

• 病例报告 •

### 先天性鼻背中线皮样瘘管 1 例

董冰婉<sup>1</sup> 赵恩民<sup>1</sup> 肖水芳<sup>1</sup>

[关键词] 先天性;鼻;瘘管

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.14.023

[中图分类号] R765.9 [文献标志码] D

#### Congenital median dermoid fistula of nasal dorsum: one case report

**Summary** Congenital median dermoid is an uncommon disease. Surgery is the main curative treatment. To review a clinical case and to summarise the characteristics and treatment experience of this disease, referring to the related literature, it is expected that we can provide more clinical thought and therapeutic method for congenital median dermoid fistula of nasal dorsum.

**Key words** congenital; nose; fistula

#### 1 病例报告

患儿,男,6岁,因“自幼发现右鼻骨下方、右内眦内侧瘘口6年”于2014年6月收入我院。患儿自出生起家长发现鼻背部及右侧内眦处瘘口,伴间断性瘘管口白色分泌物溢出,腥臭味,偶尔夹杂毛发,无管口流脓、出血、鼻背沉重感、鼻塞、鼻痛、鼻痒、流涕打喷嚏、黄脓性分泌物、头晕头痛、皮肤隆起、红肿、波动感、触痛及按压痛、鼻梁增宽、发热等。曾就诊于山西省当地某医院,行抗炎治疗,效果一般。患儿既往鼻背部外伤史3年余,未予系统治疗,自行愈合,入院时鼻根部仍可见瘢痕形成。正常妊娠,剖腹产第一胎,按计划免疫接种,家族无类似病史。入院专科检查:中线鼻骨下端、鼻根近右侧内眦处各有一开口,未见异常分泌物积聚,无皮肤无红肿,无肉芽,触诊无异常隆起,无皮肤破溃,无皮下搏动感,无触痛及按压痛。入院后完善

鼻窦 CT 及造影检查(图 1),自鼻骨下端瘘口注入碘对比剂,试剂可从右内眦内侧处瘘口溢出,检查结果示:右侧鼻背软组织可见条状密度增高影,穿行于鼻骨间。入院诊断:先天性鼻背中线皮样瘘管。

入院后完善术前常规,于2014年6月行鼻背中线皮样瘘管切除术(图2~5),术中以探针自鼻

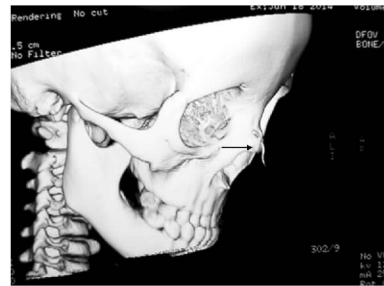


图 1 鼻窦 CT 及造影可见瘘管形成 箭头提示瘘管走行于鼻骨内。

<sup>1</sup> 北京大学第一医院耳鼻咽喉头颈外科(北京,100034)  
通信作者:赵恩民,E-mail:enmin\_ent@sina.com

学检查或行基因筛查,及早明确诊断,尽量避免诱发疾病的不利因素,保护残余听力、延缓听力下降。随着更多的临床医师、听力医师及大众的认识,将新生儿听力筛查与耳聋基因检测结合起来可以更加全面地评估新生儿的听力状况,有助于 LVAS 患者早期发现,保护和延缓残余听力的下降。

#### 参考文献

[1] 田从哲,高永平,刘素芬,等. 大前庭水管综合征患者的听力特点分析[J]. 听力学及言语疾病杂志,2014,5(1):1-4.

[2] GOPEN Q, ZHOU G, WHITTEMORE K, et al. Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial as-

pects [J]. Laryngoscope,2011,9,121:1971-1978.

[3] 柳荫. 儿童大前庭水管综合征急性听力损失诱因分析[J]. 中华实用诊断与治疗杂志,2011,12,25(12):1229-1230.

[4] JANG J H, JUNG J, KIM A R, et al. Identification of novel functional null allele of SLC26A4 associated with enlarged vestibular aqueduct and its possible implication[J]. Audiol Neurootol, 2014, 19:319-326.

[5] 韩冰,李倩,纵亮,等. 新生儿听力及基因联合筛查临床实践及筛查模式研究[J]. 中华耳科学杂志,2013,11(3):390-383.

(收稿日期:2014-12-26)

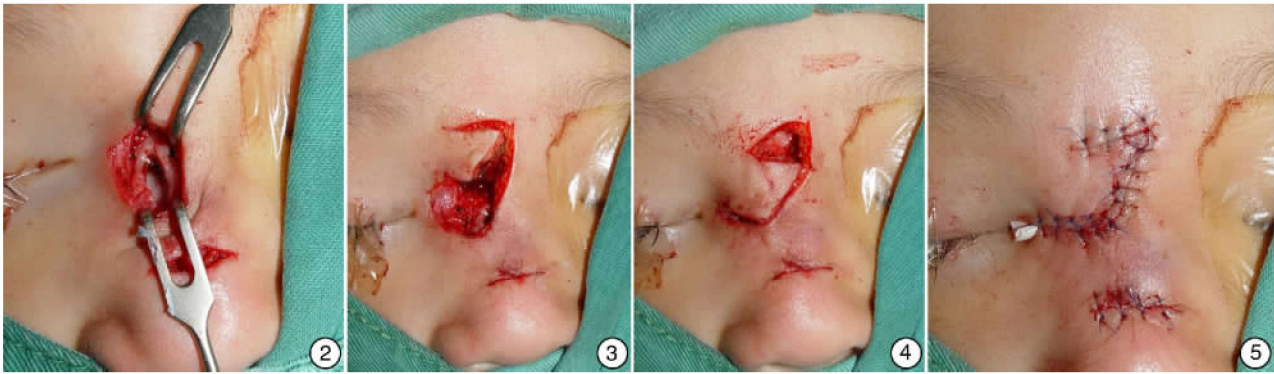


图 2 术中见瘘管嵌于鼻骨内; 图 3 近右内眦鼻根部缺损约  $1.5\text{ cm} \times 1.5\text{ cm}$ ; 图 4 以右侧鼻根及眶上为蒂切取  $2\text{ cm} \times 2\text{ cm}$  大小的皮瓣,“Z”字成形; 图 5 缺损的修复

骨下端处瘘口向上探查,见瘘管走行斜上方。两处瘘口周围分别行梭形切口,向上分离瘘管及组织,部分瘘管走行于鼻骨间,凿除部分骨质后完整分离瘘管。人工修复骨膜、修补鼻翼处皮肤缺损,转移额鼻处皮瓣修复鼻根部缺损。术后局部加压包扎,橡皮条引流 24 h 撤除,1 周后拆线局部生长良好,顺利出院。术后病理检查:见被覆鳞状上皮的管腔,周围可见皮肤附属器,伴纤维组织增生,慢性炎细胞浸润。结合临床,符合瘘管改变。3 个月及 6 个月随访复查,未见复发及鼻背塌陷等异常。

## 2 讨论

鼻背瘘管是一种较少见的先天性疾病,多发于儿童,有说法男性多见于女性。其病因学说较多且不一致,但各学说基础均系胚胎发育早期,两侧内侧面鼻窝与额鼻窝融合发育成外鼻时,外胚层被包埋、滞留其内,从而导致本病的发生<sup>[1-4]</sup>。瘘管的瘘口多位于鼻梁中线中段或眉间,有时第二开口也可位于内眦处。检查时可见鼻中线,从眉间到鼻小柱底的部位有瘘管,挤压瘘口可溢出干酪样物。有时瘘口可见毛发。应用探针探查,窦道通常沿鼻骨深面,向上、向后走形,深度从数毫米至数厘米不等,或经两侧鼻骨间隙延伸至鼻中隔部,或与颅内相通。若有继发感染,则有瘘口周围皮肤红肿,瘘口流脓,感染向颅内播散,可形成脑膜炎、额叶脓肿等颅内并发症。

通常 X 线检查可初步确定病变的部位及范围,如鼻中隔变宽,临近骨结构受侵蚀,眶间距增宽,筛板骨缺损等,鼻部 CT 及瘘管造影又可了解瘘管的走形及其与周围组织的关系,利于手术评估。动态观察造影剂走向,提示手术切除的径路与范围。CT 及 MRI 能将皮样或上皮样瘘管及囊肿与脑膜脑膨出鉴别。脑膜脑膨出通常以颅底孔道异常扩

大为标志,脑组织通过这些孔道疝出,鸡冠常受到侵蚀,眶内间距亦明显扩大,软组织肿块可出现鼻腔或外鼻或额部等处。

诊断通常根据幼时发现鼻背局限肿块或小瘘口,反复感染流脓病史,查体可发现皮肤光滑局限隆起,有弹性。瘘管可挤出分泌物,或夹杂毛发,本例符合此特征。感染时有溢液,红肿。影像学特征如上述。鼻背瘘管主要与鼻部脑膜脑膨出、神经胶质瘤相鉴别。

鼻背瘘管的治疗以手术切除为主,多数学者倾向于早期手术,有建议 2 岁为最佳年龄,说法不一。未确定是否侵犯颅内前不建议活检。术中局部注入示踪剂以追踪瘘管走向,从而完整摘除并搔刮创面。若病变位于鼻中隔软骨或鼻骨内,应切除部分骨质,避免复发;近内眦者应注意保护泪囊及鼻泪管;较复杂病变范围大的病例应用鼻内镜辅助操作;同时注重手术美观学,视缺损范围进行自体移植或转邻近皮瓣来修复,随发育出现的局部畸形则考虑成年后二期修复。

## 参考文献

- [1] ZERRIS V A, ANNINO D, HEILMAN C B. Naso-frontal dermoid sinus cyst; report of two cases [J]. *Neurosurgery*, 2002, 51: 811-814.
- [2] 明伟, 王保华, 梁美庚. 先天性鼻背中线皮样囊肿及瘘管[J]. *临床耳鼻咽喉科杂志*, 2004, 18(11): 698-700.
- [3] 刘卫一, 张亚梅, 张根英. 先天性鼻正中瘘管及皮样囊肿 10 例[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2007, 21(15): 709-710.
- [4] 汪继辉, 张莉, 杨楠, 等. 鼻背中线皮样囊肿及瘘管一例[J]. *临床放射学杂志*, 2008, 27(5): 613-613.

(收稿日期: 2015-03-12)