

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.17.026  
文章编号: 1005-8982 (2018) 17-0126-03

病例报告

## 鼻咽部畸胎瘤并腭裂患者 1 例\*

姚涛<sup>1</sup>, 李三华<sup>2</sup>, 宋庆高<sup>1</sup>

(1. 遵义医学院附属口腔医院 口腔颌面外科, 贵州 遵义 563003; 2. 遵义医学院 医学与生物学研究中心, 贵州 遵义 563003)

关键词: 畸胎瘤; 腭裂; 诊治; 预后

中图分类号: R782.2

文献标识码: D

畸胎瘤是由胚层组织构成的发育异常的实质性肿瘤, 活产新生儿发病率约为 1/4 000, 最常见于男性睾丸及女性卵巢, 发生于鼻咽部者仅占所有畸胎瘤的 2%, 并腭裂者更为罕见<sup>[1]</sup>。瘤体较大时分娩窒息死亡率高, 相关治疗经验较少。本文报道遵义医学院附属口腔医院成功诊治的鼻咽部畸胎瘤并腭裂患者 1 例, 以期提高本类型疾病的诊治水平。

### 1 临床资料

女性患儿, 2 岁 4 个月, 因出生即被发现腭部裂开及裂隙包块入院; 患儿出生即被发现腭部裂开伴裂隙间一蚕豆大小包块, 随年龄增长渐大, 突出于腭部裂隙, 无破溃出血, 影响进食及语音就诊。查体见软腭及部分硬腭全层裂开, 裂隙呈 U 型, 最宽处约 1.5 cm, 腭部裂隙间、梨骨下缘见一大小 3.0 cm × 2.0 cm × 1.8 cm 肿块, 突向口腔, 表面见不同大小凸起, 较大者直径约 0.5 cm, 表面黏膜连续, 色泽粉红, 质软, 界清, 无压痛 (见图 1)。术前 CT 平扫加增强显示硬腭-鼻咽后部肿块, 考虑畸胎瘤 (见图 2)。排除手术禁忌, 全麻下行腭部裂隙包块探查切除活检术。术中见包块上界为骨性组织, 且与梨骨紧密相连, 前达鼻腔, 后接鼻咽后壁 (见图 3)。完整切除包块, CT 增强扫描见包块内含毛发样及牙样组织 (见图 4)。碘仿纱条反包加压术区。术后病理诊断符合畸胎瘤。临床诊断为鼻咽部畸胎瘤并腭裂。随访半年未见复发征象, 并返院行腭裂修补术, 术后腭部裂隙封闭良好 (见图 5~7)。



▲示畸胎瘤

图 1 临床检查见肿块附着于鼻咽部



▲示瘤体

图 2 CT 增强扫描动静脉期见瘤体图像



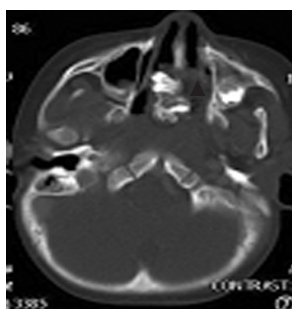
▲示包块

图 3 CT 平扫见团块状密度增高影

收稿日期: 2016-11-30

\* 基金项目: 国家自然科学基金 (No: 81560182); 贵州省科技厅社会发展攻关项目 [No: 黔科合 SY 字 (2013) 3070]

[通信作者] 宋庆高, E-mail: 814641639@qq.com



▲示牙样组织

图 4 CT 增强扫描骨窗可见牙齿样组织



↗示术后裂隙

图 5 肿块切除后见不完全腭裂



↘示术后半年裂隙

图 6 2 岁 10 个月时腭部裂隙



↑示裂隙关闭

图 7 腭部裂隙关闭后

## 2 讨论

### 2.1 鼻咽部畸胎瘤的病因及发病机制

畸胎瘤系来源于生殖细胞的肿瘤, 确切病因尚不明确, 其可能的病因机制有: ①皮肤或深部黏膜

组织获得性损伤种植; ②先天性胚胎组织被包含进入深层组织, 发育中与体细胞区不能完全融合; ③多能细胞的植入且生长方式混乱<sup>[2]</sup>; 胚胎口凹外胚层和前肠内胚层由口咽膜相系, 发育中口凹与前肠融合, 形成一套外胚层生长的吻侧 Rathke 囊 (拉特克囊), 残余的三胚层细胞发生迁移, 常被困在口鼻咽部进而分化形成畸胎瘤, 可机械性地阻止腭突融合, 产生裂隙<sup>[3]</sup>。

### 2.2 畸胎瘤的病理及分型

畸胎瘤一般可分为皮样囊肿、畸胎样肿瘤、真正的畸胎瘤及上颌寄生胎<sup>[4]</sup>。根据组织分化程度可分为成熟型和未成熟型, 成熟型多为良性, 其组织分化成熟, 含唾液腺、汗腺、皮脂腺、毛囊及鳞状上皮等组织, 本例患儿具有此特点<sup>[5]</sup>。未成熟型组织分化程度欠佳, 没有或少有成形的组织, 结构混乱<sup>[2]</sup>。

### 2.3 鼻咽部畸胎瘤的临床特点

鼻咽部畸胎瘤伴腭裂者常见于婴幼儿, 多见于鼻咽顶后壁, 也可位于硬软腭及悬雍垂。分娩时常堵塞口鼻腔引起通气困难及死亡。鼻咽部畸胎瘤可与鼻腔粘膜、梨骨等紧密粘连, 大约 6% 的鼻咽部畸胎瘤患者常伴随其他异常, 如腭裂、分叉舌<sup>[6-7]</sup>。

### 2.4 鼻咽部畸胎瘤的诊断及鉴别诊断

超声可用于产前诊断口鼻腔畸胎瘤, 孕期检测人绒毛膜促性腺激素和甲胎蛋白水平有利于其早期诊断<sup>[8]</sup>。CT 和 MRI 常用于本病的诊断及手术风险评估, MRI 有助于显示肿瘤的内部特征、位置及评估颅内扩展程度<sup>[3-9]</sup>。畸胎瘤多有毛发、皮肤及牙齿等组织, 需与鼻腔内胶质瘤、脑膜脑膨出及先天性横纹肌肉瘤等相鉴别<sup>[10]</sup>。

### 2.5 畸胎瘤伴腭裂的治疗

畸胎瘤伴腭裂的治疗方法主要是以手术为主的综合治疗, 应早期切除病灶, 考虑腭咽闭合及上颌骨发育的重要性, 二期腭裂修补须随后进行, 但需推迟至少 6 ~ 12 个月, 手术最好采用反向双 Z 成形术, 此法可获得满意的软腭修复效果<sup>[8]</sup>。本例患儿裂隙较宽, 故而采用两大瓣法并辅以语音训练治疗。此外, DAKPÉ 等<sup>[11]</sup>提出胎儿内镜手术治疗, 但宫内治疗口腔畸胎瘤是个具有挑战性的课题, 仍需进一步研究, 以期获得更好的治疗方案。

### 2.6 预后

本病预后较好, 复发率低, 本例患儿术后随访半

年无复发。术前明确诊断较困难，最终诊断须靠术后病理组织学检查，对减少误诊误治有重要意义。良性畸胎瘤切除后也可复发，应保持鼻咽纤维喉镜、CT 及 MRI 等随访复查。

#### 参 考 文 献:

- [1] PANG X, KWON H J, SHI B, et al. A rare nasopharyngeal teratoma arising from the vomer[J]. *J Craniofac Surg*, 2016, 27(2): e165-e166.
- [2] HE J, WANG Y, ZHU H, et al. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in newborn: report of 2 cases[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2010, 109(2): 211-216.
- [3] MAKKI F M, AL-MAZROU K A. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in a newborn[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2008, 265(11): 1413-1415.
- [4] PASUPATHY M, NARAYANAN P V, MANI V, et al. A case report of nasopharyngeal teratoma with a cleft palate and an inguinal hernia[J]. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2011, 64(11): 1525-1527.
- [5] MAEDA Y, SUENAGA H, SUGIYAMA M, et al. Clinical presentation of epignathus teratoma with cleft palate; and duplication of cranial base, tongue, mandible, and pituitary gland[J]. *J Craniofac Surg*, 2013, 24(4): 1486-1491.
- [6] CHAUHAN D S, GURUPRASAD Y, INDERCHAND S. Congenital nasopharyngeal teratoma with a cleft palate: case report and a 7 year follow up[J]. *J Maxillofac Oral Surg*, 2011, 10(3): 253-256.
- [7] HAN H H, KIM J H, SEO B F, et al. Huge nasopharyngeal teratoma with a cleft palate and bifid tongue in a patient with pierre robin syndrome[J]. *J Craniofac Surg*, 2014, 25(6): e588-e590.
- [8] VEYSSIÈRE A, STREIT L, TRAORÉ H, et al. Cleft palate caused by congenital teratoma[J]. *PaediatrInt Child Health*, 2017, 37(1): 66-69.
- [9] AZURARA L, MARÇAL M, VIEIRA F, et al. DPG-plus syndrome: new report of a rare entity[J]. *BMJ Case Rep*, 2015, 2015: DOI: 10.1136/bcr-2015-212416.
- [10] MIRSHAMIRANI A, KHALEGHNEJAD A, MOHAJERZADEH L, et al. Congenital nasopharyngeal teratoma in a neonate[J]. *Iran J Pediatr*, 2011, 21(2): 249-252.
- [11] DAKPÉ S, DEMEER B, CORDONNIER C, et al. Emergency management of a congenital teratoma of the oral cavity at birth and three-year follow-up[J]. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 2014, 43(4): 433-436.

(李科 编辑)