

[文章编号] 1672-3244(2011)04-0337-06

·临床指南·
Clinical Guideline

牙源性肿瘤诊疗指南

中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会肿瘤外科学组

[提要] 牙源性肿瘤的发生与牙的发育密切相关,其发病、临床表现及治疗等均具有特殊性,是口腔颌面外科特有的一类肿瘤。牙源性肿瘤的发病率高,占口腔颌面部肿瘤的 6%,其基本治疗是以手术治疗为主的综合序列治疗。中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会肿瘤学组组织相关专家,结合国内外牙源性肿瘤相关文献及 2005 年 WHO 头颈肿瘤新分类,制定了《牙源性肿瘤诊疗指南》,希望对规范牙源性肿瘤的诊断与治疗起到指导作用。本指南将根据基础与临床研究的最新成果及时更新。

[关键词] 牙源性肿瘤;诊断;治疗;规范

[中图分类号] R739.8 **[文献标志码]** A

Guideline of diagnosis and treatment of odontogenic tumors Division of Surgical Oncology, Chinese Society of Oral and Maxillofacial Surgery, Chinese Stomatological Association.

[Summary] Odontogenic tumors (OTs) have various origins, most of which develop directly from the remnants of odontogenic epithelium left after completion of dental development and can be considered as a special type of tumor in oral and maxillofacial region. The incidence of OTs is high, accounting for 6% of all oral and maxillofacial neoplasms. Criteria of diagnosis and treatment is critical for successful management of OTs and improvement of the patients' quality of life. A guideline of OTs diagnosis and treatment, which refers to the World Health Organization classification of tumors of the head and neck in 2005 and the currently available clinical researches and evidences was formulated by Division of Surgical Oncology, Chinese Society of Oral and Maxillofacial Surgery, Chinese Stomatological Association. The purpose is to standardize the diagnosis and treatment of OTs. This guideline will be updated according to the latest advancement both in basic and clinical researches.

[Key words] Odontogenic tumors; Diagnosis; Treatment; Guideline

China J Oral Maxillofac Surg, 2011, 9(4): 337-342.

牙源性肿瘤是由成牙组织,即一些与牙形成有关的胚胎源性组织成分残留在颌骨硬组织及周围软组织内,激活生长而来的一类肿瘤,可位于颌面部骨组织内,也可位于牙龈或牙槽骨黏膜中。牙源性肿瘤是口腔颌面肿瘤常见且也最具口腔颌面外科专业特点的一类肿瘤。2005 年,WHO 根据肿瘤实质部分的组织来源结合肿瘤的临床和遗传等特点,对牙源性肿瘤进行了新的分类^[1],将原来牙源性钙化囊肿中以囊性为特征的一组病变命名为牙源性钙化囊性瘤,将以实性肿瘤为特征者命名为牙本质生成性影细胞瘤;将牙源性角化囊肿和牙源性透明细胞瘤分别更名为牙源性角化囊性瘤及牙源性透明细胞瘤^[2]。为了规范牙源性肿瘤的诊疗行为,进一步提高治疗效果,

中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会肿瘤学组组织相关专家,参阅 2005 年头颈肿瘤新分类及国内外相关文献,制定了《牙源性肿瘤诊疗指南》,

1 牙源性肿瘤的分类

根据病变组织形态和生物学行为特点,牙源性肿瘤可表现为错构瘤或非肿瘤性增生、良性肿瘤和恶性肿瘤等,其中以良性肿瘤为主,恶性肿瘤较少。参考 2005 年第 3 版 WHO 头颈肿瘤组织病理学分类^[1],牙源性肿瘤分类情况如下。

1.1 牙源性良性肿瘤的分类

对牙源性良性肿瘤,根据肿瘤实质部分的组织来源,结合肿瘤的临床和遗传等特点,分为 3 类:来源于牙源性上皮伴成熟的纤维间质,无牙源性外胚间充质的肿瘤,包括成釉细胞瘤(实体型或多囊型),

[收稿日期] 2011-01-05;[修回日期] 2011-05-10

[通信作者] 黄洪章, E-mail: huanghongzhang@tom.com

©2011 年版权归《中国口腔颌面外科杂志》编辑部所有

骨外型或外周型, 促结缔组织增生型和单囊型 4 个亚型)、牙源性鳞状细胞瘤、牙源性钙化上皮瘤、牙源性腺样瘤和牙源性角化囊性瘤等; 来源于牙源性上皮伴牙源性外胚间充质, 有(无)硬组织形成的肿瘤, 包括成釉细胞纤维瘤、成釉细胞纤维牙本质瘤、成釉细胞纤维牙瘤、牙瘤(混合型和组合型)、牙成釉细胞瘤、牙源性钙化囊性瘤和成牙本质影细胞瘤等; 来源于间充质和(或)牙源性外胚层, 有或无牙源性上皮的肿瘤, 包括牙源性纤维瘤、牙源性黏液瘤或黏液纤维瘤和成牙骨质细胞瘤等。

1.2 牙源性恶性肿瘤的分类

2005 年, WHO 牙源性肿瘤第 3 版分类将牙源性恶性肿瘤放在良性肿瘤之前, 并在良、恶性肿瘤归属、亚型分类等方面提出一些新观点。其恶性肿瘤分类见表 1。

表 1. 牙源性恶性肿瘤的 WHO 组织学分类(2005)

Table 1. Classification of odontogenic tumors by WHO (2005)

(1)牙源性癌
转移性(恶性)成釉细胞瘤
成釉细胞癌-原发型
成釉细胞癌-继发型(去分化), 骨内型
成釉细胞癌-继发型(去分化), 外周型
原发性骨内鳞状细胞癌-实性型
发生于牙源性角化囊性瘤的原发性骨内鳞状细胞癌
发生于牙源性囊肿的原发性骨内鳞状细胞癌
牙源性透明细胞癌
牙源性影细胞癌
(2)牙源性肉瘤
成釉细胞纤维肉瘤
成釉细胞纤维-牙本质肉瘤和成釉细胞纤维-牙肉瘤

2 牙源性肿瘤的临床病理特点

2.1 牙源性良性肿瘤的临床病理特点

2.1.1 成釉细胞瘤 成釉细胞瘤主要发生在颌骨, 是最常见的颌骨肿瘤之一, 极少发生在邻近软组织中, 也有发生在长骨者。成釉细胞瘤约占牙源性肿瘤的 10%~30%, 而在中国人中, 成釉细胞瘤超过牙瘤而占牙源性肿瘤的第 1 位, 约为 58%。成釉细胞瘤虽然是良性肿瘤, 但临床上常表现出局部侵袭性, 术后复发率高以及偶见的远处转移等恶性生物学行为, 因此又被称为“交界性瘤”, 其组织病理学变化在所有颌骨肿瘤中最为复杂。因此, 建立能够有效指导临床治疗和预后评估的分类标准, 对完善成釉细胞瘤的治疗和预防术后复发等都具有重要意义。2005 年第 3 版 WHO 分类中, 将成釉细胞瘤分为 4 个亚型。

2.1.1.1 实性型、多囊型成釉细胞瘤: 为发生在颌骨

的牙源性上皮性肿瘤, 80% 发生在下颌骨, 大多数患者年龄为 30~60 岁。肿瘤生长缓慢, 但有局部侵袭性, 可在骨髓间隙中浸润并可侵及皮质骨, 最终将皮质骨板吸收并穿透到邻近组织中。如切除不彻底, 复发率很高, 但是基本无转移倾向。组织病理学有 2 种基本类型^[3]: 滤泡型和丛状型, 但与临床行为无相关关系。

2.1.1.2 骨外或外周型成釉细胞瘤: 发生在颌骨外的成釉细胞瘤。骨外或外周型成釉细胞瘤约占所有成釉细胞瘤的 1.3%~10%, 多发生在牙龈或无牙颌的牙槽黏膜, 下颌更为多见。临床上该型成釉细胞瘤为无痛性、外生性肿物, 表面光滑, 除肿瘤压迫造成的牙槽嵴浅表性碟状或杯状吸收外, 显著的骨受累很少见, 无局部侵袭性, 复发率很低。

2.1.1.3 促结缔组织增生型成釉细胞瘤: 是成釉细胞瘤的一种变异型, 好发于上颌骨前份。肿瘤直径从 1cm 到 8.5cm 不等, 常沿骨小梁结构向周围骨组织浸润。

2.1.1.4 单囊型成釉细胞瘤: 约占所有成釉细胞瘤的 5%~15%, 平均发病年龄为 16~35 岁。90% 以上发生在下颌骨, 以下颌后份最常见, 近 80% 的病例与未萌的下颌第三磨牙有关^[3]。单囊型成釉细胞瘤为膨胀性生长, 但不浸润周围骨组织, 囊肿壁内可含 1 个或多个突向囊腔的增生结节。结合组织病理学及临床表现分为 3 型^[4]: ①单纯囊肿型, 表现为囊性病变, 肿瘤未浸润至纤维囊壁; ②伴囊壁内肿瘤浸润型, 肿瘤以滤泡型或丛状型成釉细胞瘤样上皮浸润到囊壁内。有时在同一病变内可同时出现 2 种组织类型。③伴囊腔内瘤结节增殖型, 是指发生在牙源性囊肿上皮内的成釉细胞瘤改变。

2.1.2 牙源性角化囊性瘤 牙源性角化囊性瘤指发生在颌骨内的单囊或多囊良性牙源性肿瘤, 衬覆不全角化的复层鳞状上皮衬里, 具有潜在的侵袭性以及浸润型生长的生物学行为。根据其侵袭和浸润的肿瘤特性, 2005 年版 WHO 分类中将其归类为牙源性良性肿瘤。

牙源性角化囊性瘤的囊壁衬里薄而易碎, 如反复发生感染, 囊壁可不均匀增厚。显微镜下, 牙源性角化囊性瘤由不全角化的复层鳞状上皮衬里构成囊壁。痣样基底细胞癌综合征以多发性牙源性角化囊性瘤为其症状之一, 具有家族性遗传和常染色体显性遗传等特征。该综合征为探讨牙源性角化囊性瘤

的分子发病机制提供了良好的研究模型^[4]。

牙源性角化囊性瘤最重要的临床特点为复发率高、多发性以及一定的恶变率,复发率高与病变的潜在侵袭性和浸润性生长有关;而多发性主要表现为上、下颌骨同时存在多个孤立病灶,有时为痣样基底细胞癌综合征的表现之一;恶性变可转化为鳞状细胞癌或成釉细胞癌等。

2.1.3 牙源性腺样瘤 牙源性腺样瘤为一种独立的牙源性良性肿瘤,来源于牙源性上皮的成釉器或缩余釉上皮,也可能来自口腔黏膜。其组织结构、生物学行为和治疗方式等均与成釉细胞瘤有较大的不同。肿瘤大体标本的包膜完整,大小在 1~3cm,周界清楚。显微镜下,肿瘤结构多样化,肿瘤上皮可排列成片状、线状、漩涡状和团块状,肿瘤细胞为立方状或高柱状的牙源性上皮细胞。

2.1.4 牙源性黏液瘤 牙源性黏液瘤是一种颌骨特有的牙源性良性肿瘤,来源于牙源性间叶组织。许多研究显示,牙源性黏液瘤的发病率在牙源性肿瘤中仅次于牙瘤和成釉细胞瘤而位居第 3 位,占牙源性肿瘤的 3%~20%^[5]。

临床上,牙源性黏液瘤以具有局部侵袭性但不发生远处转移为特点。肿瘤逐渐增大,可引起颌骨膨胀和面部变形,受累牙松动和移位,甚至脱落。肿瘤向周围组织侵袭性生长,穿破骨皮质后,侵及颌骨周围的软组织,侵及下颌神经管可出现下唇麻木,而上颌窦受累可出现鼻塞、鼻出血甚至眼球突出等症状。

2.1.5 牙源性钙化上皮瘤 牙源性钙化上皮瘤比较少见,约占牙源性肿瘤的 1%。其具有特殊的肿瘤结构、细胞特征和生物学行为,以局部侵袭性和肿瘤内钙化淀粉样物质为主要临床病理特征,临床上较易误诊且治疗不当极易复发。牙源性钙化上皮瘤以对肿瘤包膜和周围结缔组织的侵袭为主,术后复发的主要原因是手术切除不彻底。值得注意的是,牙源性钙化上皮瘤多次复发后,有恶性变的可能。

2.1.6 牙源性鳞状细胞瘤 牙源性鳞状细胞瘤是一类较为罕见的牙源性肿瘤。2005 年版 WHO 分类认为,迄今为止,该肿瘤的报道不足 50 例。牙源性鳞状细胞瘤由分化良好的鳞状细胞上皮和纤维间质构成,可能起源于牙板的残余或牙周膜的上皮残余,是一种良性但具局部侵袭性的牙源性肿瘤。肿瘤由上皮和间质 2 种成分组成。

2.1.7 成釉细胞纤维瘤 成釉细胞纤维瘤是一种真性牙源性混合肿瘤, 占有牙源性肿瘤的 2.5%。肿瘤由类似牙板和成釉器的牙源性上皮条索和类似牙乳头的牙源性外胚间充质组成, 但无成牙本质细胞, 不含牙釉质和牙本质等牙硬组织。成釉细胞纤维瘤的术后复发率较高, 一般的刮治术极易复发, 术后复发有转变为成釉细胞瘤或恶变为成釉细胞纤维肉瘤或牙源性纤维肉瘤的可能。

2.2 牙源性恶性肿瘤的临床病理特点

2.2.1 转移性(恶性)成釉细胞瘤 转移性(恶性)成釉细胞瘤是指具有良性组织学表现、但发生了转移的成釉细胞瘤,其“恶性”主要表现在临床行为,而不在组织学特点。这型肿瘤极为少见,报道较多的转移部位是肺部,约占 75%,颈淋巴结和脊柱各占 15%^[6]。在 2005 年版 WHO 分类中,提出了转移性成釉细胞瘤(或恶性成釉细胞瘤)的命名,并将其与成釉细胞癌相区别。转移性成釉细胞瘤具有良性组织学表现,因此同样涵盖成釉细胞瘤 4 种临床病理行为不同的变异型。

2.2.2 成釉细胞癌 成釉细胞癌是指既具有成釉细胞瘤的组织学特点、又表现出细胞学异形性的肿瘤,可为原发,也可由先期存在的成釉细胞瘤恶变而来,后者还包括骨内型和骨外(外周)型。

成釉细胞癌与恶性成釉细胞瘤有一定区别^[7],成釉细胞癌是指一类同时具有成釉细胞瘤和癌组织学特征的肿瘤,与有无转移无关。也有恶性肿瘤细胞学特征,如出现双核细胞、透明细胞、基底细胞癌样细胞、有丝分裂像等。成釉细胞癌的临床表现与成釉细胞瘤相似,好发于下颌骨后牙区。可发生颈淋巴结或远处转移。

2.2.3 牙源性透明细胞癌 牙源性透明细胞癌是一种以透明细胞为主的上皮性肿瘤,具有侵袭性生长、复发、转移等特征,故在新分类中被归于恶性,由牙源性透明细胞瘤更名为牙源性透明细胞癌。好发于女性,老年患者多见,下颌骨较上颌骨多见。临床主要表现为颌骨肿大,其次为牙松动,可出现疼痛。肿瘤可破坏颌骨并侵犯局部软组织,在镜下均可见肿瘤侵犯神经。生物学行为与成釉细胞瘤或恶性成釉细胞瘤相似。

2.2.4 成釉细胞纤维肉瘤 成釉细胞纤维肉瘤为罕见的牙源性恶性肿瘤,由良性上皮成分和恶性间质组成。组织学类似于成釉细胞纤维瘤,但其外间充

质成分呈现肉瘤特征。大部分为原发恶性,部分由成釉细胞纤维瘤或成釉细胞纤维牙瘤复发恶变而来。发病年龄 3~89 岁,平均 29 岁,男性略多于女性,下颌骨和上颌骨之比为 4:1,发病部位多为下颌骨体部或角部,好发于下颌磨牙区,也可累及下颌支及颏部,上颌骨好发于后牙区,可引起鼻窦、鼻腔、眶底等破坏,亦有报道表现为外周性。多数患者面部不对称,首发症状为疼痛性肿胀,生长较快,部分患者可出现下唇麻木,开口受限,牙松动、脱落等。

3 牙源性肿瘤的诊断

3.1 病史采集

采集病史时,应当询问最初症状、时间、部位、生长速度等。此外,还应了解患者的年龄、既往史、职业和生活习惯。这些对肿瘤发病规律及治疗方案的选择有所帮助。

3.2 临床检查

检查包括全身情况和颌面部专科情况。掌握患者全身营养及精神状态,有无重要器官的器质性及功能性疾病。初步了解肿瘤的形态、大小、质地、边界、活动度、功能状态及转移情况等。这些对患者的处理有重要的参考价值。

3.3 影像学诊断

牙源性肿瘤多发生于颌骨,影像学诊断对其有重要意义^[5]。

3.3.1 X 线检查 X 线是硬组织肿物检查较常用的一种手段。不同肿瘤或同一肿瘤的不同亚型,其 X 线表现不同,如成釉细胞瘤的 4 种亚型。对没有突破硬组织的肿瘤,X 线检查可了解其形态、边界、分房等情况^[6]。X 线影像学参阅《口腔颌面医学影像诊断学》。

3.3.2 CT 和 MRI 检查 CT 对于显示病变的形态、结构特征优于普通 X 线检查。通过 CT 和 MRI 检查,可以三维地反映病变的范围以及病变与颌骨周围软组织的关系^[8]。对于病变已经突破骨壁侵及软组织和术后复发者,CT 或 MRI 检查十分重要。

3.3.3 正电子发射体层摄影术(PET-CT) PET-CT 检查有助于确定病变性质。多用于晚期患者、远处转移患者、组织结构改变大者及多次复发者。

3.4 冷冻切片诊断

可用于确定肿瘤的良好性质和术中肿瘤的边界。但冷冻切片较厚,对肿瘤分型和性质不能完全确定,仍需石蜡切片确诊。冷冻切片要求标本新鲜,

不进行固定。

3.5 石蜡切片检查

石蜡切片检查是目前组织病理学诊断中最准确可靠的方法,其常作为肿瘤诊断的金标准^[9]。对于亚型多样且不易确定的肿瘤,可辅助免疫组化,以确定肿瘤组织类型。牙源性肿瘤的分型及分化程度关系到治疗方案的确立和患者的预后,石蜡切片检查报告中应注明分型等相关情况。

4 牙源性肿瘤的治疗

4.1 良性牙源性肿瘤的治疗

牙源性肿瘤以良性居多,其治疗以手术为主,辅以冷冻等多种治疗方法。不同类型及不同亚型的肿瘤,其治疗方法不尽相同^[10]。

4.1.1 成釉细胞瘤 成釉细胞瘤的治疗以手术为主,其不同分型及不同亚型的治疗方法不相同。对于实性型或多囊型成釉细胞瘤,因其在颌骨内沿哈弗管侵袭性生长,单纯摘除术或刮治术复发率可达 60%~80%,多数学者推荐使用颌骨方块切除或部分切除术。切缘要求在肿瘤外正常组织 0.5 cm 以上,截骨后的骨缺损可同期修复,有条件者还可考虑行下牙槽神经移植术。目前,刮治术加术区冷冻治疗等辅助措施治疗实性型或多囊型成釉细胞瘤的疗效尚不确定。治疗骨外或外周型成釉细胞瘤,在保证足够切缘的前提下,使用摘除术即可获得良好效果。促结缔组织增生型成釉细胞瘤较少见,颌骨方块切除仍是避免复发的较好方法。单囊型成釉细胞瘤中,单纯囊型及伴囊腔内瘤结节增殖型行刮除术或减压术,复发率较低,且损伤小,是常用的治疗手段。对巨大单囊型成釉细胞瘤的治疗,负压吸引联合二期刮治术是科学且疗效显著的治疗方法,值得推广。伴囊壁内肿瘤浸润型,因其纤维囊壁内存在肿瘤浸润,有局部侵袭性,治疗与实性型相同,应行颌骨方块切除或部分切除术。

合理的综合治疗及治疗方法的选择,可最大限度地减轻成釉细胞瘤术后容貌破坏,同时减少功能障碍及降低复发率^[11-12]。因此,成釉细胞瘤的治疗应结合病理类型、患者年龄、临床部位、治疗次数、职业要求、经济条件和随访依从性等因素综合考虑^[4]。对于儿童和年轻患者,应采取适当的保守治疗,如刮除术或减压术^[13]。在考虑患者经济条件和随访依从性的基础上,对有职业特殊要求的人群,也可采取保守

治疗。上颌骨的骨密度较低,故上颌骨成釉细胞瘤更易复发,且其易沿窦腔扩展,累及颅底,故其治疗应为根治性,且较下颌骨更为广泛,术后缺损可考虑血管化骨肌瓣或腓骨修复。成釉细胞瘤复发者,尤其是多次复发者,甚至突破骨壁累及周围软组织者,治疗上应较第一次治疗更为积极、广泛,以达到根治性治疗。对成釉细胞瘤边界不清或不能完全切除者,可考虑行放射治疗^[14]。

4.1.2 牙源性角化囊性瘤 牙源性角化囊性瘤的治疗以手术为主。病变局限的牙源性角化囊性瘤,一般考虑刮除术,但术中应尽量去尽肿瘤组织,特别是牙根部位,必要时可行根尖截断切除。牙源性角化囊性瘤复发率较高,对疑有囊壁残留的部位,可采用 Carnoy 液或冷冻、烧灼等处理骨腔,以减少术后复发^[15]。值得注意的是,术前都应先行病变区受累牙的根管治疗。对于大型颌骨牙源性角化囊性瘤,可行一期袋形术或减压术,待病变缩小后再行二期刮除术^[16],此法可减少患者不必要的损害。对于刮除术后多次复发的牙源性角化囊性瘤,应行进一步的、根治性颌骨方块或部分切除术,术中可同期修复缺损。牙源性角化囊性瘤的治疗也应综合考虑多种影响因素,特殊情况特殊处理,其基本策略与成釉细胞瘤的治疗相似。伴多发颌骨囊肿的痣样基底细胞癌综合征是一种常染色体显性遗传病,其治疗主要针对颌骨囊肿,而其他病损无特殊疗法。恶变的牙源性角化囊性瘤,应按恶性肿瘤治疗原则施治。

4.1.3 牙源性腺样瘤 牙源性腺样瘤一般主张手术切除。肿瘤较局限者,可行方块切除术;肿瘤范围较大者,考虑行颌骨部分或半侧下颌骨切除术并同期植骨。牙源性腺样瘤预后较好,复发率较低。

4.1.4 其他良性牙源性肿瘤 牙源性钙化上皮瘤较少见,其治疗是在肿瘤外正常组织的安全边界行手术切除,强调治疗的彻底性,其预后较好。牙瘤多在拍片时偶然发现,混合型牙瘤与组合型牙瘤的治疗都是在切除牙瘤后刮净包膜。牙骨质瘤常贴于牙根部,当肿瘤较小且无症状时,可暂不治疗,予以观察。较局限的牙骨质瘤可拔除患牙,刮净肿瘤组织。临床上可见常染色体显性遗传的巨大型牙骨质瘤,可一次或分次刮除,必要时考虑同期植骨修复。牙源性黏液瘤具有局部浸润性,应按低度恶性肿瘤处理,其切除边界应在肿瘤边缘外 0.5~1.5cm 正常组织处。牙源性黏液瘤切除后复发率较高,应注意观察病

情变化。牙源性鳞状细胞瘤以手术治疗为主,该瘤具有一定的侵袭性,应以彻底切除肿瘤为原则。成釉细胞纤维瘤术后复发率较高,有恶变可能,其治疗方法同实性或多囊性成釉细胞瘤。

4.2 恶性牙源性肿瘤的治疗

恶性牙源性肿瘤较少见,其基本治疗方法是以手术为主的综合序列治疗^[17],与一般癌瘤的治疗相似。但其作为牙源性肿瘤又有其特殊属性,分述如下。

4.2.1 原发性颌骨内鳞状细胞癌 原发性颌骨内鳞状细胞癌侵袭大,预后较差。早、中期患者以手术治疗为主,多采用颌颈联合根治术。术式应根据肿瘤侵犯的范围而定。限于一侧者,一般行半侧下颌骨切除术;若邻近中线或超过中线,截骨线应达到对侧下颌骨颏孔或下颌孔处;侵及软组织者,应与软组织一并切除,颈清扫方式一般为选择性颈淋巴清扫术。为防止远处转移,术后 6 周内配合放疗。肿瘤较大者,可加术前化疗,缩小肿瘤范围后再行手术治疗。有远处转移的原发性颌骨内鳞状细胞癌,其原发病灶已控制,且可手术切除者,也应首先考虑手术治疗。T3-T4 期肿瘤范围大或部位特殊无法手术者,可采用放射治疗或同期放化疗。对于晚期患者,甚至全身多处转移患者,多采用姑息治疗,以延长患者生命^[18]。在原发性颌骨内鳞状细胞癌的治疗中,应强调综合序列治疗的重要性^[19]。

4.2.2 恶性成釉细胞瘤和成釉细胞癌 恶性成釉细胞瘤与成釉细胞癌区别明确,诊疗方法也不相同,不可混淆。

恶性成釉细胞瘤的治疗据其转移情况而定,但其首选方法为手术治疗。首先考虑手术切除原发灶,而转移瘤能行手术切除者,在保证不损害转移器官基本功能的基础上,也应手术切除,术后结合放疗,以减少复发率。值得注意的是,恶性成釉细胞瘤的转移方式尚不明确,手术中应绝对遵守外科“无瘤原则”,减少不必要的反复程序,防止肿瘤播散。对全身多处转移者或无法进行手术者,可行放射治疗。恶性成釉细胞瘤对化疗不敏感,一般不行化学治疗^[6]。在成釉细胞瘤或恶性成釉细胞瘤的治疗过程中,应加强随访观察。

对于成釉细胞癌,首选治疗方案为积极的手术治疗^[20-21],术后结合放化疗,以减少术后复发率。保守治疗方案的复发率高达 92.3%,而积极手术切除的复发率仅为 28.3%^[22]。对于转移灶早期发现者或经

严格筛选后,可考虑手术切除。对于一些无法手术切除或部位特殊的患者,可行放化疗。远处转移可使成釉细胞瘤的5年生存率由72.9%降低至21.4%^[23],故应定期随访观察,以延长患者的生存时间。

4.2.3 其他恶性牙源性肿瘤 成釉细胞纤维牙肉瘤、成釉细胞纤维肉瘤等牙源性肉瘤的基本治疗为手术治疗为主的综合序列治疗,其中应强调器官切除的概念,以避免因管道或腔隙传播而导致局部复发。区域性淋巴结的处理应选择颈淋巴清扫术,术后结合放化疗。对远处转移病例的处理,原则与上述恶性牙源性肿瘤的远处转移处理相同。透明细胞癌与牙源性影细胞癌等牙源性恶性肿瘤一旦诊断明确,应及时按恶性肿瘤处理,局部应广泛切除,有颈淋巴结转移者,同时行颈淋巴清扫术。必要时,术前、术后辅助放化疗,以达到根治的目的。

5 预防与监控

牙源性肿瘤的病因复杂且大部分尚不明确,去除可能的病因,如残根、残冠、不良修复体等是最好的预防方法。牙源性良性肿瘤的早发现、早诊断、早治疗是提高治疗效果的关键。卫生宣教和增强大众保健意识、开展防癌普查及易感人群监测等,有助于早期发现可疑病变,并得到及时诊治。在肿瘤治疗的过程中,应重视第一次治疗方案的制定,尽量减少肿瘤的复发因素,并保证患者一定的生活质量和远期生存率。将牙源性肿瘤的基础研究成果应用到临床治疗上,对提高治疗水平有一定帮助^[24-25]。

牙源性肿瘤的基本治疗是以手术治疗为主的综合序列治疗,其术后缺损及功能影响较大,一般手术治疗并缺损修复后,应对患者进行生活质量评估,对术后语音、吞咽功能影响较大者,可给予相应的康复训练治疗。基本治疗结束后,应进行定期随访和检查,发现问题,及时处理。治疗中及治疗后,患者都应保持乐观的精神状态,加强身体锻炼,加强营养,保证生理及心理处于积极的状态。中医中药对肿瘤患者的身体调理及预防复发等有一定的辅助作用,可根据情况选择应用。

(致谢:感谢邱蔚六院士、张志愿教授、俞光岩教授、赵怡芳教授、张陈平教授、郭传瑛教授、张文峰教授、李龙江教授、孙沫逸教授等对本指南提出的宝贵意见和建议!)

利益冲突声明:无。

[参考文献]

- [1] Barnes L, Eveson JW, Reichart PA, et al. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of the head and neck [M]. Lyon: IARC, 2005:330-386.
- [2] Reichart PA, Philipsen HP, Sciubba JJ. The new classification of head and neck tumours (WHO) - any changes[J]? Oral Oncol. 2006;42(8):757-758.
- [3] 黄洪章, 陶谦. 成釉细胞瘤的临床及基础研究[J]. 中国实用口腔科杂志, 2009, 2(2):82-86.
- [4] 黄洪章, 曾东林, 张彬, 等. 成釉细胞瘤研究进展[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2005, 3(4):273-278.
- [5] 黄洪章. 我国牙源性肿瘤基础及临床研究现状[J]. 口腔颌面外科杂志, 2003, 13(1):1-3.
- [6] Laughlin EH. Metastasizing ameloblastoma[J]. Cancer, 1989, 64(3):776-780.
- [7] Goldenberg D, Sciubba J, Koch W, et al. Malignant odontogenic tumors: a 22-year experience[J]. Laryngoscope, 2004, 114(10):1770-1774.
- [8] 胡永杰, 王平仲. 牙源性囊肿和牙源性肿瘤的影像学诊断[J]. 实用口腔医学杂志, 2009, 2(2):71-76.
- [9] 李铁军. 牙源性囊肿和牙源性肿瘤的病理学诊断[J]. 实用口腔医学杂志, 2009, 2(2):68-71.
- [10] 陶谦. 颌骨肿瘤诊断与治疗[M]. 上海:上海科学技术出版社, 2008.
- [11] 邱蔚六, 郑家伟. 应重视口腔颌面部恶性肿瘤的综合序列治疗[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2005, 3(3):179-182.
- [12] 邱蔚六. 口腔颌面部肿瘤治疗的新理念——浅析综合序列治疗[J]. 上海第二医科大学学报, 2005, 25(4):321-324, 358.
- [13] Pizer ME, Page DG, Svirsky JA. Thirteen-year follow-up of large recurrent unicystic ameloblastoma of the mandible in a 15-year-old boy [J]. J Oral Maxillofac Surg, 2002, 60(2):211-215.
- [14] Philip M, Morris CG, Werning JW, et al. Radiotherapy in the treatment of ameloblastoma and ameloblastic carcinoma [J]. J Hong Kong Coll Radiol, 2005, 8(3):157-161.
- [15] Zhao YF, Wei JX, Wang XP. Treatment of odontogenic keratocysts: A follow-up of 255 Chinese patients [J]. Oral Surg Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2002, 94(2):151-156.
- [16] Anthony PM, Jordan RR. Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst[J]. J Oral Maxillofac Surg, 2004, 62(6):651-655.
- [17] 李龙江, 潘剑. 牙源性肿瘤的外科治疗[J]. 中国实用口腔科杂志, 2009, 2(2):77-79.
- [18] 李金忠, 郑家伟. NCCN 头颈癌诊治指南(2007版)(6)[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2008, 6(6):475-480.
- [19] 邱蔚六. 口腔颌面外科学[M]. 第5版. 北京:人民卫生出版社, 2004:236.
- [20] Jing W, Xuan M, Lin Y, et al. Odontogenic tumours: a retrospective study of 1642 cases in a Chinese population[J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2007, 36(1):20-25.
- [21] Avon SL, McComb J, Clokie C. Ameloblastic carcinoma: case report and literature review[J]. J Can Dent Assoc, 2003, 69(9):573-576.
- [22] Hall JM, Weathers DR, Unni KK. Ameloblastic carcinoma: an analysis of 14 cases[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2007, 103(6):799-807.
- [23] Yoon HJ, Hoog SP, Lee JL. Ameloblastic carcinoma: an analysis of 6 cases with review of the literature [J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2009, 108(6):904-913.
- [24] Wang A, Zhang B, Huang H, et al. Suppression of local invasion of ameloblastoma by inhibition of matrix metalloproteinase-2 *in vitro*[J]. BMC Cancer, 2008, 8(6):182-192.
- [25] 钱永, 黄洪章, 潘朝斌, 等. RANKL, MMP-9 和 MMP-2 在成釉细胞瘤中的表达及意义[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2008, 6(5):362-367.

(黄洪章、廖贵清、潘朝斌、陶谦、侯劲松、张彬、苏宇雄、郑家伟执笔整理)