成釉细胞瘤诊疗指南

(2022年版)

一、概述

牙源性肿瘤是指来源于牙源性组织的一类肿瘤和类肿瘤疾病,其中以成釉细胞瘤最为常见,约占牙源性肿瘤的59.3%。成釉细胞瘤属于良性肿瘤,但临床上常表现出局部的侵袭性,术后的高复发率以及偶见的远处转移等恶性生物学行为,因此又被称为"临界瘤"。

二、适用范围

根据 2017 年 WHO 第四版《WHO 头颈部肿瘤分类》,成釉细胞瘤可分为成釉细胞瘤(经典型)、单囊型成釉细胞瘤、骨外/外周型成釉细胞瘤和转移性成釉细胞瘤。本指南适用于经组织病理学检查诊断为成釉细胞瘤(经典型)和单囊型成釉细胞瘤者。

三、诊断

(一)临床表现

成釉细胞瘤多发生于青壮年, 无明显性别差异, 以下颌体及下颌角部为常见。肿瘤生长缓慢, 初期无自觉症状, 逐渐发展可使颌骨膨大, 造成畸形; 肿瘤侵犯牙槽突时, 可使牙松动、移位或脱落; 肿瘤增大到一定程度可使颌骨外板变薄, 直至吸收, 这时肿瘤可以侵入软组织内。由于肿瘤体积不断增大, 可以影响下颌骨的运动度, 甚至可能发生吞咽、

咀嚼和呼吸障碍;发生在上颌骨的肿瘤可影响到上颌窦、鼻泪管、鼻腔和眼的功能,引起鼻阻塞、眼球移位/突出及流泪等症状。瘤体表面常见有对颌牙的压痕,如果咀嚼时发生破溃,可能造成继发性感染而化脓、溃烂、疼痛。当肿瘤压迫下牙槽神经时,患侧下唇及颊部可能感觉麻木不适。如肿瘤发展到四周骨质大多破坏,可引起受累颌骨病理性骨折。肿瘤向口腔发展时可使咬合错乱。

(二)辅助检查

1. 影像学检查

X线检查应作为必要辅助检查手段。

可选择曲面体层片、锥形束 CT、螺旋 CT 等常用 X 线检查方法,评估病灶性质、范围以及同邻近组织的关系。成釉细胞瘤的典型 X 线表现为:早期呈蜂房状,以后形成多房性囊肿样阴影,分房大小不等,互相重叠,边界清晰,房间隔呈半月形切迹。单房成釉细胞瘤较少见,其边缘一般呈分叶状有切迹。肿瘤区牙可缺失,受累牙可移位。囊腔内可含牙,牙根尖可有不规则吸收,吸收面通常呈锯齿状或截根状。

2. 穿刺检查

穿刺可作为辅助检查手段。

成釉细胞瘤大多为实质性,如囊性成分较多时,穿刺检查可抽出褐色液体,与颌骨囊肿不同。

3. 病理检查

病理检查是诊断成釉细胞瘤的金标准。当病史、体格检

查以及其他辅助检查提示成釉细胞瘤时,应行组织病理学检查以明确诊断。

组织学上, 经典型成釉细胞瘤的上皮岛或条索由两类细 胞成分构成, 一种为瘤巢周边的立方或柱状细胞, 核呈栅栏 状排列并远离基底膜,类似于成釉细胞或前成釉细胞;另一 种位于瘤巢中央,排列疏松,呈多角形或星形,类似于星网 状层细胞。单囊型成釉细胞瘤可分为3种组织学亚型:第Ⅰ 型为单纯囊性型,囊壁仅见上皮衬里,表现成釉细胞瘤的典 型形态特点,包括呈栅栏状排列的柱状基底细胞和排列松散 的基底上细胞; 第Ⅱ型伴囊腔内瘤结节增殖,瘤结节多呈丛 状型成釉细胞瘤的特点, 即肿瘤上皮增殖呈网状连接的上皮 条索,其周边部位是一层立方或柱状细胞,被周边细胞包围 的中心部细胞类似于星网状层细胞; 第III型肿瘤的纤维囊壁 内有肿瘤浸润岛, 可伴或不伴囊腔内瘤结节增殖。囊壁衬里 上皮并非均一地表现成釉细胞瘤特点, 局部区域可见较薄 的、无特征的非角化上皮, 伴感染区域上皮增厚, 上皮钉突 呈不规则状增殖。在纤维囊壁内常常见程度不一的上皮下玻 璃样变或透明带。

(三)诊断标准

综合病史、体格检查、影像学检查等,可作出成釉细胞瘤的初步诊断。确诊需依靠组织病理学检查。

(四)鉴别诊断

1. 牙源性颌骨囊肿: 成釉细胞瘤体积较小时、或者单囊

型细胞瘤,不易和牙源性颌骨囊肿相区别。X线检查和穿刺检查有助于二者鉴别诊断。典型牙源性颌骨囊肿在X线片上显示为清晰圆形或卵圆形透明阴影,边缘整齐,周围常呈现以明显白色骨质反应线。根端囊肿和含牙囊肿穿刺可见草黄色囊液,显微镜下可见胆固醇晶体,角化囊肿可见黄白色皮脂样物质,同成釉细胞瘤有所不同。二者明确的鉴别诊断依赖于组织病理学检查。

2. 牙源性黏液瘤: 牙源性黏液瘤约占牙源性肿瘤的3.5%, 其好发年龄、部位及临床表现易同成釉细胞瘤混淆。X 线检查有助于二者鉴别诊断。牙源性黏液瘤骨质破坏呈蜂房状透光阴影,房隔较细,呈直线状或弯曲形,有时似"火焰状"。由于呈局部浸润性生长,边缘常不整齐,呈分叶状。病变部位的牙根呈扇形分离,或牙根被侵蚀吸收。二者明确的鉴别诊断依赖于组织病理学检查。

四、治疗

(一)治疗原则

外科手术治疗。因成釉细胞瘤有局部浸润周围骨质的特点,多数情况需在病变外约 0.5cm 处切除肿瘤,但大多数单囊型成釉细胞瘤可通过病灶刮治术或减压成形术治愈,因此临床上应根据病变分型、大小、是否复发等因素决定术式。

(二)手术治疗

主要手术治疗方式包括病灶刮治术、病灶减压成形术和颌骨切除术。

- 1. 病灶刮治术:类似于牙源性颌骨囊肿的囊肿刮治术。 主要适用于单囊成釉细胞瘤。成釉细胞瘤的刮治术不完全等 同于普通颌骨囊肿刮治术,刮除肿瘤后应对骨腔做进一步处 理,可采用球钻对骨壁进行一定磨除,以减少复发。
- 2. 病灶减压成形术:类似于牙源性颌骨囊肿的病灶减压成形术。适用于范围较大、难以手术刮治的单囊成釉细胞瘤。 经治疗病灶消失者无需再次手术,未完全消失者可行二期手术刮除缩小的病灶。
- 3. 颌骨切除术: 通过外科手术将颌骨连同病灶一起切除。适用于大多数的经典型成釉细胞瘤,或者范围较大、难以行囊肿刮治术、或经减压成形术或刮治术治疗失败的单囊成釉细胞瘤。手术可采用口内或口外入路,在肿瘤外 0.5cm以上的正常骨质内切除颌骨以及其中的肿瘤。遗留的颌骨骨质缺损,尤其是颌骨节段性缺损,一般应同期行自体骨植骨修复。

五、主要并发症及处理

- 1. 术后感染: 术后创面积液感染, 应及时切开引流冲洗 换药, 适当应用抗生素。
- 2. 下牙槽神经损伤: 对于手术波及下牙槽神经,但神经保持完整者,术后可给予糖皮质激素类药物以及维生素 B1、B12 等药物,促进神经损伤的恢复。

六、随访及预后评估

成釉细胞瘤有一定的复发率, 术后应严密随访, 除外复

发。

采用病灶减压成形术治疗的患者,应每1~2个月复诊 一次,直至病灶彻底消除。 附

成釉细胞瘤诊疗指南(2022年版) 编写审定专家组

(按姓氏笔画为序)

组长: 张益

成员:安金刚、朱洪平、刘树铭、何伟、苏家增、单小峰、

郭玉兴、贺洋、彭歆、蔡志刚