

# Adenoid Cystic Carcinoma of External Auditory Canal: A Report of One Case

Weiqliang Teng<sup>1</sup>, Xiaoping Chen<sup>2\*</sup>, Xiaocheng Xue<sup>1</sup>, Wenhao Yao<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ningxia Medical University, Yinchuan

<sup>2</sup>Shanghai Pudong New Area Gongli Hospital, Shanghai

Email: \*chen\_xp2000@163.com

Received: Mar. 5<sup>th</sup>, 2013; revised: Mar. 16<sup>th</sup>, 2013; accepted: Apr. 5<sup>th</sup>, 2013

Copyright © 2013 Weiqliang Teng et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Abstract: Objective:** To detect the clinical and pathological features of the adenoid cystic carcinoma of external auditory canal, and to improve its diagnosis and treatment level. **Method:** A retrospective analysis has been performed on patients with ACCEAC by their clinical manifestation, the therapy and follow-up results since 8 years ago as well as the combination with their view of related literature. **Result:** Patients without recurrence of postoperative follow-up of six months. **Conclusion:** Adenoid cystic carcinoma of external auditory canal, which is rarely seen in clinic, is not easy to exact diagnosis in early stage. It progresses slowly and tends to invade parotid and even intracranial cavity. It also has the tendency of recurrence and pulmonary metastasis. So, it's necessary to do both aggressive surgery and postoperative irradiation. The long term follow-up indicates that the tumor has a poor prognosis.

**Keywords:** Adenoid Cystic Carcinoma; Ear Neoplasms; Aggressive Radical Surgery; Radiotherapy

## 外耳道腺样囊性癌 1 例

滕伟强<sup>1</sup>, 陈晓平<sup>2\*</sup>, 薛晓成<sup>1</sup>, 姚文昊<sup>1</sup>

<sup>1</sup>宁夏医科大学, 银川

<sup>2</sup>上海市浦东新区公利医院耳鼻喉科, 上海

Email: \*chen-xp2000@163.com

收稿日期: 2013 年 3 月 5 日; 修回日期: 2013 年 3 月 16 日; 录用日期: 2013 年 4 月 5 日

**摘要: 目的:** 探讨外耳道腺样囊性癌的临床及病理特点, 以提高诊断和治疗水平。**方法:** 回顾性分析 1 例外耳道腺样囊性癌患者自首诊 8 年来连续的临床表现, 病程进展, 治疗及随访结果。**结果:** 患者术后随访半年无复发。**结论:** 外耳道腺样囊性癌生长缓慢, 可长期带瘤生存但远期预后不佳, 首次治疗应该采用扩大根治性手术, 术后结合临床病理分期辅以放射治疗以提高治愈率。

**关键词:** 腺样囊性癌; 耳肿瘤; 扩大根治手术; 放射治疗

### 1. 引言

腺样囊性癌是一种罕见的疾病, 因为它占唾液腺肿瘤的 3%~10%, 在所有头颈部肿瘤仅占 1%~4%<sup>[1-4]</sup>。腺样囊性癌主要发生于小唾液腺<sup>[1-3]</sup>, 但也可能出现在

泪腺、支气管树、乳房、食道和外耳道<sup>[2]</sup>。发生在外耳道的腺样囊性癌很罕见, 因为腺体是腺样囊性癌的易发部位。外耳道腺样囊性癌的常见症状包括疼痛、听力下降, 缓慢生长的肿块, 它的生长特征是沿着周围神经入侵和远处转移, 同其他部位的腺样囊性肿瘤一样<sup>[5,6]</sup>, 我科收治 1 例, 报告如下。

\*通讯作者。

## 2. 病例资料

患者，女性，63 岁，患者 8 年前无明显诱因出现左侧耳痛，耳胀满感，时有少许分泌物流出，曾就诊于其他医院，给予抗炎消肿治疗。后就诊于我科门诊，门诊医生检查发现左侧外耳道后壁肿胀，表面粗糙，以“外耳道新生物(性质待定)”收治入院，入院后局麻下行“左侧外耳道新生物摘除术 + 耳甲腔成形术”，术中病理示腺样囊性癌，遂在全麻下行“左侧外耳道扩大切除术 + 左侧选择性颈廓清术 + 腮腺部分切除 + 颌下腺切除术”术后患者恢复良好，左侧听力正常，工作生活未受影响。但近 2 月来，左耳再次出现胀痛感，无头痛头胀，无耳鸣面瘫，无恶心呕吐等症状，就诊于我科，门诊检查发现左侧外耳道后壁肿胀，呈淡红色，触之硬不易出血，触痛(+)，可窥及左侧鼓膜完整，活动好。行中耳乳突 CT 示“左侧外耳道软组织影增厚，乳突腔也可见软组织影，侵袭腮腺后下缘及胸锁乳突肌上缘。”如图 1 和 2 所示，以“外耳道癌术后”收住，拟手术治疗。患者发病以来一般情况好，睡眠，饮食，大小便正常，体重无明显下降。

手术采用常规耳后径路，术中见耳后及乳突表面肿块范围较大，质地僵硬，肿块外耳道前方有骨质破坏，上方至颞肌，向后至枕后肌，向下至乳突尖，前至外耳道骨壁，紧贴乳突表面骨质将肿块大块完整切除，肿块送冰冻快速病理检查回报：腺癌，切缘阳性，扩大切除部分颞肌，胸锁乳突肌上端，部分腮腺及颈



Figure 1. On the left side of the external auditory canal significantly enhanced soft tissue density shadow of mass, soft tissue was also visible in the mastoid cavity  
图 1. 左侧外耳道明显强化软组织密度肿物影，乳突腔内也可见软组织影

上部软组织。乳突轮廓化，见乳突骨质疏松，乳突气房内见肉芽样新生物，将其送冰冻快速病理检查回报也为“腺癌”，术者考虑病变范围广，局部无法彻底切除，拟行“颞骨部分切除术”，但术中术后有较大风险，告知家属，家属不同意行“颞骨部分切除术”，要求保守治疗，故经家属签字同意后行局部病变扩大切除，乳突彻底切除，向上达脑板，后达乙状窦，下至乳突尖，向前磨除外耳道后壁及面神经嵴，彻底切除乳突，鼓窦，上鼓室病变。术后病理如图 3 和 4 所示。

## 3. 讨论

外耳道腺样囊性癌生长缓慢可长期带瘤生存，但



Figure 2. The cancerous tissue invasion after parotid gland and the edge of sternocleidomastoid  
图 2. 癌组织侵袭腮腺后下缘及胸锁乳突肌上缘

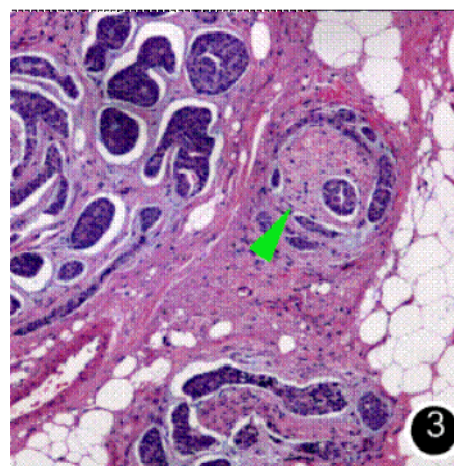


Figure 3. By a microscope we can see the tumor cells' perineural invasion of typical characteristics as indicated by the arrows, many cancer cells invasion into the nerve bundle branch HE × 100  
图 3. 镜下见癌细胞嗜神经侵袭的典型特点如箭头所示，多处神经束支受癌细胞侵袭 HE × 100

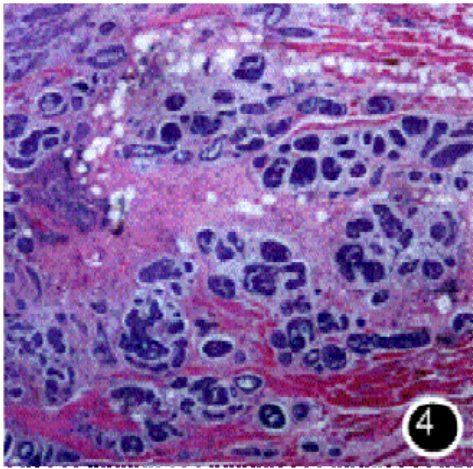


Figure 4. By a microscope we can see the tumor cells were adenoid cystic and substantive histopathologic morphology changes, growth invasive HE  $\times$  40

图 4. 镜下见癌细胞呈腺囊性和实体性组织病理学形态改变, 侵袭性生长 HE  $\times$  40

远期预后不佳。该患者病情进展比较典型, 在确诊后的前 5 年内, 患者术后愈合良好, 左耳听力正常, 工作生活均未受影响, 每年例行复诊均未见局部复发与淋巴结转移和远处转移, 但近 2 月来, 左耳再次出现胀痛感, 无头痛头胀, 无耳鸣面瘫, 无恶心呕吐等症状, 门诊检查发现左侧外耳道后壁肿胀, 呈淡红色, 触之不易出血, 触痛(+), 可窥及左侧鼓膜完整, 活动好。行中耳乳突 CT 示“左侧外耳道软组织影增厚”, 术中冰冻病理检查证实肿瘤复发。根据此次术前影像资料及术中情况判断, 该患者再次复发的可能性很大, 故建议术后辅助放射治疗。

外耳道肿瘤非常少见, 只有 20% 是腺体来源的, 大多数是鳞状细胞癌。然而, 在腺瘤中腺样囊性癌是最普遍的。这与唾液腺中的腺样囊性癌具有相同的特征<sup>[5,6]</sup>即缓慢生长, 局部复发, 嗜神经侵袭和晚期远端转移。外耳道腺样囊性癌的性别易感性在文献报道中存在争议, Triantafillidou K. 等人认为它易发与女性患者, 而 Lucia 等人认为男性发病率更高<sup>[1,5]</sup>, 国内王正敏等<sup>[7]</sup>报道的 6 例患者中 4 例为女性, 笔者近年所治疗的 2 例皆为女性, 该病可能发生于任何年龄段, 但是发病高峰是在 50 岁和 60 岁之间<sup>[1]</sup>。目前该病诊断主要通过病理诊断, 针吸细胞学检查用于协助术前诊断<sup>[2]</sup>。症状主要包括疼痛, 听力下降, 耳漏和外耳道

肿块。通常在确诊之前肿瘤已经生长了很多年<sup>[5,6]</sup>, 白云波等<sup>[8]</sup>报道外耳道腺样囊性癌不易及时确诊, 从出现症状到确诊时间平均为 5~7 年。扩大的乳突根治术加外耳道切除术及术中冰冻确定肿瘤侵袭范围是治疗的首选<sup>[2,5,6]</sup>术后放射治疗对于控制肿瘤局部复发也有帮助, 统计表明<sup>[1,3,4]</sup>单纯手术治疗的复发率为 86% 而术后辅以放射治疗的复发率为 11%。有些学者认为只有当肿瘤恶性程度较高并且侵入颅内, 出现颈部转移, 嗜神经侵袭和复发性肿瘤才建议放射治疗<sup>[4-6]</sup>。在 4% 的患者中颈部淋巴结病理检查呈阳性这时需要作颈清扫术<sup>[1,3,4]</sup>, 当肿瘤没有彻底切除时 48% 的患者容易发生远处转移<sup>[4]</sup>肺、肾脏、和椎骨是最常见的转移部位<sup>[2]</sup>。尽管可能发生远处转移, 但是患者可以带瘤生存很长时间, 所以控制肿瘤局部复发, 降低发病率和维护患者术后良好的生活质量对于该病非常重要。

#### 4. 致谢

感谢浦东新区公利医院影像科杨晓丹医生和病理科伍健医生为本文提供影像和病理图片。

#### 参考文献 (References)

- [1] K. Triantafillidou, J. Dimitrakopoulos, F. Iordanidis, et al. Management of adenoid cystic carcinoma of minor salivary glands. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 2006, 64(7): 1114-1120.
- [2] H. Mohan, U. Handa, Amanjit, et al. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. A case report with diagnosis by fine needle aspiration. *Acta Cytologica*, 2003, 47(5): 792-794.
- [3] A. M. Chen, M. K. Bucci, V. Weinberg, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated by surgery with or without postoperative radiation therapy: Prognostic features of recurrence. *International Journal of Radiation Oncology & Biology & Physics*, 2006, 66(1): 152-159.
- [4] G. S. Santiago, J. P. R. Tapia, J. L. L. Pendás, et al. Carcinoma adenoide quístico de glándulas salivares. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 2005, 56(8): 361-367.
- [5] A. De Lucia, T. Gambardella, P. Carra, et al. A case of highly aggressive adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *Acta Otorhinolaryngologica Italica*, 2004, 24(6): 354-356.
- [6] K. H. Perzin, P. Gullane and J. Conley. Adenoid cystic carcinoma involving the external auditory canal. A clinicopathologic study of 16 cases. *Cancer*, 1982, 50(12): 2873-2883.
- [7] 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.
- [8] 白云波, 尹金淑, 张丽琴. 外耳道腺样囊性癌(附 7 例临床分析)[J]. *临床耳鼻咽喉科杂志*, 2004, 18(4): 202-203.