

半规管填塞及人工耳蜗植入共同治疗迟发性膜迷路积水 1 例

蔡林彬¹ 杨军¹

[关键词] 迟发性膜迷路积水;半规管填塞;人工耳蜗植入;听力损失

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.13.020

[中图分类号] R764.9 [文献标志码] D

Triple semicircular canal occlusion with cochlear implantation for delayed endolymphatic hydrops: a case report

Summary A 46-year-old female with profound sensorineural hearing loss in her left ear from childhood developed tinnitus and fluctuating hearing loss on the right side 8 years ago. Four years later, paroxysmal episodes of rotatory vertigo occurred with gradually increased frequency, lasting from half an hour to 2 hours and accompanied with nausea and vomiting. Audiometric test revealed severe sensorineural hearing loss in both of her ears. The tympanograms showed type A on both sides. The threshold of auditory brainstem response was 97 dBnHL in her right ear while no waves could be elicited on her left side. Weakened right-sided vestibular function was confirmed on caloric testing and vestibular-evoked myogenic potential. A normal cochlear morphology and clear cerebellopontine angle were shown in the MR imaging scan. She was diagnosed with Delayed Endolymphatic Hydrops.

Key words delayed endolymphatic hydrops; triple semicircular canal occlusion; cochlear implantation; hearing loss

1 病例报告

患者,女,46岁。自幼左耳全聋,8年前右耳出现波动性听力下降及耳鸣,4年前出现反复发作性眩晕,视物旋转、恶心呕吐,每次持续0.5h左右,发作时右耳耳鸣、听力下降加重,发作后耳鸣略缓解,听力稍恢复,2~3个月发作一次。治疗期间曾口服甲磺酸倍他司汀,地塞米松鼓室内注射等,初始效果较好,之后渐渐无法控制眩晕发作。入院前2个月,患者每日发作眩晕,右侧耳呈重度感音神经性聋,严重影响工作生活,药物无法控制。

入院后,术前检查示右耳纯音听阈均值84 dB HL,100 dB HL下测得右耳最大言语识别率为50%,佩戴助听器后75 dB SPL时短句识别率为30%,最大言语识别率为36%,左耳纯音听阈均值>90 dB HL,言语识别率未测得。双侧声导抗A型曲线。97 dBnHL刺激下ABR示右耳I、III、V波潜伏期延长,各波分化尚可;左耳各波分化不佳,重复性差。变温试验示右侧半规管功能减弱,左向眼震优势偏向。甘油试验右侧耳(+).颞骨CT及内耳道MRI未见双侧内耳、内耳桥小脑角明显异常。诊断为:左耳极重度感音神经性聋,右耳重度感音神经性聋,右侧迟发性膜迷路积水(delayed endolymphatic hydrops, DEH)。

一期行右侧3个半规管填塞术(TSCO)及右侧人工耳蜗植入术。采用耳后径路,乳突轮廓化后

后定位3个半规管并将其中段轮廓化,直至显露2~3 mm的蓝线。在每个半规管中段骨质上钩出1~2 mm直径的小孔,通过小孔塞入3 mm×10 mm压薄的颞肌筋膜条,向半规管的腔内及上下方3个方向填塞,避免损伤膜性半规管,完全阻塞半规管后即无淋巴液外漏。完成TSCO后进行人工耳蜗植入(诺尔康CS-10A),打开后鼓室暴露圆窗龛,电极经圆窗置入鼓阶。

随访至术后1年,患者眩晕未发作,右侧听力恢复良好,自觉耳鸣减轻。调机时测试右耳佩戴耳蜗后纯音听阈均值为48 dB HL,右侧耳言语识别率为100%,短句识别率为76%;可自主生活,工作能力恢复。

2 讨论

DEH于1978年由Schuknecht等首次进行详细的描述,患者单侧或双侧耳重度感音神经性聋后几年或几十年出现一系列症状,包括发作性眩晕、恶心、呕吐、听力下降及耳鸣,眩晕发作特点与梅尼埃病相似。根据后期前庭功能异常耳的侧别,DEH患者可分为同侧型及对侧型。早期重度感音神经性聋引起的膜迷路或内耳损伤导致了同侧或对侧耳迟发性膜迷路积水。同侧型患者的眩晕等症状由早期重度听力下降耳引发,可出现突发性眩晕,常常持续几小时,大多数患者对侧耳听力及前庭功能保持正常,除了少数患者早期为双侧重度感音神经性聋。对侧型DEH早期单侧感音神经性聋,几年或几十年之后对侧耳出现波动性听力下降,该耳随之引发眩晕等症状。

DEH的治疗方案包括口服或静脉给药,鼓室

¹上海交通大学医学院附属新华医院耳鼻咽喉-头颈外科 上海市耳鼻疾病转化医学重点实验室 上海交通大学医学院耳科学研究所(上海,200029)
通信作者:杨军, E-mail: otology-xinhua@hotmail.com

内药物注射及手术治疗^[1-2]。对于初治患者首选较保守的口服或静脉给药治疗,损害残余听力的风险较小,当药物控制不佳时,进一步考虑手术。手术治疗改善眩晕的效果较好,早前认为迷路切除术可作为同侧型 DEH 患者首选,对侧型无较好治疗方案。之后出现了其他手术方式,如前庭神经切断、内淋巴囊手术,为未来可能出现的对侧耳听力下降保留膜迷路,内淋巴囊手术可用于对侧型患者的治疗^[1]。针对患者的眩晕严重程度为其选择相应的治疗方案,对侧型患者发展为双侧感音神经性聋的风险较大,制订治疗方案时尤其需谨慎,通常选择较为保守的内淋巴囊手术。然而该手术的眩晕控制率相对较差,效果不够满意。2008 年 Yin 等^[3]报道了 TSCO 控制梅尼埃病患者的眩晕。TSCO 保留耳蜗结构,手术创伤小,眩晕控制率高,有望成为治疗梅尼埃病的常规手术之一。若 DEH 患者发展为双侧感音神经性聋,有学者提出人工耳蜗植入可帮助 DEH 患者恢复部分听力^[4]。1993 年, Terasa 报道为 1 例 47 岁的 DEH 患者行同侧迷路切除术及人工耳蜗植入,术后患者眩晕消失,听力改善。

本文首次报道了一期同侧 TSCO 及人工耳蜗植入术用于治疗 DEH 患者,手术效果显著、微创、安全性高。

1978 年, Schuknecht 首次定义 DEH 时即提到迟发性膜迷路积水与梅尼埃病临床症状的相近之处;1990 年 Schuknecht 等还发现 DEH 患者发病耳的病理结构与梅尼埃病相似,因此 2 种疾病有着相同的治疗策略和手段。然而 DEH 患者是在单侧重度感音神经性聋的基础上发病,对侧耳听力的保护尤为重要,选择治疗手段需更慎重。由于迷路切除术后听力下降风险过大,对侧型有残余听力的 DEH 患者通常不考虑;内淋巴囊术虽保留了耳蜗结构,但眩晕控制率低,对重度 DEH 效果较差。

半规管填塞术原为良性阵发性位置性眩晕的手术治疗方法,术后患者眩晕控制率高^[5]。Yin 等^[3]2008 年为 3 例内淋巴囊引流术后复发的梅尼埃病患者施行 TSCO,术后 4 年眩晕控制效果良好。Fan 等^[6]2012 年分析了 17 例 TSCO 及 25 例内淋巴囊减压术病例,术后 6~13 个月随访结果显示 TSCO 治疗顽固性梅尼埃病短期疗效确切,眩晕控制更显著,29.4% 的患者出现听力下降。韩琳等^[7]发现相对于内淋巴囊手术,四期梅尼埃病患者 TSCO 术后效果更显著。同时, TSCO 仅半规管开窗、填塞,不破坏耳蜗,患者术后并发症少,恢复快,较前庭神经切断、迷路切除等手术有明显优势。

当 DEH 患者出现双侧重度或极重度感音神经性聋时,为术后恢复自主生活能力,不仅需控制眩晕,还应考虑术后听力重建。此前已有报道人工

耳蜗植入术能够帮助 DEH 和梅尼埃病患者恢复部分听力。1993 年 Teresa 等报道 1 例重度感音神经性聋的 DEH 患者,行一期同侧迷路切除术及人工耳蜗植入术,患者术后听力略改善,眩晕控制满意。此后 Mick 等^[4]和 McRackan 等^[8]共报道了 42 例梅尼埃病患者的人工耳蜗植入术随访效果,他们在患侧耳行内淋巴囊减压、前庭神经术或迷路切除术,二期在对侧耳行人工耳蜗植入,术后检查显示患者听力恢复良好,对比了非梅尼埃病人工耳蜗佩戴者的听力测试结果无明显差异。

Shi 等^[9]2015 年报道了 1 例左耳重度听力障碍 30 年、近期右耳出现听力下降伴阵发性眩晕的梅尼埃病患者,其听力较差侧耳(左)接受了人工耳蜗植入,2 个月后对侧耳行前庭神经切断。该患者与我们在本文中报道的 DEH 患者相似,而我们采取一期同侧 TSCO 及人工耳蜗植入术, TSCO 眩晕控制率高,为人工耳蜗植入保留了耳蜗的结构和功能,手术效果满意,患者恢复快。目前国内外尚无一期手术完成 TSCO 及人工耳蜗植入术治疗 DEH,通过本文的介绍,希望能为日后治疗双侧重度或极重度感音神经性聋的 DEH 及梅尼埃病患者提供参考。

为使双侧重度及以上感音性聋的 DEH 患者恢复工作生活能力,需解决眩晕及听力下降 2 方面的问题。TSCO 作为一种微创手术,有效率高且对患者影响小,一期行人工耳蜗植入,手术效果理想。

参考文献

- [1] HUANG T, LIN C. Delayed endolymphatic hydrops: study and review of clinical implications and surgical treatment[J]. *Ear Nose Throat J*, 2001, 80: 76-78, 81-84.
- [2] KAMEI T. Delayed endolymphatic hydrops as a clinical entity[J]. *Int Tinnitus J*, 2004, 10: 137-143.
- [3] YIN S, CHEN Z, YU D, et al. Triple semicircular canal occlusion for the treatment of Ménière's disease [J]. *Acta Otolaryngol*, 2008, 128: 739-743.
- [4] MICK P, AMODI H, SHIPP D, et al. Cochlear implantation for Meniere's disease[J]. *Laryngoscope*, 2011, 121: S328-S328.
- [5] BEYEA J A, AGRAWAL S K, PARNES L S, et al. Transmastoid semicircular canal occlusion: a safe and highly effective treatment for benign paroxysmal positional vertigo and superior canal dehiscence[J]. *Laryngoscope*, 2012, 122: 1862-1866.
- [6] FAN Z, ZHANG D, HAN Y, et al. Short-term efficacy of semicircular canal occlusion in the treatment of intractable Ménière's disease[J]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zh*, 2012, 47: 677-679.
- [7] 韩琳, 司峰志, 余力生, 等. 内淋巴囊减压术与半规

管填塞术治疗 4 期梅尼埃病的疗效比较[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016,30(1):12-14.

[8] MCRACKAN T R, GIFFORD R H, KAHUE C N, et al. Cochlear implantation in Ménière's disease patients[J]. Otol Neurotol, 2014,35:421-425.

[9] SHI J, KERTESZ T. Contralateral cochlear implantation prior to vestibular nerve section for 'drop attacks' in the only hearing ear[J]. J Laryngol Otol, 2015,25:1-3.

(收稿日期:2017-01-12)

外鼻汗孔瘤 1 例

王亚波¹ 董金辉¹ 任秀敏¹ 徐鸥¹ 单春光¹

[关键词] 小汗腺汗孔瘤;治疗

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.13.021

[中图分类号] R739.6 [文献标志码] D

External nose eccrine poroma: a case report

Summary Eccrine poroma is a benign neoplasm of the terminal duct. It is commonly located in distal extremities but rarely present in head and neck. This report mainly describes a case of external nose eccrine poroma. We will clarify the disease from pathology; histopathological examination; diagnosis; clinical manifestations to prognosis.

Key words eccrine poroma; treatment

1 病例报告

患者,女,70岁。主因发现外鼻肿物2个月于2016年8月5日就诊于我院。患者于2个月前发现外鼻肿物,起初肿物呈麦粒状大小,色灰白,质韧,近期肿物增大,大小约2.5 cm×2.5 cm,表面不光滑,肿物中心可见溃疡。患者既往体健,无家族遗传病史、传染性疾病病史、皮肤外伤史。体检:患者一般情况可,浅表淋巴结未触及肿大,各系统检查未见异常。专科检查:外鼻无畸形,右侧鼻翼处可见一大小约2.5 cm×2.5 cm的灰白色肿物,质韧,无触痛,表面欠光滑,肿物中心可见溃疡,周围无明显渗血及渗液(图1)。病理检查(2016年7月27日)示:角化棘皮瘤改变。患者入院后完善各项术前检查,无明显手术禁忌证,遂于2016年8月8日在全身麻醉下行外鼻肿物切除术加耳廓软骨移植术加额部带蒂皮瓣修补术。术中沿肿物周边2 mm切除肿物及鼻翼软骨,将同侧耳廓软骨移植至软骨缺损处与鼻翼软骨对位,成形前鼻孔。同时取额部带蒂皮瓣修复皮肤缺损,各切口对位缝合,无菌辅料加压包扎(图2、3)。术后给予抗炎、活血等综合治疗,术后7 d拆除额部、耳部及外鼻部缝线。术后病理回报:(外鼻肿物)皮肤附属器肿瘤,倾向汗孔瘤,部分区域生长活跃,伴多数表皮样囊肿形成(图4)。诊断为:外鼻汗孔瘤。患者术后

1个月于我院行额部皮瓣断蒂加修补术,随访至今尚无恶变及复发。

2 讨论

小汗腺汗孔瘤是一种较罕见的良性皮肤附属器肿瘤,来源于表皮汗腺导管并向终末汗腺导管分化,约占汗腺肿瘤的10%^[1]。主要临床表现是:生长缓慢,常单发,色呈鲜红色,一般无明显自觉症状;可伴有皮肤色素沉着,伴疼痛或瘙痒,伴丘疹或结节形成,无蒂;若皮损部位长期受压可出现糜烂破溃;结节常发生在中老年患者,但男女并无性别差异^[2-3]。小汗腺汗孔瘤常发生在脚掌(65%)和手掌(10%)^[3]。有趣的是,它可以发生在任何含有汗腺的皮肤表面,即颈、胸、鼻、头皮、耳廓^[3]。汗孔瘤缺乏明显的组织特异性,其主要特征是:增生的肿瘤组织边界清楚,由立方角蛋白细胞组成,细胞质呈嗜酸性,并且从表皮的基底层到真皮的血管间质呈辐散状分布,常发生在四肢远端。也可观察到透明细胞坏死^[4]。组织学上可分为多种亚型,其中以经典型最常见,单纯性汗腺棘皮瘤最少见^[5]。小汗腺汗孔瘤的临床过程是良性的,但也可恶变为汗孔癌,最近国外报道称其恶变率约为18%^[6]。但我国鲜有报道,这可能与入种、生活居住环境及地域差异有关。但对于病程较长的汗孔瘤患者或者伴出血、疼痛、溃疡、肿物短期迅速增大者应引起

¹ 河北医科大学第二医院耳鼻咽喉科(石家庄,050000)
通信作者:单春光,E-mail:shanchunguang@163.com