

ICS

CCS 点击此处添加 CCS 号

T/

团体标准

T/XXX XXXX—XXXX

# 腮腺恶性肿瘤诊疗专家共识

Expert consensus on management of parotid gland malignancy

（征求意见稿）

（本草案完成时间：2022-04-10）

XXXX - XX - XX 发布

XXXX - XX - XX 实施

中华口腔医学会 发布

## 目 次

前言 .....	III
引言 .....	IV
1 范围 .....	1
2 规范性引用文件 .....	1
3 术语和定义 .....	1
4 腮腺恶性肿瘤的临床表现及评估 .....	2
4.1 病史采集 .....	2
4.2 临床检查 .....	2
5 腮腺恶性肿瘤的影像学诊断 .....	2
5.1 超声检查 .....	3
5.2 CT 检查 .....	3
5.3 MRI 检查 .....	3
5.4 正电子发射断层摄影术(PET-CT)检查 .....	3
6 腮腺恶性肿瘤的病理学诊断 .....	4
6.1 细针穿吸活检 .....	4
6.2 冰冻切片组织学诊断 .....	4
6.3 石蜡切片组织学诊断 .....	4
6.4 腮腺恶性肿瘤的病理学分类 .....	5
7 腮腺恶性肿瘤的分子学诊断 .....	5
8 腮腺恶性肿瘤的临床分期 .....	5
9 腮腺恶性肿瘤的治疗 .....	5
9.1 治疗原则 .....	5
9.2 手术切除范围 .....	6
9.3 面神经处理 .....	7
9.4 颈部淋巴处理 .....	8
9.5 术区缺损的修复重建 .....	8
9.6 放射治疗 .....	8
9.7 全身药物治疗 .....	9
10 腮腺恶性肿瘤诊疗中特殊情形的处理 .....	9
10.1 术中肿瘤破损的处理 .....	9
10.2 复发病例的处理 .....	9
10.3 儿童腮腺恶性肿瘤的处理 .....	10
10.4 腮腺恶性肿瘤侵犯颅底或颅内的处理 .....	10
11 腮腺恶性肿瘤的随访 .....	10
附录 A (规范性) 腮腺恶性肿瘤分期 .....	11

参考文献..... 13

## 前 言

本文件按照GB/T 1.1—2020《标准化工作导则 第1部分：标准化文件的结构和起草规则》的规定起草。

本文件由中华口腔医学会口腔颌面-头颈肿瘤专业委员会提出。

本文件由中华口腔医学会归口。

本文件起草单位：中山大学附属口腔医院，北京大学口腔医院，上海交通大学医学院附属第九人民医院，中国医科大学附属口腔医院，四川大学华西口腔医院，武汉大学口腔医院，首都医科大学附属北京口腔医院，空军军医大学口腔医院，中南大学附属湘雅医院，中南大学湘雅口腔医院，浙江大学医学院附属口腔医院，山东省立医院，青岛大学附属医院，重庆医科大学附属口腔医院，南京大学口腔医院，福建医科大学附属口腔医院，郑州大学附属第一医院，南京医科大学附属口腔医院，兰州大学附属第二医院，南昌大学附属口腔医院，香港大学玛丽医院，中山大学孙逸仙纪念医院，中山大学肿瘤防治中心，北京大学深圳医院，南方医科大学南方医院，解放军第九四〇医院

本文件主要起草人：廖贵清，俞光岩，张陈平，孙坚，孙长伏，李龙江，孙沫逸，蔡志刚，尚政军，韩正学，魏建华，蒋灿华，杨雯君，李江，俞创奇，王慧明，唐瞻贵，张东升，尚伟，彭歆，林李嵩，何巍，季平，李一，王志勇，叶金海，谢富强，陈林林，李劲松，杨宏宇，吕晓智，马东洋，张晓实，蔡清清，毛燕萍，郑凌艳，秦力铮，苏宇雄，梁玉洁，张思恩，文习之，苏宁

## 引 言

腮腺恶性肿瘤绝大多数为腮腺上皮源性肿瘤，是头颈部恶性肿瘤的重要组成部分。腮腺恶性肿瘤相对少见，但病理类型复杂，生物学行为不一，为其临床诊疗带来困难。腮腺恶性肿瘤具备唾液腺恶性肿瘤的一般特征，但其治疗涉及功能保存、面神经处理、颅底评估、毗邻结构复杂等特点，在临床诊疗中更具特殊性。同时，不同等级医疗机构与不同学科的参与，腮腺恶性肿瘤的治疗效果参差不齐。因而，腮腺恶性肿瘤的诊疗亟需更为规范和细致的处理。

鉴于此，从事唾液腺肿瘤诊疗的专家经过反复研讨，并广泛征求意见，制订了《腮腺恶性肿瘤诊疗专家共识》，为腮腺恶性肿瘤的临床决策提供参考。本共识将根据国内外研究进展定期修订与更新。

# 腮腺恶性肿瘤诊疗专家共识

## 1 范围

本专家共识结合国内外腮腺恶性肿瘤的诊疗现状，提供了腮腺恶性肿瘤临床评估、诊断分期与治疗的建议，侧重于诊疗策略的制定与外科手术的处理。本共识不适用于腮腺间叶源性恶性肿瘤的诊治。

本专家共识适用于口腔颌面外科、头颈外科、耳鼻咽喉科、修复重建外科、肿瘤内科、肿瘤放疗科、康复科与专业护士等多个学科对于腮腺恶性肿瘤的诊疗。

## 2 规范性引用文件

下列文件中的内容通过文中的规范性引用而构成本文件必不可少的条款。其中，注日期的引用文件，仅该日期对应的版本适用于本文件；不注日期的引用文件，其最新版本（包括所有的修改单）适用于本文件。

WHO Classification of Head and Neck Tumors (4th, 2017)<sup>[1]</sup>

AJCC Cancer Staging Manual (8th, 2017)<sup>[2]</sup>

Management of salivary gland malignancy: ASCO guideline (2021)<sup>[3]</sup>

NCCN clinical practice guideline in oncology (NCCN guideline, 2022)<sup>[4]</sup>

《涎腺肿瘤的诊断与治疗指南》（2010年）<sup>[5]</sup>

## 3 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

### 3.1

**腮腺恶性肿瘤 (parotid gland malignancy)**

本共识中特指腮腺上皮源性恶性肿瘤，不包括腮腺间叶组织来源的恶性肿瘤。

### 3.2

**细针吸取活检 (fine needle aspiration biopsy, FNAB)**

采用外径为0.6mm的细针穿刺并吸取病变组织，行涂片细胞学检查或组织学检查，初步判断唾液腺肿块的性质。

### 3.3

**高级别 (high grade) 恶性肿瘤、中级别 (intermediate grade) 恶性肿瘤与低级别 (low grade) 恶性肿瘤**

高级别恶性肿瘤是指肿瘤细胞分化较差，侵袭、转移能力强，预后较差的高度恶性肿瘤；低级别是指肿瘤细胞分化较好，侵袭、转移能力弱，预后较好的低度恶性肿瘤；中级别是指肿瘤细胞分化程度，侵袭、转移能力与预后介于两者之间的中度恶性肿瘤。

### 3.4

#### 包膜累及 (capsule involvement)

是病理学的专业名称，在本共识中指腮腺恶性肿瘤细胞侵犯腺体包膜，但未累及包膜外正常组织的情形。

## 4 腮腺恶性肿瘤的临床表现及评估

病史及临床表现是腮腺肿瘤生物学行为的重要参考。肿物的病程、生长速度、活动度、疼痛、面神经症状，皮肤与周围组织侵犯及颈部淋巴结状况等是腮腺肿瘤临床评估的重点。对于高度怀疑恶性者，一般推荐行细针穿吸活检，尽可能明确术前诊断。

### 4.1 病史采集

腮腺良性或低级别肿瘤常表现为无症状的腮腺肿块，生长速度较慢。腮腺中、高级别肿瘤生长速度较快，常伴有局部疼痛或面神经症状。生长快速、疼痛、面神经症状是腮腺肿块恶性征像的表现。病史较长的腮腺低度恶性肿瘤，常符合“惰性”肿瘤的表现，预后良好。但长期存在的“惰性”肿块突然出现增大，疼痛或面神经症状时，提示恶性变或恶性程度变化的可能，应引起重视。

### 4.2 临床检查

腮腺恶性肿瘤多表现为质地较硬，活动度差，与周围组织分界不清的腮腺肿块，可出现神经受累、皮肤侵犯、颈部淋巴结转移等临床表现。肿瘤累及面神经者，需仔细观察面神经功能障碍的程度及范围，评估面神经主干与分支的受累情况。腮腺恶性肿瘤患者应常规行颈部淋巴结检查，关注是否有肿大淋巴结，及其数量、质地、大小、与周围组织粘连等情况。

腮腺周围重要结构的功能评估，可大致判断肿瘤外侵的范围。患者张闭口功能的评估可以初步判断肿瘤是否侵犯咀嚼肌。咽侧膨隆提示肿瘤源自腮腺深叶或肿瘤侵犯咽旁组织。颅神经的功能评估可大致判断肿瘤侵犯颅底的范围。腮腺肿瘤外侵范围的评估，可为肿瘤的切除范围提供依据。

## 5 腮腺恶性肿瘤的影像学诊断

腮腺恶性肿瘤的病理类型复杂多样，且禁忌做开放切取活检，使其术前诊断变得困难。然而，肿瘤性质与颈部淋巴结情况是腮腺恶性肿瘤治疗决策的重要依据。因此，腮腺恶性肿瘤的术前影像学评估显得尤为重要。

## 5.1 超声检查

超声检查具有无创、可重复检查的优点，可初步确定腮腺内占位性病变，并动态观察肿物的变化，是儿童腮腺肿物观察的首选方法<sup>[6, 7]</sup>。形态不规则、边界不清、内部回声不均、后方回声消失等是恶性肿瘤的声像图特点，但低度恶性肿瘤这些特点常不明显。

超声检查难以精确反映腮腺肿瘤与面神经，与周围组织的关系，且深叶肿瘤的观察受下颌骨质的遮挡。因此，较大范围或深叶的腮腺肿瘤常需进一步行CT和（或）MRI检查<sup>[8]</sup>。

## 5.2 CT检查

CT检查适用于多数腮腺肿瘤，除明确占位性病变外，还能确定肿瘤所在部位及其与周围组织的关系。不均匀强化、边界模糊、邻近组织侵犯、可疑颈部淋巴结转移等都是肿瘤恶性征象的表现。相较于B超和MRI而言，CT在评估肿瘤与颅底、下颌骨等骨性组织及颈部血管的关系时，具有特殊的优势<sup>[3]</sup>。

CT图像可清晰显示腮腺邻近下颌骨、乳突、颞骨与蝶骨的骨质破坏情况，薄层CT甚至可通过颅底骨质孔隙的变化判断颅底受累的情况，如翼腭窝前后径的不对称增宽，颅底骨性孔管（圆孔、卵圆孔和翼管）的异常扩大等。颅底骨性孔隙的异常扩大或增宽，提示颅神经受累的可能。

注射造影剂后，CTA和CTV检查可精确，立体地反映肿瘤与血管的关系，表现为：①无侵犯，血管与肿瘤之间有组织间隔；②血管与肿瘤紧邻，但血管形态、位置正常；③血管被肿瘤推行移位；④肿瘤包绕血管，伴或不伴血管移位；⑤肿瘤侵犯血管，管壁受累增厚。肿瘤与颈部大血管的关系越密切，手术风险越高。

## 5.3 MRI检查

MRI无辐射、对软组织的分辨率高，适用于绝大多数的腮腺肿瘤，尤其适用于有临床恶性表征、肿瘤范围大、可疑颈部淋巴结、颅底或颅内受侵的患者<sup>[8]</sup>。颅底或颅内受侵的MRI影像表现为：①颅神经增大或增粗；②圆孔或卵圆孔不对称性异常扩大；③低信号的神经组织被中等信号的肿瘤组织所取代；④单侧海绵窦增大和脑膜增厚；⑤脑实质侵犯等<sup>[9]</sup>。

随着新技术和新序列的涌现，MRI的诊断效能不断提高。腮腺内面神经走行与信号的变化，有助于了解面神经与肿瘤的关系。MRI神经成像能大致显示颅神经在骨孔的走行与信号变化，可用于肿瘤颅神经侵犯的评估<sup>[10]</sup>。MRI特殊序列的应用，有利于腮腺恶性肿瘤的精准评估。

## 5.4 正电子发射断层摄影术(PET-CT)检查

PET-CT检查可用于怀疑远处转移或远处转移率高的腮腺恶性肿瘤患者，以排查肿瘤有无远处转移。手术或放疗后组织结构改变大，有时难以判断肿瘤是否复发。PET-CT可利用其代谢活性，排查手术或放疗后有无肿瘤复发<sup>[11, 12]</sup>。但PET-CT空间分辨率低，难以评估肿瘤边界，且其价格昂贵、辐射量大，应该严格掌握其适应征。



## 6 腮腺恶性肿瘤的病理学诊断

术前病理诊断是腮腺肿瘤诊治的重点与难点。对于腮腺恶性肿瘤的术前诊断,需综合考虑临床表现,影像学评估及细针吸取活检结果,必要时结合肿瘤完整切除后的冰冻切片检查,以及时调整手术方案。

### 6.1 细针穿吸活检

细针穿吸活检是采用外径为0.6mm左右的细针(国际G码为25G或23G,国内为6号针头)穿刺并吸取病变组织,行涂片细胞学检查或组织学检查,可初步明确肿物的性质<sup>[13]</sup>。对于位置深在的肿块,可在B超、CT、MRI或手术导航系统引导下进行穿吸活检。目前,腮腺肿块细针穿吸活检的安全性已经得到广泛认可,不会造成肿瘤细胞种植。据文献报道,细针穿吸活检对腮腺肿物在炎症与肿瘤之间的鉴别诊断准确率达99%,良恶性肿瘤鉴别的准确率达96%。但腮腺肿瘤病理类型复杂繁多,细胞学检查不易确定肿瘤的确切组织学类型。同时,细胞学检查需有丰富经验的病理医生进行诊断<sup>[14, 15]</sup>。在有条件的单位,细针穿吸活检可作为腮腺恶性肿瘤术前诊断的重要参考<sup>[16]</sup>。

对于细针穿吸活检难以定性的腮腺肿块,同时涉及重要结构或多组织器官切除的病例可采用粗针穿刺活检,以组织学检查明确术前诊断。但粗针穿刺活检存在一定的肿瘤种植风险,临床需审慎使用。

### 6.2 冰冻切片组织学诊断

冰冻切片组织学诊断有助于确定肿瘤的性质,可用于术中对肿瘤性质、手术边界以及可疑淋巴结的判断,必要时调整手术方案<sup>[17]</sup>。但腮腺肿瘤的冰冻活检,应在完整切除肿瘤及邻近正常腮腺组织后,整个或部分送检。不宜先切取部分肿瘤组织送检,避免造成肿瘤细胞的种植和播散。

冰冻切片组织学诊断能大致判断腮腺肿物的性质,但有时难以确定肿瘤的组织学类型。术者需要在肿瘤控制、临床表现、冰冻诊断符合度与二期手术创伤之间进行审慎的判断与选择。必要时在术前征得患者及家属知情同意后,术中可根据完整切除肿瘤后的冰冻结果调整手术方案,包括补充腮腺部分切除、或补充腮腺全切除及颈淋巴清扫等。但如果手术涉及大范围或重要器官切除,包括面神经、颌骨,甚至颅底、颈内动脉等,在冰冻诊断难以明确时,宜等待石蜡切片病理确诊。

### 6.3 石蜡切片组织学诊断

腮腺肿瘤禁忌作开放切取活检,以免造成肿瘤细胞的种植或播散。但当涉及重要结构或多组织器官切除,且穿刺活检难以判断时,可考虑行切取活检明确诊断。另外,当腮腺肿瘤侵犯皮肤表面溃烂时,也可行切取活检。

石蜡切片组织学诊断是腮腺肿瘤诊断的金标准。黏液表皮样癌的分化程度与肿瘤的生物学行为、治疗决策及患者预后密切相关,病理诊断应注明黏液表皮样癌的分化程度。当肿瘤发生淋巴结转移时,应明确是否存在淋巴结外扩展(extranodular extension, ENE),即转移至淋巴结的肿瘤是否突破淋巴结被膜,侵袭至周围软组织,ENE(+)患者预后较差,病理诊断应注明ENE情况。由于腮腺恶性肿瘤病理

表现复杂多样,常需免疫组化辅助诊断。关于石蜡切片的组织学诊断请参考《唾液腺肿瘤病理诊断规范》<sup>[18]</sup>。

## 6.4 腮腺恶性肿瘤的病理学分类

2017年发布的第4版WHO唾液腺肿瘤分类中,将唾液腺上皮性恶性肿瘤分为20个亚类,肿瘤组织学分类繁多,不易为临床医师所掌握<sup>[1]</sup>。根据肿瘤的生物行为及预后,临床上大致可将腮腺恶性肿瘤分为三类。①高级别恶性肿瘤:包括高级别黏液表皮样癌、腺样囊性癌、唾液腺导管癌、嗜酸细胞腺癌、鳞状细胞癌及未分化癌等;这类肿瘤术后易复发,颈淋巴结或远处转移率较高,患者预后差。②低级别恶性肿瘤:包括腺泡细胞癌、低级别黏液表皮样癌、上皮-肌上皮癌、分泌性癌、透明细胞癌等;这类肿瘤颈淋巴及远处转移率低,虽可出现术后复发,但相对预后较好;但其中部分肿瘤,可发生高级别转化。③恶性程度不等,可为低级别、中级别、高级别恶性肿瘤,包括多形性腺癌、基底细胞腺癌、导管内癌、非特指腺癌、肌上皮癌、癌在多形性腺瘤中等,它们的生物行为依肿瘤的组织学级别而不同。

## 7 腮腺恶性肿瘤的分子学诊断

唾液腺恶性肿瘤存在特异或相对特异的遗传学改变,主要包括融合基因和基因突变。在腮腺恶性肿瘤中,仅凭组织病理学形态和免疫组化诊断困难时,可利用分子检测辅助诊断。腺样囊性癌中常见MYB-NFIB、MYBL1-NFIB融合基因以及NOTCH1基因突变。黏液表皮样癌中可检测到融合基因CRTC1-MAML2、CRTC3-MAML2和EWSR1-POU5F1,其中EWSR1-POU5F1融合基因多见于高级别黏液表皮样癌<sup>[19]</sup>。

有些遗传分子改变还可以作为预后评估或肿瘤治疗的靶点。如分泌性癌中大多存在ETV6-NTRK3融合基因,作为NTRK肿瘤之一,分泌性癌对TRK抑制剂有较高的客观反应率。ETV6-NTRK3融合基因除了辅助诊断外,还可用于分泌性癌治疗靶点的筛查<sup>[20]</sup>。

## 8 腮腺恶性肿瘤的临床分期

腮腺恶性肿瘤的分期方案(附录A)包括T分期、N分期、M分期和临床分期,均参照2017年第8版AJCC大唾液腺TNM分期<sup>[2]</sup>。

## 9 腮腺恶性肿瘤的治疗

### 9.1 治疗原则

腮腺恶性肿瘤治疗的首要目标是控制肿瘤,并尽可能地保存腺体与神经的功能,维护颜面形态。手术是腮腺恶性肿瘤的主要治疗手段,临床分期高或恶性程度高的腮腺恶性肿瘤常辅助术后放疗和(或)靶向生物治疗等全身治疗,远处转移率高的腮腺恶性肿瘤可增加术后辅助化疗等全身治疗<sup>[3]</sup>。

腮腺恶性肿瘤病理类型复杂、生物行为不一,术区常涉及面神经、颅底、颈鞘血管等,治疗方案的制定需要考虑多重因素。手术切除范围、面神经处理、颈部处理以及修复重建是手术方案制定的重点

内容，术者需结合肿瘤的病理类型、临床分期、周围组织受侵以及患者全身状态综合考虑，必要时结合术中冰冻切片诊断，适时调整手术方案。腮腺恶性肿瘤应根据术中状况与术后病理共同决定术后辅助治疗的方案。对于晚期腮腺恶性肿瘤、多次复发的病例、儿童患者、以及肿瘤侵犯颅底或颅内等病情复杂的病例，宜组织多学科治疗团队（MDT）一起讨论，共同制定诊疗方案。

## 9.2 手术切除范围

腮腺恶性肿瘤应遵循肿瘤外科的无瘤原则，将肿瘤及侵犯的组织整体切除；肿瘤控制与功能保存是腮腺恶性肿瘤手术中最难权衡的部分，手术切除范围应该在有效控制肿瘤的前提下，尽量保存腺体、面神经与周围结构的功能<sup>[3, 21, 22]</sup>。

### 9.2.1 腮腺部分切除术

腮腺部分切除术是指肿瘤及其周围正常的腮腺组织的区域性切除，具有减少面神经暴露，保存大部份腺体功能的优点。该术式原则上用于腮腺良性肿瘤，而位于腮腺浅叶或下极的小型低度恶性“惰性”肿瘤亦可进行腮腺部分切除术。术者根据术中情况与完整切除肿瘤后的冰冻结果综合考虑，可改行腮腺浅叶切除术或腮腺全切除术。值得注意的是，腮腺部分切除术应当由腮腺外科经验较丰富的医师来实行，须在控制好切缘的前提下，解剖保护面神经。

### 9.2.2 腮腺浅叶切除术

将肿瘤与腮腺浅叶一起切除，并保存面神经和腮腺深叶，即为腮腺浅叶切除术。该术式适用于腮腺浅叶的低度恶性肿瘤。相较于腮腺全切除术，腮腺浅叶切除术减少了手术创伤和面神经暴露时间，同时也减轻了腮腺缺如后的凹陷畸形。

### 9.2.3 腮腺全切除术

当肿瘤尚位于腺体内，为高临床分期或高级别恶性肿瘤时，手术切除范围应包括肿瘤及全部腮腺组织，即腮腺全切除术。腮腺全切除术是腮腺中、高级别恶性肿瘤治疗的主要术式，可以确保腺体和腺内淋巴结的肿瘤控制。体积较大或位于腮腺深叶的恶性肿瘤常需行腮腺全切除术。体积较大的腮腺深叶肿瘤，当下颌升支阻挡致术野暴露不充分时，可根据情况在颞孔前、下颌角或下颌升支处暂时离断颌骨，充分暴露肿瘤，在无瘤原则下扩大切除肿瘤及腮腺组织。

### 9.2.4 腮腺扩大切除术

当肿瘤突破腺体，侵犯周围组织时，则需要根据侵犯范围，考虑包含皮肤、肌肉、面神经、下颌骨及外耳道等组织的整体扩大切除，即腮腺扩大切除术。当肿瘤已经侵犯颅底甚至颅内时，是否施行腮腺恶性肿瘤颅底扩大切除术，需有丰富颅底外科经验的多学科专家团队进行评估与治疗。

腮腺扩大切除术中，常需使用冰冻切片检查确定是否获得阴性边界。从肿瘤控制的角度而言，腮腺扩大切除应该尽可能获得阴性切缘。腺样囊性癌浸润性极强且常沿神经扩展，即使施行腮腺连同受侵组

织的扩大切除术，仍有可能无法获得阴性边界，特别是神经断端的边界。此时应审慎地进行肿瘤控制与功能保存的权衡，决定适当的扩大切除范围<sup>[22, 23]</sup>。未获得阴性边界的腮腺恶性肿瘤，术后建议行辅助放疗以减少肿瘤复发。

### 9.3 面神经处理

腮腺恶性肿瘤，术前已有面瘫症状者，手术中应切除面神经与肿瘤粘连或穿过肿瘤的部分，并行即刻面神经修复。如果患者术前无面瘫症状，术中应该尽最大努力保存面神经功能，并依据术中面神经与肿瘤的关系做出阶梯处理（图1）：①面神经穿过肿瘤，必须切除穿过部分，以获得肿瘤的整体切除；②面神经与肿瘤粘连严重，难以分离或分离时有肿瘤破裂风险时，应切除面神经粘连部分；③面神经与肿瘤非常接近，但可以与肿瘤分离时，如肿瘤为高度恶性，应补充切除与肿瘤非常接近的面神经部分；如肿瘤为中低度恶性，视神经色泽、质地、以及神经微小分支的冰冻结果决定是否切除与肿瘤非常接近的面神经部分；同时，考虑保存者可补充术中冷冻治疗和（或）术后放疗。④面神经与肿瘤尚有距离，分离并保存面神经功能。上述切除面神经者，需要对断端作冰冻检查，尽量获得阴性边界。对易沿神经侵犯的腺样囊性癌，可无需强求神经阴性边界，术后应补充放疗<sup>[13]</sup>。

原则上，所有面神经缺损，都应该在一期完成面神经即刻修复。腺样囊性癌手术中不能获得面神经阴性切缘者，可以考虑行一期重建加术后放疗，也可以考虑在放疗后，行二期重建，但二期面神经重建的手术难度较大且效果欠佳。当面神经缺损较短，可行神经端端吻合，但要求做到无张力吻合；当面神经缺损较长，而双侧断端均可展露时，可行耳大神经、腓肠神经或人工神经移植；如同期行皮瓣修复者，血管化皮神经亦是神经移植的良好选择；当面神经主干已切除至茎乳孔内，可选择磨除部分颞骨，延长面神经总干用于神经吻合，或使用咬肌神经、副神经侧支或舌下神经代替面神经主干进行神经功能重建；当面神经末梢或面部表情肌切除后，可同期行悬吊或功能性肌瓣重建。

如未能行一期面神经即刻重建者，越早完成二期重建，面神经功能恢复越好。若二期间隔时间超过一年者，面神经功能恢复有限。当不能完成面神经所有分支的修复时，面神经分支重建的次序为：颞支、下颌缘支、颞支和颊支，颈支可不作修复。

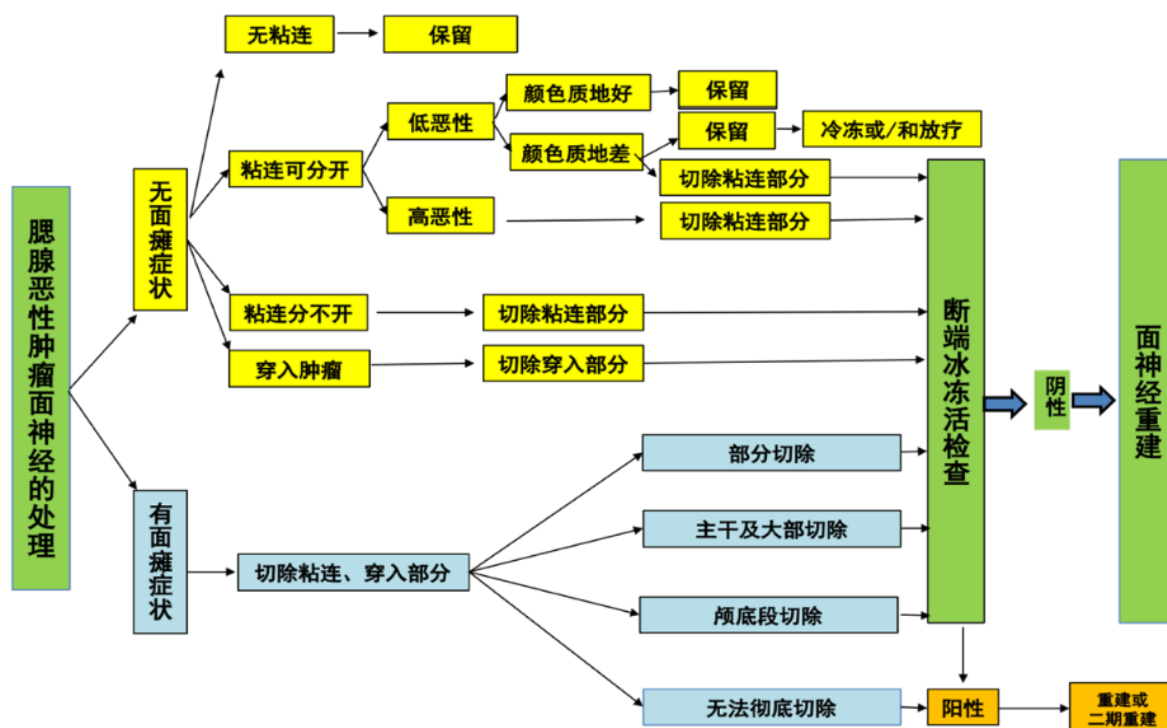


图1 腮腺恶性肿瘤面神经处理流程图

#### 9.4 颈部淋巴处理

腮腺恶性肿瘤的总体颈淋巴结转移率不高，约为15%<sup>[13]</sup>。但“是否行颈淋巴清扫术”是腮腺恶性肿瘤手术决策中需要考虑的重要问题。

临床颈淋巴结阳性者，应同期行治疗性颈淋巴清扫术，颈清范围必须包括II、III区，可视情况扩展至I、IV、V区。临床颈部淋巴结阴性者，是否行选择性颈淋巴清扫术需根据肿瘤病理类型与临床分期而定；具体而言，临床分期高，恶性程度高和颈淋巴转移率高的腮腺恶性肿瘤，包括鳞状细胞癌、唾液腺导管癌、高级别黏液表皮样癌，低分化腺癌及未分化癌，可考虑行选择性颈淋巴清扫术<sup>[3, 24]</sup>。腺样囊性癌虽然恶性程度高，但颈淋巴转移率低，原发灶小且临床颈淋巴结阴性者，可考虑观察或行颈部放疗<sup>[3, 25]</sup>。

腮腺恶性肿瘤手术过程中，可以同时探查或切除腮腺下方区域淋巴结（IIA，IIB）进行冰冻切片活检，并根据冰冻结果决定是否行颈淋巴清扫术。

#### 9.5 术区缺损的修复重建

腮腺区涉及颜面部外形，适当的修复手段可减轻术后面型凹陷。小范围的腮腺部分切除一般不需要行组织瓣修复。腮腺大范围切除或腮腺全切除术后可考虑行蒂在上或在下的胸锁乳突肌瓣转移修复。如肿瘤广泛侵犯，腮腺扩大切除术导致大范围组织缺损时，常需行血管化游离组织瓣修复。

#### 9.6 放射治疗

腮腺恶性肿瘤对放疗不敏感，单纯放射治疗难以达到肿瘤根治的目的，但是术后放疗可以有效控制肿瘤复发并提高患者生存率<sup>[22, 26-27]</sup>。以下情况应考虑术后辅助放疗：①肿瘤恶性程度高，如腺样囊性癌、未分化癌、鳞状细胞癌、唾液腺导管癌、高级别黏液表皮样癌等；②肿瘤临床分期高，T3、T4和/或病理检查淋巴结阳性（pN+）患者；③手术切缘阳性者；④病理显示周围神经或脉管侵犯者；⑤术中肿瘤破裂者；⑥紧密粘连肿瘤或受累面神经保留者；⑦肿瘤复发者。放疗应在手术后6-8周内进行<sup>[3, 4]</sup>。

有研究认为，术中或术后<sup>125</sup>I放射性粒子植入对局部残留或无法切除的腮腺恶性肿瘤具有一定的肿瘤控制效果<sup>[28]</sup>。质子重离子高能射线，具有副作用小的特点，对经历过放疗或放疗不敏感的肿瘤有一定疗效<sup>[29]</sup>。但目前均为小样本的研究结果，尚需积累更多的经验。

## 9.7 全身药物治疗

目前，腮腺恶性肿瘤全身药物治疗的敏感性较差，但局部控制困难或远处转移患者的治疗只能依赖于全身药物或生物制剂的控制。肿瘤内科医生可根据肿瘤病理类型、分子诊断及免疫状态评估选择全身用药方案，包括化疗药物、靶向治疗药物、PD-1单抗免疫治疗或新药临床试验等。

化疗不作为腮腺恶性肿瘤的常规术后辅助治疗，仅应用于局部难以控制或远处转移率高且具有高危险因素（高/中级别、切缘阳性或安全距离不足、神经侵犯、淋巴结转移、脉管侵犯）的患者。常用的化疗药物包括铂类、氟尿嘧啶类、紫杉类、蒽环类、长春瑞滨、环磷酰胺、甲氨蝶呤等<sup>[4]</sup>。目前尚无针对唾液腺恶性肿瘤的有效化疗药物。

随着腮腺恶性肿瘤分子机制研究的深入，一些特异性的靶向药物针对特殊类型的恶性肿瘤初步显示出一定的生长抑制作用，如NTRK融合突变患者可选择拉罗替尼或恩曲替尼靶向治疗；AR阳性患者可选择亮丙瑞林或比卡鲁胺治疗；HER-2阳性患者可考虑接受曲妥珠单抗治疗<sup>[30]</sup>；但目前均尚属初步研究，仍需大样本前瞻性研究，以获得腮腺恶性肿瘤的靶向治疗经验。

## 10 腮腺恶性肿瘤诊疗中特殊情形的处理

### 10.1 术中肿瘤破损的处理

术中肿瘤破裂是腮腺恶性肿瘤局部种植复发的主要原因，手术中应尽量避免。若术中发现肿瘤破裂，应立即隔开破损处与术野，负压吸尽外溢肿瘤组织，于正常组织处缝闭破裂口，减少挤压，更换手术器械后尽快地仔细地完成肿瘤切除，最后反复冲洗术野。术中发生肿瘤破裂是需要提呈多学科专家共同讨论的内容，因其涉及患者随访和术后辅助治疗方案的制定。

### 10.2 复发病例的处理

对于复发腮腺恶性肿瘤，临床评估肿瘤可以完整切除者，手术仍是最主要的治疗手段。复发病例的治疗更强调手术彻底性。当肿瘤与疤痕难以区分时，应及时送冰冻切片检查，明确肿瘤边界。对于肿瘤

破裂至种植复发的病例，手术范围应扩大至能够囊括上次手术的范围。复发性腮腺恶性肿瘤患者建议行术后辅助放疗。

复发病例的面神经处理应遵循上述面神经阶梯处理原则，但疤痕粘连常使面神经分离更为困难。术中面神经肌电监测有助于减少面神经损伤。

临床评估认为无法完整切除的复发腮腺恶性肿瘤，需提呈多学科专家共同讨论，制定个性化治疗方案。

### 10.3 儿童腮腺恶性肿瘤的处理

儿童腮腺肿瘤少见，但恶性肿瘤比例较高，以黏液表皮样癌和腺泡细胞癌为多，预后通常较好。儿童腮腺恶性肿瘤的治疗原则和手术处理与成年人相似，但更强调功能的保存。儿童腮腺恶性肿瘤的术后放疗应考虑到患儿的生长发育及远期并发症，一般更为谨慎<sup>[31]</sup>。有研究发现，<sup>125</sup>I放射性粒子植入与常规放疗相比，可使患儿获益更多，但目前仍缺乏大样本临床研究证据。

### 10.4 腮腺恶性肿瘤侵犯颅底或颅内的处理

腮腺恶性肿瘤，尤其是深叶肿瘤，容易向侧颅底与颈静脉孔区侵犯，常侵及外耳道，乳突、颞骨、茎突、卵圆孔、中耳及颈内动静脉等周围组织，少数侵入脑实质。侵及颅底或颅内的腮腺恶性肿瘤需要神经外科、耳科、放疗科、肿瘤内科等多学科专家参与评估与治疗。

临床评估可完整切除的肿瘤，腮腺颅底恶性肿瘤联合根治是其最主要的治疗手段。手术中应注意后组颅神经的功能保护，耳功能重建及重要血管的组织覆盖。针对广泛侵及颅底的腮腺恶性肿瘤，特别是容易沿颅底神经侵犯的腺样囊性癌，术前需进行精准的颅底评估。对于难以彻底切除的腮腺颅底恶性肿瘤，需提呈多学科专家共同讨论与治疗。

## 11 腮腺恶性肿瘤的随访

腮腺恶性肿瘤患者应定期严密随访，随访的内容包括肿瘤局部控制及颈部淋巴结状况，面神经功能、患者生存状态及生活质量等，需行全面的体格检查、细致的专科检查及必要时的影像学检查<sup>[4]</sup>。对于中、高级别恶性肿瘤，可考虑每年对原发部位和颈部行影像学检查。对于低度级别恶性肿瘤患者，专科检查时发现可疑包块再行影像学检查则可。对于肺部转移率高的腺样囊性癌，建议每半年行胸片检查或每年低剂量的胸部CT检查<sup>[3]</sup>。

一般而言，建议术后1年内每1-3个月随访一次，第2-3年每三个月随访一次；第4-5年，每半年随访一次；超过5年后一年随访一次；但是，也需要根据肿瘤恶性程度或远处转移的情况做出调整<sup>[3]</sup>。当然，患者也可根据自觉症状随诊。所有腮腺恶性肿瘤患者，均需完成5年甚至更长时间的随访。多数腮腺恶性肿瘤生长缓慢，复发和转移有可能发生于数年之后，甚至十年之后。所以，长时间的密切随访是腮腺恶性肿瘤诊治的重要组成部分。

**附 录 A**  
**(规范性)**  
**腮腺恶性肿瘤分期**

**A.1 T-原发肿瘤**

Tx 原发肿瘤不能评估

T0 无原发肿瘤证据

Tis 原位癌

T1 肿瘤最大径 $\leq 2\text{cm}$ ，无腺体实质外侵犯T2  $2\text{cm} < \text{肿瘤最大径} \leq 4\text{cm}$ ，无腺体实质外侵犯T3 肿瘤 $> 4\text{cm}$ 且/或有腺体实质外侵犯

T4 中等晚期或非常晚期局部疾病

T4a 中等晚期局部疾病：肿瘤侵犯皮肤、下颌骨、外耳道、和/或面神经

T4b 非常晚期局部疾病：肿瘤侵犯颅底和/或翼板和/或包绕颈动脉

注：腺体实质外侵犯是指临床或肉眼可见的软组织或神经受侵证据，T4a和T4b提到的组织/神经除外。在分级时，仅有显微镜下证据不构成腺体实质外侵犯。

**A.2 N-区域淋巴结****A.2.1 临床N(cN)**

Nx 区域淋巴结不能评估

N0 无区域淋巴结转移

N1 同侧单个淋巴结转移，最大径 $\leq 3\text{cm}$ ，且ENE(-)

N2 同侧单个淋巴结转移， $3\text{cm} < \text{最大径} \leq 6\text{cm}$ ，且ENE(-)；或同侧多个淋巴结转移，所有转移淋巴结最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE(-)；或双侧或对侧淋巴结转移，最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE(-)

N2a 同侧单个淋巴结转移， $3\text{cm} < \text{最大径} \leq 6\text{cm}$ ，且ENE(-)

N2b 同侧多个淋巴结转移，所有转移淋巴结最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE(-) N2c 双侧或对侧淋巴结转移，最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE(-)

N3 转移淋巴结最大径 $> 6\text{cm}$ ，且ENE(-)；或任何一个转移淋巴结临床明显ENE(+)N3a 转移淋巴结最大径 $> 6\text{cm}$ ，且ENE(-)

N3b 任何一个转移淋巴结临床明显ENE(+)

**A.2.2 病理N(pN)**

Nx 区域淋巴结不能评价

N0 无区域淋巴结转移

N1 同侧单个淋巴结转移，最大径 $\leq 3\text{cm}$ ，且ENE(-)



N2 同侧单个淋巴结转移，最大径 $\leq 3\text{cm}$ ，且ENE (+)；或同侧单个淋巴结转移， $3\text{cm} < \text{最大径} \leq 6\text{cm}$ ，且ENE (-)；或多个同侧淋巴结转移，转移淋巴结最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE (-)；或双侧或对侧淋巴结转移，最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE (-)

N2a 同侧单个淋巴结转移，最大径 $\leq 3\text{cm}$ ，且ENE (+)；或同侧单个淋巴结转移， $3\text{cm} < \text{最大径} \leq 6\text{cm}$ ，且ENE (-)

N2b 多个同侧淋巴结转移，转移淋巴结最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE (-)

N2c 双侧或对侧淋巴结转移，最大径 $\leq 6\text{cm}$ ，且ENE (-)

N3 单个淋巴结转移，最大径大于 $6\text{cm}$ ，且ENE (-)；或单个同侧淋巴结转移，最大径 $> 3\text{cm}$ ，且ENE (+)；或多个同侧、对侧或双侧淋巴结转移，任意一个淋巴结ENE (+)

N3a 单个淋巴结转移，最大径大于 $6\text{cm}$ ，且ENE (-)

N3b 单个同侧淋巴结转移，最大径 $> 3\text{cm}$ ，且ENE (+)；或多个同侧、对侧或双侧淋巴结转移，任意一个淋巴结ENE (+)

### A.3 M-远处转移

M0 无远处转移

M1 有远处转移

表A.1 腮腺恶性肿瘤临床分期

I期	T1	N0	M0
II期	T2	N0	M0
III期	T3	N0	M0
IVA期	T0, T1, T2, T3	N1	M0
	T0	N2	M0
	T1	N2	M0
	T2	N2	M0
	T3	N2	M0
IVB期	T4a	N0, N1, N2	M0
	任何T	N3	M0
	T4b	任何N	M0
IVC期	任何T	任何N	M1

## 参 考 文 献

- [1] EI-NAGGAR A. K. C J, GRANDIS JR, ET AL. WHO Classification of Head and Neck Tumours [M]. Maestro, France: IARC, 2017.
- [2] AMIN MB E S, GREENE FL, ET AL, EDS. AJCC Cancer Staging Manual, 8th ed [M]. New York:Springer, 2017.
- [3] GEIGER J L, ISMAILA N, BEADLE B, et al. Management of Salivary Gland Malignancy: ASCO Guideline [J]. J Clin Oncol, 2021, 39(17): 1909-41.
- [4] JIMMY J. CAUDELL M L G E M. Head and Neck Cancers, Version 1.2022 Featured Updates to the NCCN Guidelines [J]. Journal of the National Comprehensive Cancer Network: JNCCN, 2022, 20(3): 224-34.
- [5] 中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会涎腺疾病学组. 涎腺肿瘤的诊断和治疗指南 [J]. 中华口腔医学杂志, 2010, 45(3): 131-4.
- [6] GERWEL A, KOSIK K, JURKIEWICZ D. US in preoperative evaluation of parotid gland neoplasms [J]. Otolaryngol Pol, 2015, 69(2): 27-33.
- [7] SODHI K S, BARTLETT M, PRABHU N K. Role of high resolution ultrasound in parotid lesions in children [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2011, 75(11): 1353-8.
- [8] LEE Y Y, WONG K T, KING A D, et al. Imaging of salivary gland tumours [J]. Eur J Radiol, 2008, 66(3): 419-36.
- [9] LIU Y, LI J, TAN Y R, et al. Accuracy of diagnosis of salivary gland tumors with the use of ultrasonography, computed tomography, and magnetic resonance imaging: a meta-analysis [J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol, 2015, 119(2): 238-45 e2.
- [10] HANNA E, VURAL E, PROKOPAKIS E, et al. The sensitivity and specificity of high-resolution imaging in evaluating perineural spread of adenoid cystic carcinoma to the skull base [J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2007, 133(6): 541-5.
- [11] KIM M J, KIM J S, ROH J L, et al. Utility of 18F-FDG PET/CT for detecting neck metastasis in patients with salivary gland carcinomas: preoperative planning for necessity and extent of neck dissection [J]. Ann Surg Oncol, 2013, 20(3): 899-905.
- [12] CERMIK T F, MAVI A, ACIKGOZ G, et al. FDG PET in detecting primary and recurrent malignant salivary gland tumors [J]. Clin Nucl Med, 2007, 32(4): 286-91.
- [13] SOOD S, MCGURK M, VAZ F. Management of Salivary Gland Tumours: United Kingdom National Multidisciplinary Guidelines [J]. J Laryngol Otol, 2016, 130(S2): S142-S9.
- [14] EYTAN D F, YIN L X, MALEKIZ, et al. Utility of preoperative fine needle aspiration in parotid lesions [J]. Laryngoscope, 2018, 128(2): 398-402.
- [15] CARRILLO J F, RAMIREZ R, FLORES L, et al. Diagnostic accuracy of fine needle aspiration biopsy in preoperative diagnosis of patients with parotid gland masses [J]. J Surg Oncol, 2009, 100(2): 133-8.
- [16] 马大权, 王洪君. 细针吸细胞学检查诊断涎腺肿块 [J]. 中华口腔医学杂志, 1988, 23(2): 89-72.
- [17] OLSEN K D, MOORE E J, LEWIS J E. Frozen section pathology for decision making in parotid surgery [J]. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2013, 139(12): 1275-8.
- [18] 中华口腔医学会口腔病理学专业委员会. 唾液腺肿瘤病理诊断规范 [J]. 中华病理学杂志, 2021, 50(03): 185-9.
- [19] TOPER M H, SARIOGLU S. Molecular Pathology of Salivary Gland Neoplasms: Diagnostic, Prognostic, and Predictive Perspective [J]. Adv Anat Pathol, 2021, 28(2): 81-93.

- [20] SKALOVA A, STENMAN G, SIMPSON R H W, et al. The Role of Molecular Testing in the Differential Diagnosis of Salivary Gland Carcinomas [J]. *Am J Surg Pathol*, 2018, 42(2): e11-e27.
- [21] GREEN B, RAHIMI S, BRENNAN P A. Salivary gland malignancies - an update on current management for oral healthcare practitioners [J]. *Oral Dis*, 2016, 22(8): 735-9.
- [22] 俞光岩, 马大权. 腮腺肿瘤切除术的改进和发展 [J]. *中华口腔医学杂志*, 2007, 42(001): 6-9.
- [23] OUYANG D Q, LIANG L Z, ZHENG G S, et al. Risk factors and prognosis for salivary gland adenoid cystic carcinoma in southern china: A 25-year retrospective study [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2017, 96(5): e5964.
- [24] ARMSTRONG J G, HARRISON L B, THALER H T, et al. The indications for elective treatment of the neck in cancer of the major salivary glands [J]. *Cancer*, 1992, 69(3): 615-9.
- [25] 黄擎, 韩楠男, 刘胜文, et al. 唾液腺腺样囊性癌颈淋巴结转移规律的临床研究 [J]. *中国肿瘤临床*, 2016, 43(24): 5.
- [26] POHAR S, GAY H, ROSENBAUM P, et al. Malignant parotid tumors: presentation, clinical/pathologic prognostic factors, and treatment outcomes [J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2005, 61(1): 112-8.
- [27] TERHAARD C H, LUBSEN H, RASCH C R, et al. The role of radiotherapy in the treatment of malignant salivary gland tumors [J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2005, 61(1): 103-11.
- [28] ZHANG J, ZHANG J G, SONG T L, et al. 125I seed implant brachytherapy-assisted surgery with preservation of the facial nerve for treatment of malignant parotid gland tumors [J]. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 2008, 37(6): 515-20.
- [29] TAKAGI M, DEMIZU Y, HASHIMOTO N, et al. Treatment outcomes of particle radiotherapy using protons or carbon ions as a single-modality therapy for adenoid cystic carcinoma of the head and neck [J]. *Radiother Oncol*, 2014, 113(3): 364-70.
- [30] Kurzrock R, Bowles DW, Kang H, et al: Targeted therapy for advanced salivary gland carcinoma based on molecular profiling: Results from MyPathway, a phase IIa multiple basket study. *Ann Oncol* 31:412-421, 2020
- [31] ORD R A, CARLSON E R. Pediatric Salivary Gland Malignancies [J]. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*, 2016, 28(1): 83-9.
-