

世界卫生组织肿瘤分类

World Health Organization Classification of Tumours



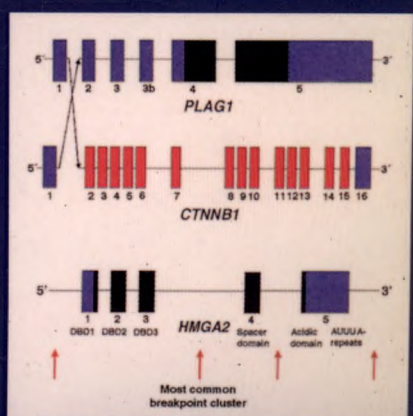
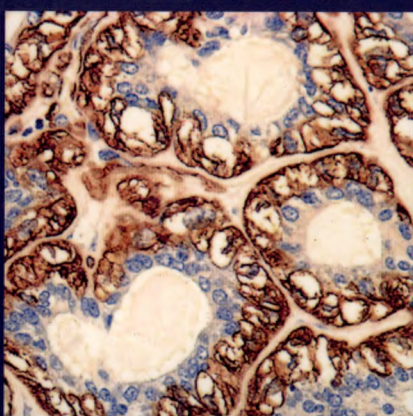
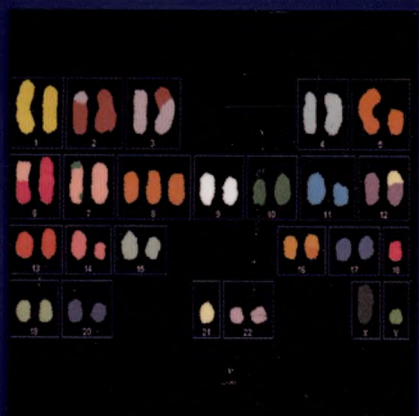
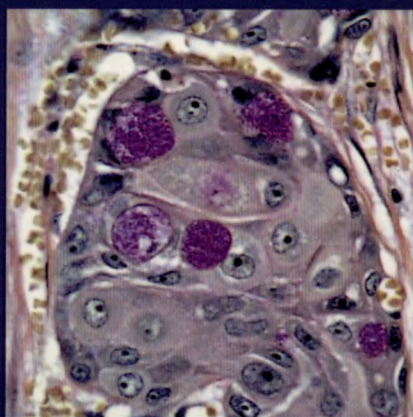
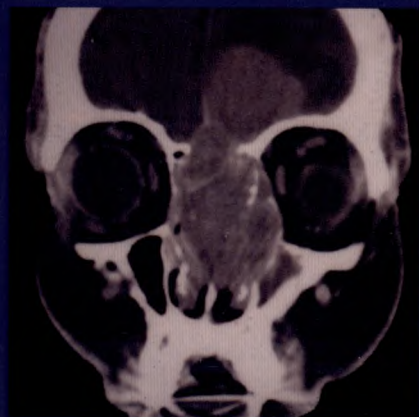
头颈部肿瘤病理学和遗传学

Pathology & Genetics Head and Neck Tumours

原著 Leon Barnes
Peter Reichart

John W. Eveson
David Sidransky

主译 刘红刚 高岩



人民卫生出版社

世界卫生组织肿瘤分类

World Health Organization Classification of Tumours



国际癌症研究机构 (IARC)

头颈部肿瘤病理学和遗传学

Pathology & Genetics Head and Neck Tumours

原著 Leon Barnes John W. Eveson
Peter Reichart David Sidransky

主译 刘红刚 高岩

译者 (以姓氏汉语拼音为序)

陈 艳	(北京大学口腔医学院口腔病理研究室)
高 岩	(北京大学口腔医学院口腔病理研究室)
何春燕	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
何小金	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
金玉兰	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
李斌斌	(北京大学口腔医学院口腔病理研究室)
刘红刚	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
罗海燕	(北京大学口腔医学院口腔病理研究室)
朴颖实	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
石少辉	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
王岸柳	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
钟志玖	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)
周 全	(首都医科大学附属北京同仁医院病理科)

人民卫生出版社

Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours

©国际癌症研究中心, 2005 年

所有权利保留。世界卫生组织的出版物享受通用版权惯例第 2 版规定的版权保护。

本书使用的名称和资料不代表世界卫生组织秘书处对任何国家、地区、城市或区域的法定状态及其主权, 或边界的看法。

本书提及某些专业公司或某些制造商号的产品, 并不意味着它们与其他未提及的类似公司或产品相比较, 已为世界卫生组织所认可或推荐。除差讹和遗漏外, 专利产品第一个字母均用大写字母, 以示区别。

本书作者对内容负责。

世界卫生组织不保证本书中的信息是绝对完整和正确的, 也不对由于书中内容而造成的损害负责。

图书在版编目(CIP)数据

头颈部肿瘤病理学和遗传学/(美)巴尼斯(Barnes, L.)等著;刘红刚主译. —北京:人民卫生出版社, 2006.4

(WHO 肿瘤分类系列)

ISBN 7-117-07542-2

I. 头... II. ①巴... ②刘... III. ①头颈部肿瘤 - 病理学 ②头颈部肿瘤 - 医学遗传学 IV. R739.91

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 034474 号

头颈部肿瘤病理学和遗传学

主 译: 刘红刚 高 岩

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: [http://www. pmph. com](http://www.pmph.com)

E - mail: pmph @ pmph. com

邮购电话: 010-67605754

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 31.5

字 数: 905 千字

版 次: 2006 年 4 月第 1 版 2006 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-07542-2/R·7543

定 价: 255.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

“WHO 肿瘤分类” 系列图书

翻译专家委员会

名誉主任委员 刘彤华

名誉副主任委员 李维华 廖松林

主任委员 丁华野

副主任委员 李 青

委 员 (按姓氏汉语拼音排序)

陈辉树	崔全才	高 岩	皋岚湘	何祖根
黄受方	黄啸原	江昌新	阚 秀	刘红刚
孟宇红	沈丹华	孙耘田	谭郁彬	王鲁平
夏同礼	徐庆中	虞积耀	张建中	周小鸽
邹万忠				

编者的话

自 2000 年以来，设在法国里昂的国际癌症研究机构 (International Agency for Research on Cancer, IARC) 陆续出版了 10 本 “WHO 肿瘤分类” 系列丛书。该版丛书将每一类型肿瘤视为一种独立疾病，采用了形态学、免疫表型、遗传学特点、临床表现和影像学技术来定义一种独立疾病。该丛书除了重点介绍各系统肿瘤病理组织学分类/分型外，对免疫组织化学和分子遗传学问题有了更多的表述，而且更加强调和临床的联系，为肿瘤工作者提供了人类肿瘤组织学和遗传学分型全新的标准化准则，为监测治疗反应和临床结果的试验设计提供了不可缺少的指导。因此，病理科医师、肿瘤科医师与遗传学家应熟悉 “WHO 肿瘤分类” 系列。该分类虽然尽可能地将不同观点体现出来，但仍可能存在某些有争议的问题和不足，有待进一步的完善。

“WHO 肿瘤分类” 系列的翻译得到了许多病理学专家的大力支持和帮助，在此特向参加翻译工作的专家教授表示衷心的感谢。由于翻译时间仓促，难免会存在一定的问题，希望读者提出宝贵意见。

目录

第 1 章 鼻腔及鼻窦肿瘤	1	喉癌的 TNM 分类	127
WHO 鼻腔鼻窦肿瘤的组织学分类	2	下咽癌的 TNM 分类	128
鼻腔鼻窦癌的 TNM 分类	4	下咽、喉及气管肿瘤：概述	129
鼻腔鼻窦肿瘤：概述	5	鳞状细胞癌	136
鳞状细胞癌	8	疣状癌	140
淋巴上皮癌	11	基底样鳞状细胞癌	142
鼻腔鼻窦未分化癌	12	乳头状鳞癌	145
腺癌	13	梭形细胞癌	146
涎腺型腺癌	18	棘层松解性鳞状细胞癌	149
神经内分泌肿瘤	20	腺鳞癌	150
Schneiderian 乳头状瘤	23	淋巴上皮癌	152
呼吸道上皮腺瘤样错构瘤	29	巨细胞癌	153
涎腺型腺瘤	31	恶性涎腺型肿瘤	155
恶性软组织肿瘤	32	神经内分泌肿瘤	155
交界性和潜在低度恶性的软组织肿瘤	42	上皮性癌前病变	161
良性软组织肿瘤	46	乳头状瘤/乳头状瘤病	166
骨和软骨的恶性肿瘤	51	良性涎腺型肿瘤	168
骨和软骨的良性肿瘤	54	恶性软组织肿瘤	170
淋巴造血系统肿瘤	61	炎性肌纤维母细胞瘤	173
神经外胚层肿瘤	71	良性软组织肿瘤	176
生殖细胞肿瘤	83	淋巴造血系统肿瘤	180
继发性肿瘤	88	骨和软骨肿瘤	181
第 2 章 鼻咽部肿瘤	91	黏膜恶性黑色素瘤	187
WHO 鼻咽部肿瘤的组织学分类	92	继发性肿瘤	189
鼻咽部癌的 TNM 分类	93	第 4 章 口腔和口咽部肿瘤	191
鼻咽部肿瘤：概述	94	WHO 口腔和口咽部肿瘤分类	192
鼻咽癌	95	口腔和口咽癌的 TNM 分类	193
鼻咽乳头状腺癌及涎腺型癌	112	口腔及口咽部肿瘤：概述	195
良性上皮性肿瘤	113	鳞状细胞癌	197
鼻咽部血管纤维瘤	117	淋巴上皮癌	206
淋巴造血系统肿瘤	120	上皮性癌前病变	207
骨及软骨肿瘤	122	增生性疣状白斑和癌前状态	210
继发性肿瘤	123	乳头状瘤	213
第 3 章 下咽、喉及气管肿瘤	125	颗粒细胞瘤	217
WHO 关于下咽、喉及气管肿瘤的组织学		角化棘皮瘤	219
分类	126	乳头状增生	221
		正中菱形舌炎	221

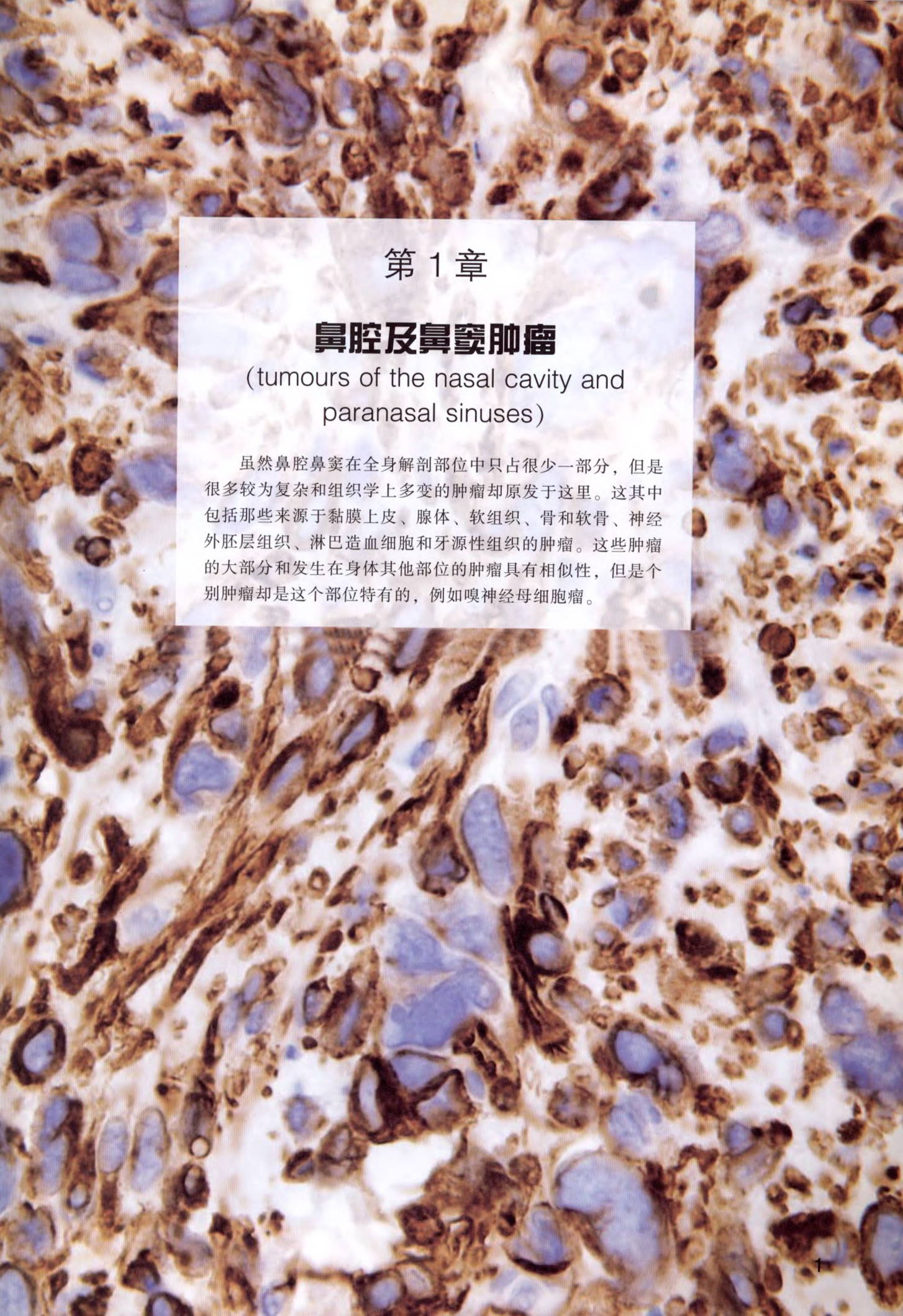
涎腺肿瘤	222
Kaposi 肉瘤	225
淋巴管瘤	227
舌前部外胚间叶软骨黏液样瘤	229
局灶性口腔黏蛋白沉积症	230
先天性颗粒细胞龈瘤	231
淋巴造血系统肿瘤	232
恶性黑色素瘤	241
继发性肿瘤	243
第 5 章 涎腺肿瘤	245
WHO 涎腺肿瘤组织学分类	246
涎腺癌的 TNM 分类	247
涎腺肿瘤：概述	248
腺泡细胞癌	252
黏液表皮样癌	255
腺样囊性癌	258
多形性低度恶性腺癌	260
上皮-肌上皮癌	262
非特异性透明细胞癌	264
基底细胞腺癌	266
恶性皮脂腺肿瘤	268
囊腺癌	270
低度恶性筛状囊腺癌	271
黏液腺癌	272
嗜酸细胞癌	274
涎腺导管癌	275
非特异性腺癌	277
肌上皮癌	279
癌在多形性腺瘤中	282
癌肉瘤	284
转移性多形性腺瘤	285
鳞状细胞癌	286
小细胞癌	288
大细胞癌	290
淋巴上皮癌	292
成涎细胞瘤	295
多形性腺瘤	296
肌上皮瘤	301
基底细胞腺瘤	303
Warthin 瘤	306
嗜酸细胞瘤	309
管状腺瘤	310

皮脂腺瘤	311
皮脂和非皮脂淋巴腺瘤	313
导管乳头状瘤	314
囊腺瘤	317
软组织肿瘤	320
血管瘤	321
淋巴造血系统肿瘤	322
继发性肿瘤	327

第 6 章 牙源性肿瘤	329
WHO 牙源性肿瘤的组织学分类	330
来源于成牙器官及颌面部骨组织的肿瘤和瘤样病变：概述	331
牙源性癌/成釉细胞癌	333
原发性骨内鳞状细胞癌	337
牙源性透明细胞癌	339
牙源性影细胞癌	341
牙源性肉瘤	342
成釉细胞瘤	344
牙源性鳞状细胞瘤	350
牙源性钙化上皮瘤	352
牙源性腺样瘤	354
牙源性角化囊性瘤	356
成釉细胞纤维瘤/纤维牙本质瘤	359
成釉细胞纤维牙瘤	360
混合型牙瘤	361
组合型牙瘤	363
牙成釉细胞瘤	364
牙源性钙化囊性瘤	365
牙本质生成性影细胞瘤	367
牙源性纤维瘤	368
牙源性黏液瘤/黏液纤维瘤	369
成牙骨质细胞瘤	372
骨化纤维瘤	374
纤维异常增生	377
骨异常增生	379
中心性巨细胞病变	381
巨颌症	382
动脉瘤样骨囊肿	384
单纯性骨囊肿	385

第 7 章 耳部肿瘤	387
WHO 耳部肿瘤的组织学分类	388

外耳道耵聍腺肿瘤及圆柱瘤	389	内淋巴囊肿瘤	419
外耳道鳞状细胞癌	393	淋巴造血系统肿瘤	421
胚胎性横纹肌肉瘤	395	朗格汉斯细胞组织细胞增生症	423
纤维结构不良	396	继发性肿瘤	425
骨瘤及外生骨疣	397		
血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润	398	第 8 章 副神经节系统瘤	427
特发性假囊性软骨软化	402	副神经节系统肿瘤：概述	428
慢性结节性耳轮软骨皮炎	403	颈动脉体副神经节瘤	430
胆固醇性肉芽肿及胆脂瘤	404	颈静脉鼓室副神经节瘤	432
中耳腺瘤	407	迷走神经副神经节瘤	434
中耳乳头状肿瘤	408	喉副神经节瘤	436
迷芽瘤	411		
中耳鳞状细胞癌	412	撰稿人	438
中耳脑膜瘤	413	图表来源	443
前庭 Schwann 细胞瘤	414	参考文献	445
2 型神经纤维瘤病	416	索引	489
内耳道脂肪瘤	417		
血管瘤	418		



第 1 章

鼻腔及鼻窦肿瘤

(tumours of the nasal cavity and
paranasal sinuses)

虽然鼻腔鼻窦在全身解剖部位中只占很少一部分，但是很多较为复杂和组织学上多变的肿瘤却原发于这里。这其中包括那些来源于黏膜上皮、腺体、软组织、骨和软骨、神经外胚层组织、淋巴造血细胞和牙源性组织的肿瘤。这些肿瘤的大部分和发生在身体其他部位的肿瘤具有相似性，但是个别肿瘤却是这个部位特有的，例如嗅神经母细胞瘤。

WHO 鼻腔鼻窦肿瘤的组织学分类

恶性上皮性肿瘤

鳞状细胞癌	8070/3
疣状癌	8051/3
乳头状鳞状细胞癌	8052/3
基底细胞样鳞状细胞癌	8083/3
梭形细胞癌	8074/3
腺鳞癌	8560/3
棘层松解性鳞状细胞癌	8075/3
淋巴上皮癌	8082/3
鼻腔鼻窦未分化癌	8020/3

腺癌

肠型腺癌	8144/3
非肠型腺癌	8140/3

涎腺型癌

腺样囊性癌	8200/3
腺泡细胞癌	8550/3
黏液表皮样癌	8430/3
上皮-肌上皮癌	8562/3
透明细胞癌	8310/3
肌上皮癌	8982/3
癌在多形性腺瘤中	8941/3
多形性低度恶性腺癌	8525/3

神经内分泌肿瘤

典型类癌	8240/3
非典型类癌	8249/3
神经内分泌型小细胞癌	8041/3

良性上皮性肿瘤

鼻腔鼻窦乳头状瘤

内翻性乳头状瘤	
(Schneiderian乳头状瘤, 内翻型)	8121/1
嗜酸细胞性乳头状瘤	
(Schneiderian乳头状瘤, 嗜酸细胞型)	8121/1
外翻性乳头状瘤	
(Schneiderian乳头状瘤, 外翻型)	8121/0

涎腺型腺瘤

多形性腺瘤	8940/0
肌上皮瘤	8982/0
嗜酸细胞瘤	8290/0

软组织肿瘤

恶性软组织肿瘤

纤维肉瘤	8810/3
恶性纤维组织细胞瘤	8830/3
平滑肌肉瘤	8890/3
横纹肌肉瘤	8900/3
血管肉瘤	9120/3
恶性外周神经鞘瘤	9540/3

交界性和潜在低度恶性的肿瘤

硬纤维瘤病	8821/1
炎性肌纤维母细胞瘤	8825/1
血管外皮细胞瘤	
(鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤)	9150/1
胸膜外孤立性纤维瘤	8815/1

良性软组织肿瘤

黏液瘤	8840/0
平滑肌瘤	8890/0
血管瘤	9120/0
神经鞘瘤	9560/0
神经纤维瘤	9540/0
脑膜瘤	9530/0

骨和软骨肿瘤

恶性肿瘤

软骨肉瘤	9220/3
间叶性软骨肉瘤	9240/3
骨肉瘤	9180/3
脊索瘤	9370/3

良性肿瘤

巨细胞病变	
巨细胞瘤	9250/1
软骨瘤	9220/0
骨瘤	9180/0
软骨母细胞瘤	9230/0
软骨黏液样纤维瘤	9241/0
骨软骨瘤 (外生性骨疣)	9210/0
骨样骨瘤	9191/0
骨母细胞瘤	9200/0
成釉细胞瘤	9310/0

鼻软骨间叶性错构瘤		嗅神经母细胞瘤	9522/3
		婴儿黑色素性神经外胚瘤	9363/0
淋巴造血系统肿瘤		黏膜恶性黑色素瘤	8720/3
结外 NK/T 细胞淋巴瘤	9719/3	生殖细胞肿瘤	
弥漫性大 B 细胞淋巴瘤	9680/3	未成熟性畸胎瘤	9080/3
髓外浆细胞瘤	9734/3	畸胎瘤恶变	9084/3
髓外髓细胞肉瘤	9930/3	鼻腔鼻窦卵黄囊瘤（内胚窦瘤）	9071/3
组织细胞肉瘤	9755/3	鼻腔鼻窦畸胎瘤肉瘤	
朗格汉斯细胞组织细胞增生症	9751/1	成熟性畸胎瘤	9080/0
神经外胚叶肿瘤		皮样囊肿	9084/0
Ewing 肉瘤	9260/3	继发性肿瘤	
原始神经外胚层肿瘤	9364/3		

注：肿瘤名称后的编码为肿瘤学国际疾病分类编码（International Classification of Diseases for Oncology, ICD-O⁸²¹），肿瘤名称为医学系统化命名（Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>)）。生物学行为编码为：“/0”代表良性肿瘤；“/3”代表恶性肿瘤；“/1”代表交界性或行为不明的肿瘤。

鼻腔鼻窦癌的 TNM 分类

TNM 分类^{1,2}

鼻腔鼻窦癌的 TNM 分类

T——原发肿瘤

- TX 原发肿瘤不能被估计
- T0 没有原发肿瘤的证据
- Tis 原位癌

上颌窦

- T1 肿瘤被局限在鼻窦黏膜，无骨质破坏
- T2 肿瘤造成骨质破坏，除了扩散到上颌窦的窦后壁和蝶骨翼，还可扩散到硬腭和中鼻道
- T3 肿瘤侵犯以下任何部位：上颌窦后壁骨质、黏膜下组织、眼眶底或中壁、翼腭窝和筛窦
- T4a 肿瘤侵犯以下任何部位：眼眶前部的组成部分、面颊皮肤、蝶骨翼、颧下窝、筛板、蝶窦和额窦
- T4b 肿瘤侵犯以下任何部位：眶尖、硬脑膜、脑、颅中窝、除了三叉神经上颌窦分支以外的颅神经、鼻咽和斜坡

鼻腔和筛窦

- T1 肿瘤被局限在鼻腔或鼻窦的一处，有或无骨质侵犯
- T2 肿瘤扩散到一个部位的两处，或者扩散到鼻腔筛窦复合体的邻近部位，有或无骨质的侵犯
- T3 肿瘤扩散到眼眶的底或中壁、上颌窦、筛板和腭
- T4a 肿瘤扩散到以下任何部位：眼眶前的成分、鼻或面颊的皮肤、前颅窝的微小浸润、蝶骨翼、蝶窦或额窦

- T4b 肿瘤扩散到以下任何部位：眶尖、硬脑膜、脑、颅中窝、除 V2 外的颅神经、鼻咽和胼胝体

N——区域淋巴结转移³

- NX 局部淋巴结不能被估计
 - N0 无淋巴结转移
 - N1 转移到身体同侧的一个淋巴结，最大直径≤3cm
 - N2 被区分为 N2a、N2b、N2c，见下文
 - N2a 转移到身体同侧的一个淋巴结，3cm<最大径≤6cm
 - N2b 转移到身体同侧多个淋巴结，但最大径≤6cm
 - N2c 转移到双侧或对侧的淋巴结，但最大径≤6cm
 - N3 转移到一个淋巴结，最大径>6cm
- 注：中线淋巴结被认为同侧淋巴结

M——远处转移

- MX 不能估计远处转移
- M0 无远处转移
- M1 有远处转移

分期组

0 期	Tis	N0	M0
I 期	T1	N0	M0
II 期	T2	N0	M0
III 期	T1,T2	N1	M0
	T3	N0,N1	M0
期 IV A	T1,T2,T3	N2	M0
	T4a	N0,N1,N2	M0
期 IV B	T4b	任何 N	M0
	任何 T	N3	M0
期 IV C	任何 T	任何 N	M1

¹947, 2418

²有关 TNM 分类的特殊问题请登陆 www.uicc.org/index.php?id=508 寻求帮助

³区域淋巴结指颈部淋巴结

鼻腔鼻窦肿瘤：概述

(tumours of the nasal cavity and paranasal sinuses: introduction) (图1.1~1.5)

解剖学

鼻腔在中线处被鼻中隔分割，每个腔隙的头部窄尾部宽，鼻腔顶由薄的筛板（0.5mm）组成，底为硬腭，分别由上颌骨腭突和腭骨水平部组成。鼻腔侧壁上有上颌窦口和筛窦口，外加三或四个鼻甲骨。这些鼻甲骨似精制的卷轴状，由骨和血管软组织组成，当伸向鼻腔的时候会逐渐变小。它们从鼻腔侧壁向前突出，后缘游离。鼻甲骨表面覆盖一层厚的黏膜，内部有浓密的厚壁的血管神经丛。鼻小窝的上缘向后固定于上鼻甲和紧连的后鼻道，在中部固定于鼻中隔。此区为嗅隐窝，上皮为微黄色（嗅黏膜）。其内含有通过筛板的双向的嗅神经纤维，嗅神经的轴突末梢到达裸露的上皮表面，在那里突出于黏膜表面，形成球形突出物，表面附有纤毛（嗅纤毛）。固有膜中的嗅腺（Bowman腺）类似于浆液性小涎腺。

鼻腔的表面被覆有假复层纤毛柱状上皮构成的 Schneiderian（施耐德）膜，其中散在一些杯状细胞。在鼻窦（尤其是上颌窦）的固有膜，结构比较疏松，且富含血管和混合腺，易在水肿的情况下形成息肉。黏膜表面和杯状细胞的混合腺数量是变化的。慢性鼻窦炎中，杯状细胞增生可能导致黏膜出现乳头状病变。

鼻中隔的主要部分在后面是筛骨的正中板，在前面有鼻中隔软骨，犁骨组成了鼻中隔的后下部分。鼻中隔表面被覆较薄的纤毛呼吸上皮，可发生规则的鳞化。黏膜下的薄层固有膜内虽然也含有混合腺，但是因受到鼻中隔软骨的限制，很少发生息肉。

额窦

位于额骨的内板和外板之间，排泄时或者经鼻额管开口于额隐窝，或者直接开口于前漏斗，或者少数情况下开口于前筛房，通过那里开口于筛泡漏斗。



图 1.1 正常的冠状位 T₁W₁ 显示蝶骨圆孔（白色箭头）和 Vidian canal 的入口（黑色箭头）。

筛窦复合体

这对筛窦有 3~18 个气房组成，根据和筛窦口的部位关系分为前中后三组。气房的数量和大小成反比，通常来说后部的气房比前面的数量少和体积大。每个筛窦迷路都位于眼眶和鼻上窝之间。左侧和右侧的筛窦气房在中间被筛骨的筛板（鼻腔顶）连接。筛板是估计肿瘤分期的一个重要标志。筛板的侵害预示着肿瘤直接侵入到前颅窝。鸡冠是一个明确需要指出的骨性标记，它从筛板中央向上扩展到前颅窝的底部。筛骨的垂直板向下从筛板扩展到鼻中隔。每个筛窦迷路的中板由一个薄的骨板形成，从这里长出上中下鼻甲骨。筛窦侧壁由纸样板构成，借此筛窦气房与眼眶分割，这是另外一个重要的估计肿瘤分期的解剖标记。如果存在纸样板的浸润，那么手术切除应该包括眼眶和眼球。在上颌窦切除术标本中，应检查这个部位以确定：a) 是否眼球未被摘除（因为纸样板常标记出眼眶的后壁）；b) 是否已经产生眼眶扩散。筛窦复合体的顶常是由额骨的眶壁向中央延伸而来，参与构成筛板。这就是经常提到的筛凹。

蝶窦

成人的蝶窦平均大约高为 20mm、长 23mm、宽 17mm。蝶窦向后扩展和蝶鞍的关系是可变的。蝶窦的中隔常在中线上，向前和鼻中隔相接。但是也可能偏离一侧，而造成大小明显不同的两个腔隙。除了窦顶的厚度以外，其他各壁的厚度都根据气腔形成的大小而变化。蝶窦顶壁常较薄，大约 1mm，并且在手术中容易被破坏而出现穿孔。蝶窦顶向前和前颅窝底相连，向后和视交叉及蝶鞍相连。蝶窦的侧壁和眼眶顶、视神经管、

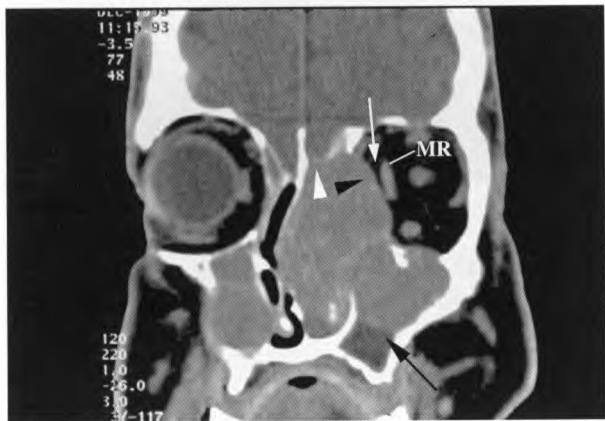


图 1.2 鼻腔筛窦的恶性肿瘤。加强冠状位 CT。肿瘤侵犯筛板和筛凹（白色短箭头），纸样板被侵犯（黑色短箭头），但是从内侧到中直肌之间的脂肪（白色箭头）是正常的。眼眶脂肪没有被侵犯。肿瘤的边界（黑色箭头）和被阻塞的分泌物由于不同的密度而被区别。

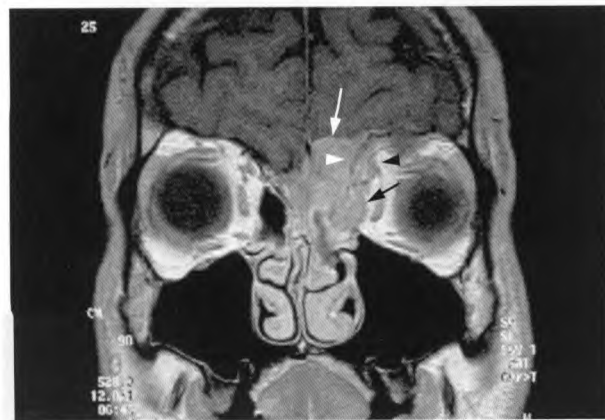


图 1.3 鼻腔上部的恶性肿瘤侵犯眼眶的脂肪组织和扩散到颅内。肿瘤突破筛窦的顶（白色长箭头），沿眼眶的顶壁生长（白色短箭头）。肿瘤突出（黑色箭头）于中直肌边的眶周，进一步侵犯眼眶脂肪的上方（黑色短箭头）。肿瘤密度中度增加，低于黏膜的密度。

视神经、海绵窦和颈内动脉毗邻。蝶窦的底是鼻咽顶，蝶窦的前壁是鼻隐窝。

上颌窦

上颌窦位于上颌骨体内。位于眼眶边缘的后部，每个窦的顶（眼眶的底部）向上倾斜，以至于鼻窦的最高点在后正中部位（直接存在于眶底之下）。弯曲的后外侧壁分隔了鼻窦与翼腭窝。前壁是上颌的面侧，在眶下缘之下有眶下孔。鼻窦底壁最低处靠近第二前磨牙和第一磨牙，总是比鼻腔底低约 3~5mm。窦的向下的扩展程度和生牙有密切的关系。上颌窦口位于中板靠上的位置，通过筛漏斗开口于鼻隐窝，这种引流在直立状态下多是通过纤毛的运动来完成的。上颌窦裂孔是一个通向上颌窦前窦的骨性窦口，向下为下鼻甲的附着处，后界为额骨垂直板，前界为下鼻甲的泪突和泪骨的下端，上界是与筛窦连接的上颌窦顶壁。

流行病学

鼻腔鼻窦的癌占有恶性肿瘤的 0.2%~0.8%，占头颈部恶性肿瘤的 3%^{169,2378}。鼻腔鼻窦的肿瘤中，60%来自于上颌窦、20%~30%来自于鼻腔、10%~15%来自于筛窦，1%来自于额窦和蝶窦^{1493,2186}。单独考虑鼻窦的恶性肿瘤，77%来自于上颌窦、22%来自于筛窦、1%来自于额窦和蝶窦²³⁷⁸。这些区域的恶性肿瘤可能会导致明显的病态和面部畸形。

鼻腔和鼻窦的癌的发病率在整个人群中比较低（男性<1.5/10 万；女性<1.0/10 万），只在一些地区如日本、中国部分地区和印度发病率较高。鳞状细胞癌是最常见的恶性肿瘤。在人口中的发病率呈现稳定且逐步下降的趋势。

病因学

职业暴露于木屑尤其是硬木屑（如桦树屑或橡树屑），是鼻窦癌很重要的危险因素。对腺癌和鼻窦起源的癌的致癌性更高。从首次暴露至长期持续 40 年或更多年，这些致病因素才会起作用。鼻腔鼻窦癌的高危险因素还包括在镍精炼和铬酸盐染料制作的工人中，但是在涉及这些金属的其他工业操作（如电镀和焊接）的工人中却没

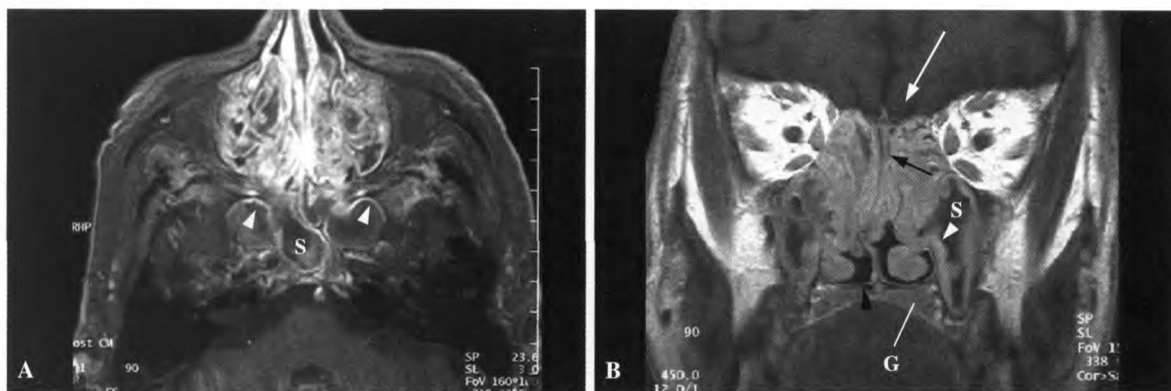


图 1.4 鼻息肉堵塞多个鼻腔。A. 轴向 T_1W_1 静脉注射后。显示增强的黏膜 (箭头) 堵塞蝶窦 (S)。鼻窦在 T_2W_1 上也是深色提示着高蛋白和长期存在的堵塞。B. 冠状位 T_1W_1 显示多层息肉充满鼻腔。上颌窦分泌物深色 (S)，并紧邻黏膜排列 (白色短箭头)，鼻中隔完整 (黑色箭头)。口腔顶为硬腭 (黑色短箭头) 及小涎腺 (G)，嗅神经球 (白色箭头)。

有发现明显的意义。其他的职业致癌因素还包括甲醛、二异丙基硫酸盐和二氯乙烯硫化物。吸烟是相对较弱和稳定的致病因素，尤其对鳞状细胞癌来说。暴露于钨和放射性物质也是一个很重要的病因学因素。

影像学

现代影像学技术在鼻腔鼻窦肿瘤的评价中占有很重要的位置²⁴²³。几乎在每个病例中都能够很好地被勾勒出病变部位的明显界限。影像学也是指导手术方式和完整放疗计划的重要参考因素。CT 和 MRI 能提供关于肿瘤的质地、界限、骨质侵犯甚至是血管分布方面的信息。虽然活检确定疾病的性质是最重要的，但是影像学对一些特殊疾病的诊断能提供很大帮助，可以缩小疾病鉴别诊断的范围。

分期和外科手术计划

鼻腔鼻窦肿瘤的颅腔和眼眶扩散与视神经和颈动脉的解剖关系都是可以通过影像学检查获得的重要特征。肿瘤可以通过上颌窦顶或纸样板侵犯到眼眶。虽然骨板已经被明显的破坏，但眼眶的脂肪组织可能还没有被侵犯⁵¹⁵。眶周软组织光滑的边界影提示病变被眶周筋膜所包围，如果这个界限变得不再规则，则提示真正的脂肪或眶内浸润。中直肌和纸样板之间的脂肪是预测筛窦肿瘤眶内侵犯的主要标志。

判断颅腔侵犯的主要解剖学因素是筛窦的

顶、筛板和鸡冠，硬脑膜的侵犯主要依靠 MRI 的诊断。

上颌窦的肿瘤可以向侧面和向后通过骨板侵犯到翼腭窝和颞下窝。肿瘤可以通过直接扩散和沿神经侵犯到翼腭窝，从那里肿瘤可以通过神经扩散到颅腔。

蝶窦的肿瘤可以通过分割它们之间比较薄的骨板向侧面扩散到海绵窦。如果骨质不完整，肿瘤可能已经侵犯到了海绵窦。

放射线的表现

骨发生改变可能提示肿瘤具有侵袭性。通常生长比较慢的肿瘤例如 Schneiderian 乳头状瘤，总是逐渐的压迫骨质，重新塑造骨的外形。很多侵袭性肿瘤，如鳞状细胞癌，往往破坏骨板，只留下一些残余的骨质²⁴²⁵。但是偶尔侵袭性肿

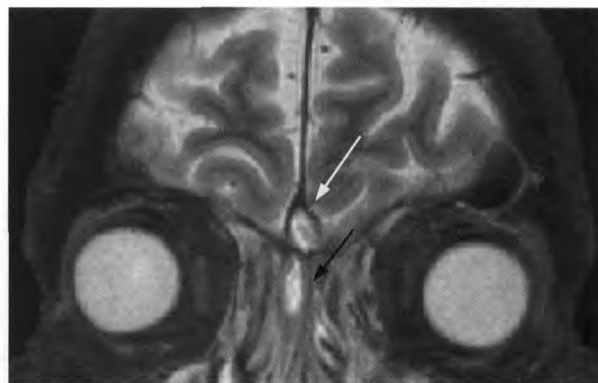


图 1.5 鼻息肉。冠状位 CT T_2W_1 鼻窦 (S) 的分泌物颜色较深，提示为高蛋白的浆液性物质。对比于信号较强的半透明的黏膜，完整的鼻中隔 (黑箭头) 和鸡冠 (白色箭头)。

瘤的骨质侵犯往往表现为受压变弯。筛窦、蝶窦和鼻中隔的骨板的完整性往往提示肿瘤非恶性²⁴²⁴。

在一些肿瘤中经常可以看到钙化，如软骨病变中的指环样钙化和嗅神经母细胞瘤的钙化²¹³⁰。脑膜瘤也能引起骨的肥大和钙化。

肿瘤的发生部位在鉴别诊断中具有很重要的

位置。位于筛板和上鼻腔的肿瘤可能是嗅神经母细胞瘤和脑膜瘤。内翻性乳头状瘤主要发生在鼻腔的后壁和上颌窦的中部。在上颌的底部病变，要考虑牙源性肿瘤。当沿着骨的轮廓出现高密度影时，应排除骨纤维化病变。将影像学诊断和组织学表现联系起来，会在估计骨质侵犯上有很重要的意义。

鳞状细胞癌

(squamous cell carcinoma) (图 1.6~1.8)

定义

一种来源于鼻腔或鼻窦黏膜上皮的恶性肿瘤，包括角化性和非角化性两种。

ICD-O 编码

鳞状细胞癌	8070/3
疣状癌	8051/3
乳头状鳞状细胞癌	8052/3
基底样鳞状细胞癌	8083/3
梭形细胞癌	8074/3
腺鳞癌	8560/3
棘层松解性鳞状细胞癌	8075/3

同义词

角化性鳞状细胞癌 (keratinizing squamous cell carcinoma);鳞状细胞癌 (squamous cell carcinoma)。

非角化性癌 (nonkeratinizing carcinoma): Schneiderian 癌 (Schneiderian carcinoma), 柱状细胞癌 (cylindrical cell carcinoma), 移行细胞癌 (transitional cell carcinoma), Ringertz 癌 (Ringertz carcinoma), 呼吸上皮癌 (respiratory epithelial carcinoma)。

流行病学

鼻腔鼻窦的鳞状细胞癌少见，在整个恶性肿瘤中的比例不到 1%，在头颈部恶性肿瘤中的比例不到 3%^{169,2758}。日本比西方国家多发²²⁰⁵，儿童

罕见，男性多见，男：女为 1.5：1，发病年龄多在 55~65 岁^{502,2758}。

病因学

被报道的危险因素包括：暴露于镍、对氯苯酚和纺织物灰尘；吸烟和乳头状瘤复发病史。部分病例中发现 HPV 感染，尤其是那些乳头状瘤恶变的病人³⁰³。尚未发现确定的致病因素。虽动物实验证实甲醛可能是一种致病因素，但尚无相关人体试验的证实^{502,1443,1571,2205,2904}。

部位

最常见于上颌窦 (60%~70%)，其次是鼻腔 (12%~25%)、筛窦 (10%~15%)、蝶窦与额窦 (1%)^{131,502}。鼻前庭的鳞状细胞癌应被认为是一种皮肤的恶性肿瘤，而非鼻腔黏膜上皮的恶性肿瘤²⁵⁶⁶。

临床特点

症状包括鼻腔肿块、鼻塞、鼻出血、鼻溢液、疼痛、感觉障碍。鼻腔、面颊或腭部的肿块和肿胀，不可治愈的鼻腔疼痛和溃疡。病情进一步进展可以出现突眼、复视和流泪^{131,502,2758}。CT 或 MRI 可以显示肿瘤的边界、骨质和邻近结构的侵犯，例如：眼眶、翼腭突和颞下窝区域。

大体检查

肿物呈外生性、霉菌样或乳头状生长，质

脆、易出血、部分区有坏死或质硬，界限有时清晰，有时为浸润性。

肿瘤扩散和分期

鼻腔的鳞状细胞癌能扩散到鼻腔和鼻窦的邻近组织，也可扩散到对侧鼻腔、骨、上颌窦、腭部、皮肤、鼻的软组织、口唇、面颊、筛盘和颅腔。上颌窦癌可能扩散到鼻腔、腭部、其他鼻窦、鼻及颊部的皮肤或软组织、眼眶、颅内、翼腭窝和颞下窝^{131,2418}。淋巴结转移比头颈部其他部位的鳞状细胞癌要少。

组织病理学

角化性鳞状细胞癌

肿瘤组织学上类似于头颈部其他部位的鳞状细胞癌。有明显的鳞状细胞分化，包括细胞外角化、细胞内角化（粉红色胞质和角化不全细胞）和细胞间桥。肿瘤细胞常相互衔接以片状镶嵌排列，肿瘤可能以巢状、块状、小簇细胞或单个细胞存在。浸润灶边界多稍钝，呈不规则的带状或片状浸润。肿瘤边缘结缔组织常反应性增生，肿瘤有高分化、中分化和低分化三种类型。

非角化性（柱状细胞型和移行细胞型）癌

一种以丛状或带状生长模式为特征的肿瘤。浸润灶常边界清晰，因此即使出现不规则的巢状浸润灶，也很难判断是否为浸润。癌巢中无明显角化，与泌尿道的移行细胞癌相似。细胞学不典型性明显，与其名字相符。该肿瘤通常无角化。当角化很明显时，组织学上可能和角化性鳞状细胞癌有部分重叠。偶尔可以见到含有黏液的瘤细胞。

肿瘤可以表现为中分化和低分化两种，低分化者难于诊断为鳞状细胞来源，需和鼻腔嗅神经母细胞瘤和神经内分泌癌鉴别。

鳞状细胞癌的变型

鼻腔鼻窦鳞状细胞癌的变型很少见，但在其他头颈部位却多发，两者具有相似性，在相应章节有更详细的描述。

鼻腔、鼻窦的疣状癌很少见，是低度恶性鳞状细胞癌的变型，特征是乳头状或疣状外翻性肿瘤，高分化的角化上皮^{899,1955,2118,2278}。上颌窦最常见，其次是鼻隐窝。极少数是由鼻咽病变侵犯到鼻窦的^{1199,1872}。

乳头状鳞状细胞癌²⁴⁸⁸是一种外翻性鳞状细胞癌，由一些较细的乳头状结构组成，中间有纤维血管的轴心。

基底样鳞状细胞癌²⁷⁸⁶在鼻腔鼻窦不常见。该变型具有明显侵袭性。肿瘤细胞巢呈圆形，基底细胞样肿瘤细胞具有高度不典型性，核分裂相活跃，高核浆比、核染色质浓密，常见粉刺样坏死。假腺样和腺样囊性癌样结构偶尔可见。可见不同程度的鳞化，出现在基底细胞巢内、肿瘤中心、表面上皮癌内和原位癌。

梭形细胞癌特征性改变为部分鳞状细胞癌成分和更大部分的肉瘤梭形细胞成分混和在一起。光镜下，鳞癌的成分分散或缺如，对于后者的诊断，免疫组化或电镜证实它们为上皮来源很重要。梭形细胞 vimentin 阳性，keratin 散在阳性或者缺如。

鼻腔鼻窦的腺鳞癌不常见，详细描述参见“口腔和喉部肿瘤”。简单的说是一种鳞状细胞癌

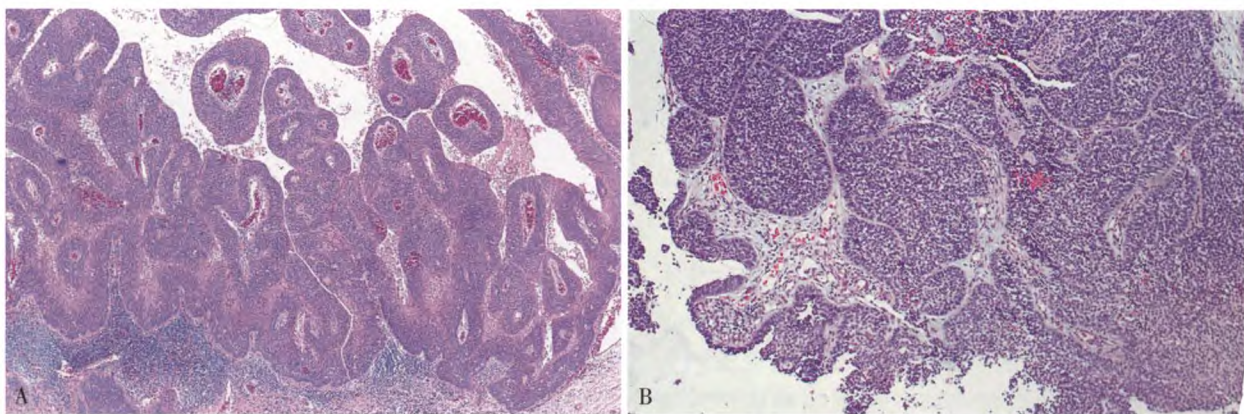


图 1.6 A. 非角化性乳头状鳞状细胞癌。多重乳头结构，表面被覆增厚的上皮；在推进式的浸润灶边缘可见淋巴细胞反应。B. 非角化性鳞状细胞癌。肿瘤细胞巢向下侵入上皮间质内，呈岛状相互衔接，表面上皮可见原位癌改变。