

引用本文: 辛灵恩, 李龙. 以哮喘急性发作为表现的原发性气管腺样囊性癌 1 例[J]. 安徽医药, 2022, 26(8): 1660-1662. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6469.2022.08.041.

◇ 临床医学 ◇



以哮喘急性发作为表现的原发性气管腺样囊性癌 1 例

辛灵恩¹, 李龙²

作者单位:¹长治医学院基础医学部, 山西 长治 046000;

²兰州大学第一医院呼吸科, 甘肃 兰州 730000

通信作者: 李龙, 男, 主任医师, 硕士生导师, 研究方向为呼吸病学, Email: llqqdbd@163.com

摘要: **目的** 加深对气管腺样囊性癌(tracheal adenoid cystic carcinoma, TACC)的疾病特点及诊疗方面的认识, 降低漏诊误诊率。**方法** 回顾性分析 2018 年 11 月兰州大学第一医院收住入院的 1 例以哮喘急性发作为表现的原发性气管腺样囊性癌病人的病历资料, 查阅并总结分析国内外相关文献资料。**结果** 病人主因“咳嗽、咳痰 10 d, 加重伴喘息、胸闷 4 d”入院, 经抗感染、化痰、平喘等对症治疗后病情缓解不明显, 电子支气管镜下发现气管肿物, 病理活检诊断为气管腺样囊性癌。治疗方案选择“气管肿物切除+隆突重建+纵隔淋巴结清扫术”, 术后恢复良好, 目前仍在随访中。**结论** TACC 起病隐匿, 临床症状缺乏特异性, 极易被误诊为支气管炎、哮喘等而被忽略, 确诊时间往往比较晚。临床工作中对无慢性肺部疾病的哮喘急性发作病人应警惕气管肿瘤的可能性, 及早进行支气管镜检查及病理活检, 早诊断早治疗提高病人远期生存率。

关键词: 气管肿瘤; 哮喘; 原发性气管腺样囊性癌; 支气管镜; 病理活检; 早诊断早治疗

A case of primary tracheal adenoid cystic carcinoma characterized by acute asthma

XIN Ling'en¹, LI Long²

Author Affiliations:¹Department of Basic Medicine, Changzhi Medical College, Changzhi, Shanxi 046000, China;

²Department of Respiratory, the First Hospital of Lanzhou University, Gansu, Lanzhou 730000, China

Abstract: **Objective** To deepen the understanding of the disease characteristics, diagnosis and treatment of tracheal adenoid cystic carcinoma (tracheal adenoid cystic carcinoma, TACC), and to reduce the rate of missed diagnosis and misdiagnosis. **Methods** The medical records of a patient with primary tracheal adenoid cystic carcinoma characterized by acute asthma admitted to the first Hospital of Lanzhou University in November 2018 were retrospectively analyzed, and the relevant literature at home and abroad were reviewed. **Results** The patient was admitted to hospital mainly because of "cough and expectoration for 10 days, aggravation with wheezing and chest tightness for 4 days". After symptomatic treatment such as anti-infection, resolving phlegm and relieving asthma, the symptoms were not relieved. Trachea mass was found under electronic bronchoscope and was diagnosed by pathological biopsy as tracheal adenoid cystic carcinoma. The treatment plan was "tracheal tumor resection + Carina reconstruction + mediastinal lymph node dissection". The patient recovered well after operation and is still in follow-up. **Conclusion** TACC has occult onset, and the clinical symptoms are not specific, so it is easy to be misdiagnosed as bronchitis, asthma and so on, and the diagnosis is often late. In clinical practice, patients with acute asthma without chronic lung disease should be aware of the possibility of tracheal tumor, early bronchoscopy and pathological biopsy, early diagnosis and early treatment to improve the long-term survival rate of the patients.

Key words: Tracheal neoplasms; Asthma; Primary tracheal adenoid cystic carcinoma; Bronchoscopy; Pathological biopsy; Early diagnosis and early treatment

气管腺样囊性癌(tracheal adenoid cystic carcinoma, TACC)是一种十分罕见的涎腺型低度恶性肿瘤, 约占原发性肺肿瘤的 0.04%~0.2%, 占气管肿瘤的 10%, 在原发性气管恶性肿瘤中 TACC 是仅次于鳞状细胞癌的第二常见的病理学分型^[1-2]。本例病人病程较短, 急性起病, 以哮喘急性发作为主要症状, 既往无慢性肺部疾病病史, 仅从临床表现无法

与哮喘相鉴别, 诊断主要依靠辅助检查, 由于确诊时间相对较早, 行根治性手术切除后恢复良好。本文旨在为气管腺样囊性癌积累更多临床资料, 提高临床工作中对 TACC 的认识, 以下是本例病人的病案资料。

1 病案资料

女, 53 岁, 因“咳嗽、咳痰 10 d, 加重伴喘息、胸

闷4 d”于2018年11月8日入院。入院前10 d受凉后出现咳嗽、咳痰,呈白色黏液性痰,不易咳出,以夜间为著,伴寒战,咽喉干痒,声音嘶哑明显,伴恶心、呕吐,呕吐物为胃内容物。院外就诊考虑“肺部感染”,经对症治疗后病情未见明显缓解,入院前4 d上述症状加重伴明显喘息、胸闷、气促,平卧受限,活动后加重,以哮喘持续状态就诊于我院。病人既往无慢性肺部疾病、心脏病、过敏性鼻炎病史,无吸烟史,无家族遗传史。2年前于院外行“子宫肌瘤切除术”。

入院查体:急性病容,端坐呼吸,口唇无发绀,双侧颈静脉未见异常充盈,无三凹征,双肺呼吸音粗,可闻及散在喘鸣音、痰鸣音,双肺底可闻及双相固定哮鸣音,以呼气相为著,心脏及腹部未查及明显异常,双下肢未见明显水肿。

辅助检查:血常规:WBC $12.23 \times 10^9/L$, N% 89.3。动脉血气分析(FI_{O_2} :29%):pH 7.46, PaO_2 49 mmHg, $PaCO_2$ 36 mmHg, SaO_2 87%。肺功能全项:肺通气功能极重度减退,存在小气道功能障碍,残气、肺总比增高。气道阻力测定:呼吸总阻抗增高,周边弹性阻力增高。支气管舒张试验:阳性。呼出气NO测定:12 ppb。胸部CT:(1)气管近分叉处管壁不均匀增厚并结节样软组织影突起,肿瘤性病变?建议内镜检查;(2)右肺下叶散在磨玻璃小斑片影,考虑炎性改变;(3)右肺中叶叶间裂下结节;双侧主支气管内痰液潴留。心脏彩超:(1)三尖瓣反流(轻度);(2)左室舒张功能减低。心电图:未见明显异常。初步诊断:(1)支气管哮喘(急性发作期)I型呼吸衰;(2)肺部感染。入院后给予抗感染、化痰、平喘、激素、雾化、吸氧等对症治疗1周,病人症状较前明显缓解可平卧,之后病情再次出现反复,以夜间为著。病人初始因主观因素拒绝行支气管镜检查,与病人及家属多次谈话同意后于2018年11月16日在常规局部浸润麻醉下行第1次电子支气管镜检查,镜下可见:气管中下段类圆形肿物生长,大部堵塞管腔,支气管镜勉强通过,见肿物延伸至隆突,肿物表面血运丰富,隆突锐利活动好。由于活检出血风险较大,于2018年11月20日再次于喉罩全麻下经电子支气管镜电圈套取材,取出大小约1 cm×1 cm肿物两块,黄豆大小和米粒大小肿物若干送检病理科。病检结果:瘤细胞形态较单一,呈腺管状及筛孔状排列,大部分孔内可见均质粉染的物质,瘤组织无完整包膜,局部呈浸润状生长。免疫组化结果:ckl(部分+),CD117(弱+),vimentin(+),ki67(20%+),P63(+),CK19(强+)calponin(-),S-100(-)。形态学及免疫组化结果支持腺样囊性癌。最

终诊断:气管腺样囊性癌。转至胸外科于2018年12月9日行“气管肿物切除+隆突重建+纵隔淋巴结清扫术”,术后病理活检:(1)气管近端、远端及上下切缘未见癌组织。(2)另送第2组淋巴结未见转移癌(0/5),第7组淋巴结未见转移癌(0/5),第4组淋巴结未见转移癌(0/3)。病人术后一般情况良好。

2 讨论

TACC发病人群以中年人为主,无明显性别差异,目前研究并没有发现吸烟、酗酒与TACC之间有明显相关性^[2]。此类肿瘤生长缓慢,病人最初通常仅表现为非特异性或轻微的呼吸道症状且容易长期耐受,最常见的症状是呼吸困难(以吸气性为著)、喘鸣、咳嗽、咳痰,疾病发生的早期易被误诊为哮喘或支气管炎^[1,3-5]。国外曾报道过1例以晕厥为主要症状的TACC病例,其晕厥原因可能是由于肿瘤所致气管内梗阻引起的一过性窒息^[7]。TACC的临床症状不典型,确诊时间往往比较晚,给早期临床诊断带来很大挑战。

TACC起源于气管、支气管树的黏膜下腺^[2],最常发生在气管远端的1/3,呈息肉样或环形生长,通常无包膜,肉眼可见的黏膜病变往往只是冰山一角,癌组织主要生长在黏膜下层,特点是向气管环之间局部浸润,同时向周围神经及淋巴扩散比较常见,转移较晚^[1-2]。细胞学涂片可见肿瘤细胞小而均匀,细胞核呈圆形,核仁小,胞质极少^[3]。TACC可分为3种组织学类型^[1]:(1)筛状型,是最常见的类型,有明显的假性囊肿,基底细胞均匀分布在癌巢周围,细胞胞质较少,此类型预后最好;(2)管状型,基底细胞呈小梁样分布在癌巢中,癌巢之间可见嗜酸性透明基质;(3)实体型,大量基底细胞聚集在一处,无管状或囊状癌巢形成,肿瘤细胞瘤体较大,可见有丝分裂象和粉刺样坏死,此类型预后最差。

TACC常用的检查方法包括胸部CT和支气管镜,最终确诊依靠病理活检,胸部CT三维重建和支气管镜检查有助于评估疾病的范围制定手术切除方案,PET-CT对明确复发或转移有重要价值^[1,3]。肺功能可作为评估气道梗阻的一项筛选性检查,流量-容积曲线对上气道梗阻有重要意义^[1,11],但肿瘤大小会干扰肺功能检查结果,疾病初期肿瘤较小时对气道通气功能影响不大,肺功能检查也可能是阴性^[12]。TACC本身也可诱发哮喘发作,支气管舒张试验也可是阳性,对鉴别TACC和哮喘意义不大。由于TACC癌组织主要在黏膜下层呈局部浸润生长,镜下很难在黏膜层取到肿瘤细胞,故大多数情况下支气管细胞学检查是阴性。只有极少数情况下肿瘤侵袭上覆黏膜时才可能在支气管肺泡灌洗

液中发现肿瘤细胞^[3]。故支气管细胞学检查并不作为TACC的常规检查。

由于TACC的患病率较低,其治疗尚未标准化。目前主要基于三种治疗方式,即手术、放射治疗和支气管镜介入治疗^[4]。首选治疗方法是手术切除,通常需要切除隆突,有时还伴有肺叶切除,研究表明即使存在远处转移,手术切除也能提供极好的姑息治疗^[4-5]。可切除肿瘤的存活率较高,5年和10年生存率分别为75%~91%和76%~55%^[6]。当肿瘤造成气道严重梗阻时,经支气管镜下电圈套、激光等支气管介入技术可切除部分肿瘤,以迅速解除梗阻^[4,8]。有学者提出辅助放疗对切缘阳性、局部复发、不能完全切除的肿瘤有一定作用^[2,9-10],但目前针对辅助放疗的疗效还存在一定争议,国外有研究表明,对于手术切缘阳性的病人无论是否使用放射治疗,其5年存活率都在80%以上^[13]。

与其他恶性肿瘤不同的是,TACC淋巴转移与病人的生存期之间没有明显相关性,而周围神经浸润明显影响病人的远期生存率^[1-2]。TACC远处转移最常见的部位是肺,国外有数据报道^[1]通常在确诊后的8年发生肺转移,大多数病人在确诊远处转移后仍可存活3~7年,局部复发大多在确诊后的10年内,可晚至27年。故对TACC病人进行长期随访是十分必要的。

本例病人为中年女性,病程较短,急性起病,以哮喘急性发作为主要症状,发现时未转移,首选外科根治性手术切除治疗,术后恢复良好,偶有咳嗽、咳痰,无喘息、呼吸困难,每半年规律复查1次,现仍在随访中。临床工作中对无慢性肺部疾病的哮喘急性发作病人,尤其是在经过抗感染、平喘等对症治疗后症状缓解不明显时应警惕合并气管肿瘤的可能性,应及早完善胸部CT、支气管镜、肺功能等检查,争取早诊断早治疗,有助于改善病人预后。

参考文献

- [1] MAZIAK DE. Biology of adenoid cystic carcinoma of the tracheo-bronchial tree and principles of management [J]. Thorac Surg Clin, 2018, 28(2): 145-148.
- [2] WANG Y, CAI S, GAO S, et al. Tracheobronchial Adenoid cystic carcinoma: 50-year experience at the national cancer center, China [J]. Ann Thorac Surg, 2019, 108(3): 873-882.
- [3] MOHAMMADNIA M, HOSSEINZADEH M, KUMAR PV, et al. Tracheal adenoid cystic carcinoma presented with chronic asthma diagnosed by bronchial washing cytology [J]. Case Rep Med, 2020, 2020: 6543097. DOI: 10.1155/2020/6543097.
- [4] NICOLINI EM, MONTESSI J, VIEIRA JP, et al. Adenoid cystic carcinoma of the trachea: a case report [J]. Am J Case Rep, 2019, 20: 1373-1377.
- [5] SPATOLA C, TOCCO A, MARLETTA D, et al. Adenoid cystic carcinoma of trachea: long-term disease control after endoscopic surgery and radiotherapy [J]. Future Oncol, 2020, 16 (16s): 33-39.
- [6] NICOLINI EM, MONTESSI J, VIEIRA JP, et al. Adenoid cystic carcinoma of the trachea: a case report [J]. Am J Case Rep, 2019, 20: 1373-1377.
- [7] BOTS EMT, VAN WYK AC, JANSON JT, et al. Syncope due to tracheal adenoid cystic carcinoma [J/OL]. Respirol Case Rep, 2019, 7(7): e00452. DOI: 10.1002/rcr.2452.
- [8] 马升军, 黄海东, 王琴, 等. 经支气管镜介入技术在气管腺样囊性癌治疗中的临床价值 [J]. 四川医学, 2016, 37(2): 196-198.
- [9] NING Y, HE W, BIAN D, et al. Tracheo-bronchial adenoid cystic carcinoma: a retrospective study [J]. Asia Pac J Clin Oncol, 2019, 15(4): 244-249.
- [10] HÖGERLE BA, LASITSCHKA F, MULEY T, et al. Primary adenoid cystic carcinoma of the trachea: clinical outcome of 38 patients after interdisciplinary treatment in a single institution [J]. Radiat Oncol, 2019, 14(1): 117.
- [11] 黄奕娟, 任自力. 气管肿瘤4例临床分析 [J]. 实用肿瘤学杂志, 2008, 22(2): 110-112.
- [12] BENN BS, ZHU V. Multimodal bronchoscopic treatment of unresectable tracheal adenoid cystic carcinoma [J/OL]. J Bronchology Interv Pulmonol, 2020, 27(2): e17-e19. DOI: 10.1097/LBR.0000000000000638.
- [13] YANG CJ, SHAH SA, RAMAKRISHNAN D, et al. Impact of positive margins and radiation after tracheal adenoid cystic carcinoma resection on survival [J]. Ann Thorac Surg, 2020, 109(4): 1026-1032.

(收稿日期: 2020-07-20, 修回日期: 2020-09-12)

[1] MAZIAK DE. Biology of adenoid cystic carcinoma of the tracheo-bronchial tree and principles of management [J]. Thorac Surg