

长期耳痛需警惕这种罕见肿瘤 ——外耳道腺样囊性癌

复旦大学附属眼耳鼻喉科医院放疗科 王 丽 王孝深

35 岁的小瑜（化名）有一个幸福的家庭——疼爱她的丈夫和一双可爱的儿女，但有一件事一直困扰着她：她的右耳总会隐隐作痛，这种痛不会折磨她睡不着觉，也不会影响日常生活，但断断续续 3 年了，一直都有，总是让人心里不自在，有时候还会出现耳闷，而且这段时间耳痛的频率好像还增加了，思来想去还是决定去医院看看。

她先是在家附近医院的耳鼻喉科挂了一个号，详细地叙述过症状后，医生建议她做一个耳内镜检查；检查结果显示她的外耳道里有一个“新生物”。看着检查结果，小瑜心里一紧：“我不会是得肿瘤了吧？”但冷静下来仔细一想，这个“小疙瘩”（新生物）其实她几年前就发现了，这么多年也没啥变化也就没在意，“如果是肿瘤应该早就变大了吧？”

这么想着心里也就平静下来了，但谨慎起见还是决定去大医院瞧瞧，于是她赶紧约了一个三甲医院耳鼻喉科的号。医生看过报告之后建议她做一个活检，活检的结果又让她崩溃了——“腺样囊性癌”，单是一个“癌”字就使她的心情跌入深渊，“不会是弄错了吧？怎

么会呢？我这么年轻？这个小疙瘩都好多年了也没啥感觉，只是隐隐的耳痛啊？”攥着病理诊断报告，心乱如麻地坐在医生对面，心里有很多问题，但又不知从何说起，仿佛在等待审判……

耳科医生滑动着鼠标，在电脑上仔细地研究着她刚刚做完的耳部的增强磁共振图像。

医生：“嗯，还好，发现的还算比较及时，肿瘤范围比较局限，先开入院单，准备手术吧！”

小瑜：“医生，我这个病还能治吗？拖了那么久，我的右耳都痛了 3 年了。”

医生：“不要担心，早期的外耳道腺样囊性癌治疗效果还是很好的，这个病主要的症状就是长期的耳部疼痛以及缓慢生长的外耳道内肿物，我曾接诊过一例‘发现外耳道肿物 10 年’的患者。另外我们建议你再做一个全身的 PET-CT 检查，排查一下是否有其他部位的病变。”

小瑜：“是怕肿瘤转移吗？”

医生：“腺样囊性癌的特点就是容易局部复发和远处转移，特别是肺转移的风险特别高。

我们的研究发现晚期患者或者反复不规范手术治疗的患者容易发生远处转移，所以规范的手术治疗非常重要，建议在初诊手术就尽可能将肿瘤切除干净，降低复发风险。”

小瑜：“只要手术就可以了吗？是不是还要放化疗或者靶向治疗？”

医生：“腺样囊性癌生长较慢，但容易沿着神经跳跃生长，目前标准的治疗手段是彻底手术+术后辅助放疗；这类肿瘤对放疗中度敏感，放疗可以显著降低患者局部复发的风险；腺样囊性癌对化疗不敏感，不首选化疗，当出现转移或者肿瘤快速进展的情况才考虑尝试化疗；另外，目前在临床上还没有明确有效的靶向药物，大多都还在临床试验中。”

小瑜：“手术和放疗会不会有很多不良反应啊？我听说放疗很可怕的！”

医生：“任何治疗都有两面性，但要权衡利弊。就手术而言，最常见的并发症就是患耳听力下降和耳鸣，肿瘤范围越广，出现的概率越大，程度也越重，但因为对侧听力正常，所以一般也不会影响日常生活；放疗最常见的急性反应就是口干、局部照射区域的皮炎；远期最常见的反应是放射性龋齿和口干，部分肿瘤范围广泛的患者可能会出现张口困难、咀嚼无力等；整体而言手术和放疗的不良反应都是可耐受的。”

小瑜：“那有没有减轻这些不良反应的方法啊？”

医生：“出现症状—长期耳痛或外耳道肿块，及时就诊，越早诊断，治疗效果越好，并发症也越少；在放疗前需口腔科就诊，提

前处理有问题的牙齿；在放疗期间要保持皮肤干燥，避免皮肤的摩擦和日晒；对于评估有张口困难风险的患者治疗结束后需长期进行张口训练。”

小瑜：“外耳道腺样囊性癌的治疗效果怎么样呀？”

医生：“经过规范的手术+术后辅助放疗，这类疾病的疗效还是很好的，在一些较为专业的医疗机构的随访数据显示5年、10年和15年的总生存率分别为92.6%、75.1%和50.1%。即使是发生肺转移的患者也可以有较长的生存时间。”

经过医生的详细解释，小瑜的心也安定下来，她将入院单提交到了入院处，等待入院手术。

专家解说外耳道腺样囊性癌

腺样囊性癌是一类生长缓慢但侵袭性强的恶性肿瘤，非常容易沿周围神经侵犯和向远处器官转移，占头颈部肿瘤的1%~4%；发病部位广泛，可发生在头颈部各种解剖结构，如泪腺、鼻腔、鼻咽、腮腺、耳部等。

耳部腺样囊性癌可起源于耳部的各种结构，如外耳道、中耳、内耳，其中外耳道腺样囊性癌最常见；具体发病机制不明；现有的研究表明其发病可能和遗传因素、反复掏耳导致上皮刺激以及电离辐射（长期阳光照射及和头颈部放射治疗）相关；因此建议大家日常生活中避免频繁掏耳、不洁掏耳工具以及减少耳部感染和损伤的风险（避免耳部进水）。

耳痛和外耳道无痛性缓慢增大的肿块是外耳道腺样囊性癌最常见的临床症状和体征。

(1) 耳痛症状多持续超过 1 年，早期常为间歇性疼痛，晚期为持续性剧痛，并向太阳穴及耳部周边延伸；

(2) 无痛性肿块多起源于外耳道软骨部，在皮下生长，症状可持续多年，其他常见非特异性症状为耳鸣、耳闷、听力下降、耳溢液（脓性或血性），晚期甚至出现面瘫（口角歪斜）、张口受限；

(3) 而急性化脓性中耳炎初起常伴发热、耳胀痛和听力轻度下降，继之耳痛加剧，出脓后耳痛减轻、热退；

(4) 慢性化脓性中耳炎多由急性反复发作或疗效不佳迁延所致，常伴间歇性流脓（黏液性或粘脓性，脓液不臭）继发感染时脓液增多，听力减退。

由于缺乏对该疾病的认识，外耳道腺样囊性癌患者易被误诊为中耳炎，而延误治疗，因此当出现持续的耳痛或发现外耳道缓慢生长的“小疙瘩”一定要及时去专业的医疗机构就诊。

病理活检是外耳道腺样囊性癌确诊的金标准，而肿瘤分期需结合耳部磁共振及肺 CT 或全身 PET-CT 进行判断。

最大可能完整切除肿瘤是外耳道腺样囊性癌最重要的治疗手段。

术后辅助放疗是外耳道腺样囊性癌重要的

辅助治疗手段，可以显著降低患者的局部复发风险。

调强放疗为目前最常用的放疗技术，可以显著降低患者放疗相关的不良反应。

腺样囊性癌化疗不敏感，对初治患者不做推荐，一般只在快速进展或远处转移的患者中尝试。经过规范的手术+术后放疗，外耳道腺样囊性癌整体预后较好，5 年总生存率为 70%~84% 左右。

听力下降和耳鸣是术后最常见的并发症，肿瘤范围越广，损伤程度越重，但因为对侧听力正常，所以一般也不会影响日常生活；放疗最常见的急性反应就是口干、局部照射区域的皮炎；远期最常见的反应的是放射性龋齿和口干，部分肿瘤范围广泛的患者可能会出现张口困难、咀嚼无力等；整体而言手术和放疗的副反应都是可耐受的。

目前远处转移已成为外耳道腺样囊性癌患者治疗失败的主要原因；超过 30% 的患者在治疗结束的长期随访中会发现远处转移；肺转移为最常见远处转移部位，其次为骨转移和脑转移；目前对于远处转移，仍没有足够有效的药物治疗手段，研究表明 T 分期是患者远处转移的显著相关因子，因此发现症状早诊断，早治疗能够显著降低患者的局部复发率和远处转移风险。