(emission computed tomography, ECT)等观察有无远处转移。ECT 骨检查,对转移性骨癌呈阳性显像,局部放射性浓聚增高(成骨性病变)或降低(溶骨性病变)一般骨显像常比 X 线片检查提早 3 ~ 6 个月发现骨转移病灶。它远优于目前临床应用的所有检查手段,对早期诊断骨转移具有一定价值。

【鉴别诊断】

应注意与增殖体肥大、炎症、恶性淋巴瘤、纤维血管瘤、脊索瘤等疾病相鉴别。

1. 增殖体肥大

位于鼻咽顶壁中央,呈橘瓣状隆起,纵形沟仍清晰可见,多见于30岁以下者。

2. 鼻咽结核

不多见,常见于鼻咽顶壁,因增生与坏死同时存在,故常有糜烂及肉芽状隆起,表面分泌物多,亦常有颈淋巴结肿大,或肺结核病灶存在,鼻咽活组织检查可加以鉴别。

3. 鼻咽纤维血管瘤

多见于青少年,有反复大量鼻出血史。检查鼻咽顶有基底宽呈圆形或分叶状淡红色肿块,表面光滑,可见有显著的扩张血管。触诊瘤体坚韧而有弹性,不发生转移,颈内动脉血管造影、CT或MRI,放射性同位素扫描均可助鉴别。

4. 鼻咽恶性淋巴瘤

发病率仅次于鼻咽癌,发病年龄多较年轻。鼻咽肿块多呈球形,表面光滑,一般不伴有溃疡坏死,颈部肿块都呈分叶状,质较软,脑神经侵犯及颅底骨破坏均少见。鉴别诊断要靠病理,包括光镜检查及免疫组织化学检查,否则难与未分化癌鉴别。

5. 鼻咽脊索瘤

发生于鼻咽顶或侧壁粘膜下,质硬,固定,可伴有脑神经损害及颅内压升高症状。但淋巴结转移罕见。影像诊断(X线片、CT或MRI)可见广泛中、后颅窝甚至前颅窝破坏。鉴别诊断完全依靠病理。

6. 颈淋巴结炎

急性淋巴结炎有骤起的淋巴结局部红、肿、热、痛,肿块迅速增大,伴全身发热等典型的急性炎症表现。白细胞计数增高,抗炎治疗有效。慢性者,常存在多时,体积不大,边缘清楚,光滑、活动、无压痛,常伴有龋齿残根、慢性扁桃体炎及咽炎等。

【治疗】

因鼻咽癌绝大多数为低分化鳞癌,恶性程度高,对放射线比较敏感,因此,目前公认鼻咽癌的治疗以放射治疗为最有效的手段。辅以手术、化疗、免疫治疗及中西医结合治疗等。

1. 放射治疗

(1)放疗前准备:

①病理确为恶性程度高的癌瘤,CT或MRI检查了解其病变大小范围;血常规、血小板计数在正常值范围内;胸部X线片、肝功能、腹部B超和ECT骨扫描等检查无远处转移。

②洁齿并拔除龋齿残根。

③育龄妇女如合并妊娠,应先中止妊娠后放疗。

④治疗头颈面部炎症感染灶,并增加营养,改善全身情况。

(2)放射源的选择:对首程治疗患者应以体外放疗为主,必要时辅以腔内照射。外照射以⁶⁰钴的γ射线、直线加速器的高能量光子或电子感应加速器β射线最为适宜。腔内照射以²⁰⁶镭、¹³⁷铯、¹⁹²铱等做成模,置入鼻咽部,作为外照射后鼻咽残存癌灶的补充治疗。

(3)照射野:一般以面颈联合大野加下颈锁骨上区切线野或双耳前颞侧野加全颈锁骨上区大切线野为主野,其间按病情不同可配合选择一些辅助野如眶下野、面前“凸”形、“L”形或矩形野、耳后野、眶上野、颅底或颈部补量的小垂直野、体腔管(经口腔)野等。应按病情需要选用