

# 外耳道腺样囊性癌的临床特点分析

甄胜娟<sup>1</sup> 付涛<sup>1</sup> 齐金杰<sup>2</sup> 温君凤<sup>3</sup>

**[摘要]** 目的:观察外耳道腺样囊性癌的临床及病理特点,分析其影响预后的可能因素。方法:外耳道腺样囊性癌患者 8 例中,行外耳道肿物切开活检术 1 例,外耳道肿物扩大切除术 5 例,改良颞骨侧切术 2 例(其中 1 例加同侧腮腺全切术)。接受术后放疗 5 例。结果:随访 5~97 个月,2 例随访过程中失访,5 例无瘤生存,1 例带瘤生存。结论:本组外耳道腺样囊性癌患者中女性较多,临床表现以耳痛及耳部肿物为主。该肿瘤生长缓慢,误诊率高,手术治疗效果好。

**[关键词]** 耳道;耳肿瘤;癌,腺样囊性

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.04.013

**[中图分类号]** R739.61 **[文献标志码]** A

## Adenoid cystic carcinoma of external auditory canal: 8 cases report

ZHEN Shengjuan<sup>1</sup> FU Tao<sup>1</sup> QI Jinjie<sup>2</sup> WEN Junfeng<sup>3</sup>

(<sup>1</sup>Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao, 266003, China; <sup>2</sup>Evercare Guobin Plastic Surgery Hospital, Qingdao; <sup>3</sup>Operating Room, Affiliated Hospital of Qingdao University)

Corresponding author: FU Tao, E-mail: futaoent@hotmail.com

**Abstract Objective:** To observe the clinical and pathological features of adenoid cystic carcinoma (ACC) of external auditory canal (EAC), and analyze the possible factors related to prognosis. **Method:** One out of 8 patients with ACC of EAC underwent tumor open biopsy. 5 patients underwent the extensive tumor resection, and 2 patients underwent the modified lateral temporal bone resection (1 of the 2 subjoined a total parotidectomy). Five patients received the postoperative radiotherapy. **Result:** The time of follow up was 5–97 months. Two patients were loss to follow-up, 5 patients with disease free survival, and 1 patient survival with tumor. **Conclusion:** In this study, ACC of EAC is more often observed in female. The most common clinical manifestations are otalgia and neoplasm which grows slowly. The disease has high misdiagnosis rate. Surgical treatment is effective for it.

**Key words** ear canal; ear neoplasms; carcinoma, adenoid cystic

起源于外耳道的恶性肿瘤少见,且有 80% 为鳞状细胞癌,外耳道腺样囊性癌(adenoid cystic carcinoma of external auditory canal)占外耳道恶性肿瘤的 5%~20%,是一种少见疾病<sup>[1-2]</sup>。该肿瘤呈惰性生长,早期没有特征性表现,因此在临床诊治过程中容易被误诊,且一旦肿瘤侵犯到中耳很难找到安全边界。该肿瘤对放疗及化疗不敏感,给治疗带来一定困难。青岛大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科 2000—2014 年收治 8 例外耳道腺样囊性癌患者,现将其诊治情况报告如下。

### 1 资料与方法

#### 1.1 临床资料

外耳道腺样囊性癌患者 8 例,男 2 例,女 6 例;发病年龄中位数为 49 岁,其中 <40 岁 2 例,≥40 岁 6 例。8 例患者均有耳痛,1 例耳痛向同侧面颊部放射。3 例伴有耳溢液(2 例为血性液,1 例为黄

色黏液)、传导性听力下降及耳鸣,1 例伴头痛。从出现症状到确诊时间中位数为 3 年。7 例有误诊病史,4 例曾被误诊为外耳道炎(其中 2 例还曾被误诊为外耳道炎性肉芽,1 例误诊为鳞状上皮乳头瘤样增生),1 例误诊为慢性化脓性中耳炎,1 例误诊为外耳道胆脂瘤,1 例误诊为神经痛。2 例曾在外院接受外耳道手术治疗,因均未行术后病理检查,未能确诊。只有 1 例患者为发病 2 年后初次到我院就诊。

CT 检查发现病变局限于外耳道 5 例,伴外耳道骨质破坏但未累及外耳道骨质全层 2 例,外耳道骨质破坏严重,病变向前累及颞下颌关节,向内累及中耳 1 例。

根据 Pittsburgh 分期标准<sup>[3]</sup>,将本组患者分为 T<sub>1</sub> 期 4 例, T<sub>2</sub> 期 1 例, T<sub>4</sub> 期 3 例。8 例患者均无局部淋巴结转移及远处转移。病理学检查示:筛状型 5 例,管状型 1 例,实体型 2 例。

8 例外耳道腺样囊性癌患者的临床资料见表 1。

<sup>1</sup>青岛大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科(山东青岛, 266003)

<sup>2</sup>青岛市伊美尔国宾整形外科医院

<sup>3</sup>青岛大学附属医院手术室

通信作者:付涛, E-mail futaoent@hotmail.com

表 1 8 例外耳道腺样囊性癌患者的临床资料

例序	性别	年龄/岁	病理类型	分期	病程/年	部位	主要症状	体检	累及中耳	骨质破坏	手术方式	放疗	误诊	耳手术史	复发	随访时间/月	随访结果
1	女	62	实体型	T <sub>1</sub>	1.5	前壁	耳痛	耳肿物表面欠光滑,充血,界清触痛,易出血	无	无	外耳道肿物扩大切除术	无	外耳道炎、肉芽	无	有	97	失访
2	女	72	筛状型	T <sub>1</sub>	1.0	底壁	耳痛	耳肿物表面欠光滑,充血,界清,触痛,易出血	无	无	外耳道肿物扩大切除术	无	外耳道炎、乳头状瘤	无	无	48	失访
3	女	32	管状型	T <sub>2</sub>	5.5	前壁	耳痛	耳肿物表面光滑,紫红色,界清,质软,触痛	无	有	改良颞骨侧切术	无	外耳道炎、肉芽	有	无	55	无瘤存活
4	女	44	筛状型	T <sub>1</sub>	0.5	后上壁	耳痛	耳肿物表面光滑,淡红色,界清,质软,触痛	无	无	外耳道肿物扩大切除术	无	外耳道炎	无	无	39	无瘤存活
5	女	29	筛状型	T <sub>4</sub>	4.0	前壁	耳痛放射至面部、耳流脓、流血,听力下降、耳鸣	左耳前肿胀,边界不清,质韧,压痛,外耳道中份闭锁	有	有	外耳道肿物切开活检术	有	外耳道胆脂瘤	有	/	35	带瘤存活
6	女	48	筛状型	T <sub>4</sub>	5.0	上壁	耳痛、耳流血、耳闷、耳鸣,听力下降	耳肿物欠光滑,色红,界清,质韧,触痛	无	有	改良颞骨侧切术+腮腺全切除术	有	神经痛	无	无	32	无瘤存活
7	男	50	实体型	T <sub>1</sub>	2.0	上壁	耳痛	耳肿物表面欠光滑,淡粉色,界清,质韧,触痛	无	无	外耳道肿物扩大切除术	无	无	无	无	8	无瘤存活
8	男	66	筛状型	T <sub>4</sub>	5.5	后壁	耳痛,耳鸣,耳流液少许,听力下降、耳闷、头痛	外耳道大量胆脂瘤样物	无	无	外耳道肿物扩大切除术	有	慢性化脓性中耳炎	无	无	5	无瘤存活

注:./表示患者未行肿瘤切除术,从确诊至随访结束肿瘤持续存在。

1.2 方法

5 例患者因病变局限于外耳道且不伴骨质破坏,均行外耳道肿瘤扩大切除术,切除范围包括肿瘤、肿瘤周围一定范围的正常组织、外耳道软骨及部分外耳道骨质,术中行快速冷冻病理检查,保证充足的安全切缘。2 例患者因伴外耳道骨质破坏但未累及鼓室行改良颞骨侧切术,完整切除外耳道肿瘤、皮肤、软骨及骨性四壁,与传统颞骨侧切术相比保留了未被病变累及的鼓膜,其中 1 例患者术中考虑腮腺受累行腮腺切除术,术后病理报告示腮腺未见累及。1 例患者仅行外耳道肿瘤切开活检术,后因各种原因(如经济)拒绝进一步手术治疗。3 例 T<sub>4</sub> 期患者均接受术后放疗。术中见 6 例病变肉眼观为质脆鱼肉样,1 例为纤维瘢痕样,1 例类似于正常组织。

2 结果

随访 5~97 个月,中位数为 37 个月,随访 2 年以上 6 例。2 例随访过程中失访,其随访时间分别为 97 个月和 48 个月,其中例 1 于术后 57 个月肿瘤复发于我院行颞骨侧切术,二次手术随访 40 个月失访。例 5 仅行外耳道肿瘤切开活检术及术后放疗,随访 29 个月出现面瘫,至随访结束仍带瘤存活,随访时间为 35 个月。其余患者均无瘤生存,随访时间分别为 5、8、32、39 和 55 个月。

3 讨论

生长在外耳道的腺样囊性癌虽然少见,但却是一种起源于腺体常见的恶性肿瘤<sup>[4]</sup>。关于该病发病的性别倾向报道不一,本组男女比例为 2:6,与文献<sup>[5-6]</sup>报道相近。但也有文献报道男性多发<sup>[2]</sup>。该病任何年龄均可发病,文献报道<sup>[7]</sup>该病患者中有

的年仅8岁,但是最高发病年龄在50~60岁。

组织病理学上腺样囊性癌可分为3类<sup>[8]</sup>:筛状形、管状型、实体型。筛状型最多见,其预后介于管状型与实体型之间。管状型预后最好,实体型预后最差。本组仅1例复发患者,其病理类型即为实体型。

该病的主要临床表现为耳痛、耳部肿物及耳溢液,其他伴随症状有听力下降、耳鸣及头痛等<sup>[6,8]</sup>。该病复发多以耳痛为主要表现,本组8例患者均有耳痛。该病表现出的临床特点与起源于小涎腺的腺样囊性癌相似,生长缓慢,容易局部复发及嗜神经性,晚期可有局部及远处淋巴结转移。耳痛症状的出现可能与肿瘤的嗜神经性有关。其他伴随症状的出现如听力下降及耳鸣可能与肿瘤体积较大阻塞外耳道有关。体格检查一般均能发现外耳道肿瘤,位于外耳道软骨部,表现为质硬肿物,触痛明显,与周围组织分界不清,表面光滑或菜花样,也可表现为息肉、溃疡及肉芽等。

由于外耳道腺样囊性癌生长缓慢,早期症状不明显,或合并其他疾病易被误诊或漏诊。本组有7例误诊,误诊最多的是外耳道炎。由于误诊、漏诊等原因,常导致延误治疗,加上肿瘤界线不清,易使手术切除范围不够,因此仅行肿瘤切除容易复发。而且由于肿瘤扩散二次手术很难找到安全边界,不得不采用激进的、对患者损伤更大的手术方式才能清除病灶<sup>[9]</sup>。可见早期诊断对于该病至关重要。因此对于有耳痛、耳溢血性液及体格检查发现外耳道肿物且伴有明显触痛的患者应提高警惕,活组织检查是早期诊断的关键。但是取材的位置表浅或肿瘤过小等因素都会影响到病理结果,延误诊治<sup>[8]</sup>。本组1例误诊患者术前活组织检查示乳头状瘤,但术后病理确诊示腺样囊性癌。因此,建议对可疑患者可行反复多次活检或肿瘤切开活检。此外,高分辨CT有助于发现骨质受累情况,增强MRI则善于发现病变的软组织,两者互补<sup>[10]</sup>。本组例8患者术前颞骨CT示(图1):左侧外耳道阻塞,内呈软组织密度影,未见明显外耳道骨质破坏。

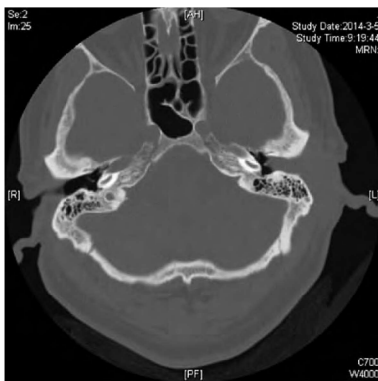


图1 例8患者的CT所示

但术中发现软组织广泛受累,肿瘤已达T<sub>4</sub>期。因此我们建议对可疑患者除活检之外可同时行颞骨高分辨CT及增强MRI两项检查,有助于发现隐藏的病变,尽早诊断,避免误诊及漏诊。

手术是治疗该病的主要手段,但是对于采取何种手术方式争议较大<sup>[3]</sup>。尽管该肿瘤对放疗敏感性差,但是大多数学者认为放疗尚有一定效果,尤其对于晚期无法手术或术中未找到安全边界的患者放疗是一种可行的治疗方式<sup>[9]</sup>。我们对无骨质破坏者采用外耳道扩大切除术,对有骨质破坏但病变未累及中耳者采用改良的颞骨侧切术,这样在保证充足安全切缘的前提下极大地保留了维持患者听觉功能的正常解剖结构。此外,对于术前检查可疑腮腺受累者附加同侧腮腺全切术,对所有T<sub>3</sub>、T<sub>4</sub>期及未行肿瘤切除手术治疗的患者予以放疗。截止到随访结束,未见死亡患者,可见近期效果尚可,远期效果有待观察。

#### 参考文献

- [1] SHIH L, CRABTREE J A. Carcinoma of the external auditory canal: an update[J]. Laryngoscope, 1990, 100:1215-1218.
- [2] GU FM, CHI F L, DAI C F, et al. Surgical outcomes of 43 cases with adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal[J]. Am J Otolaryngol, 2013, 34:394-398.
- [3] 于亚峰,张茹,戴春富. 外耳道完整切除术治疗早期外耳道癌的临床研究[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2009, 23(7):313-315.
- [4] NAVARRO PAULE MDEL P, FERNANDEZ-GOMEZ F J, AMORES LLORENT A, et al. Cylindroma of the external auditory canal: histopathology diagnostic[J]. Otol Neurotol, 2010, 31:546-547.
- [5] DONG F, GIDLEY P W, HO T, et al. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal[J]. Laryngoscope, 2008, 118:1591-1596.
- [6] LIU S C, KANG B H, NIEH S, et al. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal[J]. J Chin Med Assoc, 2012, 75:296-300.
- [7] ZHOU Q, ZHANG H, LIU H. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal associated with cholesteatoma in an 8-year-old girl[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2013, 77:150-152.
- [8] 杜强,王正敏. 外耳道腺样囊性癌6例[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志, 2006, 20(4): 158-159.
- [9] DE LUCIA A, GAMBARDELLA T, CARRA P, et al. A case of highly aggressive adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal[J]. Acta Otorhinolaryngol Ital, 2004, 24:354-356.
- [10] ZHANG T, DAI C, WANG Z. The misdiagnosis of external auditory canal carcinoma[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2013, 270:1607-1613.

(收稿日期:2014-10-18)