

颞骨岩部胆脂瘤 Petrous bone cholesteatoma

查定军¹ 高伟¹

[关键词] 颞骨岩部;胆脂瘤;外科手术

Key words petrous bone; cholesteatoma; surgical procedures

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.19.001

[中图分类号] R764.29 [文献标志码] C



专家简介:查定军,第四军医大学西京医院耳鼻咽喉头颈外科主任,研究生导师。中华医学会耳鼻咽喉头颈外科专业委员会青年委员、陕西省耳鼻咽喉头颈外科专业委员会委员、西安市耳鼻咽喉头颈外科专业委员会副主委。2009—2012 年在美国 Oregon Hearing Research Center 作博士后研究,研究并揭示了活体动物 Corti 器和外毛细胞的振动特征。先后在香港大学玛丽医院、美国纽约纪念医院、美国洛杉矶 House 耳研所进行临床访问学习。从事耳聋的基础和临床研究,专注于耳显微、耳神经及侧颅底外科和人工听觉植入。在西部地区率先开展骨桥植入手术。承担国家自然科学基金 3 项、陕西省重点课题 1 项、第四军医大学优秀留学归国人员启动基金 1 项、卫勤专项研究项目 1 项,参与国家科技部重大基础研究项目(973)子课题 1 项。在国内外杂志发表论文 60 余篇,其中在 Nature Neuroscience、The Journal of Neuroscience 等杂志发表 SCI 论文 30 余篇,主编、参编专著 3 部。获省级科技进步二等奖 1 项、军队医疗成果三等奖 1 项、军队教学成果三等奖 1 项,获全军优秀博士论文 1 篇,荣立个人三等功 1 次。

颞骨岩部胆脂瘤(petrous bone cholesteatoma)是指各种原因导致的胆脂瘤侵犯至颞骨岩部,到达内耳的内侧范围,临床较少见,有报道其发病率占颞骨岩部病变的 4%~9%^[1]。由于其位置深在,缺乏特征性临床症状,早期诊断并不容易。因毗邻重要结构,比如颈内动脉、面神经、迷路、乙状窦、颈静脉球、后颅窝及中颅窝硬脑膜、后组脑神经等,手术是其唯一有效的治疗手段,术中稍有不慎,就可能引发严重的并发症。

1 病因

颞骨岩部胆脂瘤依据其发病病因^[2]可分为原发性和继发性,其中原发性又可分为先天性和后天性 2 种类型。根据 Derlacki 等(1965)提出的先天性胆脂瘤诊断标准,要求鼓膜完整,无耳部感染史、鼓膜穿孔史,无中耳手术史,目前认为其发病机制尚不明确,主要存在 2 种理论,其一是在胚胎发育期间上皮组织吸收不全或残留于岩骨内,形成孤立的岩尖部病变,早期无症状,随着病变范围扩大,向外累及面神经及内耳时可出现面瘫及感音神经性听力下降;其二是由于胚胎期鼓环发育不全,屏障功能缺失,导致外耳道上皮迁移进入中耳,进而到达颞骨岩部,合并感染时可伴有流脓、听力下降,此

时常常难以与后天原发性胆脂瘤相鉴别。后天原发性颞骨岩部胆脂瘤发病机制与获得性中耳胆脂瘤相似,最为广泛接受的是袋状内陷理论,内陷袋形成后,可经由迷路上气房、迷路下气房或直接侵犯内耳,到达岩尖。此外,继发性胆脂瘤^[3]主要是由于外伤、手术等原因导致上皮进入颞骨岩部,从而形成颞骨岩部胆脂瘤。

2 临床症状

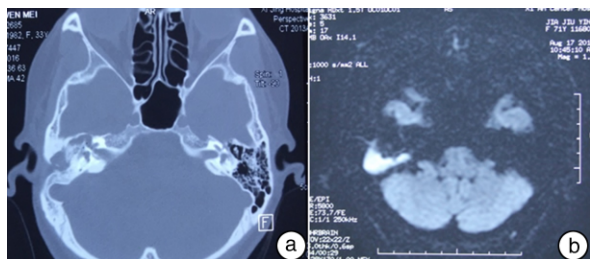
颞骨岩部胆脂瘤尚无特征性的症状,其最主要的症状是听力下降^[4],可以表现为传导性、感音神经性或混合性耳聋,一般以感音神经性及混合性耳聋多见。其次最为常见的症状是面瘫,程度不一,甚至反复波动。当合并感染时,可出现耳道流脓症状,或是伴有颈部脓肿或瘘管^[5],当累及岩尖时,可出现复视、眶周麻木、球后疼痛等,称之为岩尖综合征,即 Gradenigo 综合征^[6],这是由于病变累及外展神经和三叉神经所致;如果合并颅内感染可造成头痛、视物模糊等颅内高压症状,甚至神经功能缺失、昏迷,严重时危及生命;其他症状则包括耳鸣、耳痛、脑脊液漏等,所有这些症状均可与急慢性中耳炎及其并发症相一致。

3 影像学特点

颞骨岩部胆脂瘤的诊断主要依靠影像学检查,在颞骨 CT^[7]上主要表现为颞骨骨质破坏,边缘光

¹ 第四军医大学西京医院耳鼻咽喉头颈外科(西安,710032)
通信作者:查定军, E-mail: zhadun@fmmu.edu.cn

滑,呈环形强化,可见穿透样表现(图 1a),可依据骨质破坏的范围及与内耳迷路的关系,将其进行分型诊断;在 MRI 检查上^[8]表现为 T1WI 低信号或等信号,造影剂强化时呈不强化表现,T2WI 显示高信号,DWI 成像显示弥散受限(图 1b),依据 MRI 表现可进行准确的定性诊断,并分辨其与软组织结构的关系。近年来随着这些影像技术的推广应用,更多的颞骨岩部胆脂瘤在早期被发现。



1a: 颞骨岩部胆脂瘤在 CT 上表现为颞骨骨质破坏,边缘骨质光滑;1b: 颞骨岩部胆脂瘤 MRI-DWI 成像,弥散受限,表现为高亮信号影。

图 1 颞骨 CT 检查

4 诊断及鉴别诊断

胆固醇肉芽肿^[9]是岩尖部最为常见的病变,有明显的影像学特征,在 MRI 成像上,T1WI、T2WI 均显示高信号,造影剂强化时呈轻度强化表现;由于呈囊性病变,在颞骨 CT 上多呈现膨胀吸收性改变,周围骨质边缘光滑。面神经鞘膜瘤^[10]以面神经走行为核心,在 CT 上表现为面神经骨管扩大,可伴有乳突气房阻塞性病变;在 MRI 上显示

为 T1WI 低信号,T2WI 显示等信号,伴有囊性变时为高信号。造影剂强化时呈明显强化表现,DWI 成像显示弥散不受限。其他实体肿瘤,比如脑膜瘤可见典型脑膜尾征,颈静脉球体瘤可出现“盐和胡椒征”,增强后显影还有明显的强化表现,以这些典型的影像学特征来进行鉴别诊断,大多数情况下可以明确区分开来。

5 分型诊断

早在 1977 年由 Fisch 提出颞骨岩部胆脂瘤的分型,基于病变范围与迷路的关系,简单分为两型:迷路上型和迷路下-岩尖型;1993 年 Sanna 在总结自己的病例基础上提出了五型分类法:迷路上型、迷路下型、迷路下-岩尖型、广泛型和岩尖型,在此基础上又加了 3 个亚型来准确描述病变范围,即:斜坡亚型(C)、蝶窦亚型(S)、鼻咽亚型(R);Moffat 等^[4]提出 Moffat-Smith 分型,将病变与迷路的关系更为细化地分为七型:迷路上型、迷路上-岩尖型、迷路广泛型、迷路广泛-岩尖型、迷路下型、迷路下-岩尖型和岩尖型;虽然 3 种分型方法都是以迷路与病变范围关系为基础,但是最为细化的 Moffat-Smith 分型更容易理解,对于初学者易于掌握概念,但是在实际应用中,特别对于迷路上型与迷路上-岩尖型,迷路广泛与迷路广泛-岩尖型难以准确界定,同时这种区分对于手术策略的制定并无明确指导意义,因此在国内外目前应用最为广泛的还是 Sanna 分型法,且 Sanna 等^[11]也曾在 2011 年扩大病例数讨论,并综合复习文献也得出此结论。其分类方法详见表 1。

表 1 Sanna 颞骨岩部胆脂瘤分型

分类	核心位置	范围
迷路上型	面神经膝状神经节	前:颈内动脉水平段 后:骨迷路后方 内:内听道、岩尖 下:耳蜗底转
迷路下型	下鼓室及迷路下气房	前:颈内动脉垂直段 后:后颅窝硬脑膜及乙状窦 内:内听道、下斜坡及枕髁 下:颈静脉球及后组脑神经
迷路下-岩尖型	迷路下岩骨、沿颈内动脉至岩尖	前:颈内动脉垂直段、水平段 后:面后气房到达后颅窝硬脑膜 内:鼻咽、蝶窦或斜坡扩展 下:颈静脉球及后组脑神经
广泛型	整个耳囊	前:颈内动脉水平、垂直段 后:后颅窝硬脑膜 内:中上斜坡及蝶窦 下:迷路下
岩尖型	岩尖部	前:Meckel 腔窦 后:内听道及后颅窝硬脑膜 内:中上斜坡、岩尖 下:迷路下

6 手术策略

颞骨岩部胆脂瘤一经发现,需尽早手术治疗,其破坏性生长方式威胁着周围重要结构,严重时可能出现生命危险。制定一个合适的手术策略,既能保证彻底清除病变,又能最大可能保存面神经功能及听力是颞骨岩部胆脂瘤手术治疗的目标。因此,手术策略的制定需要从病变范围、面神经功能及听力状况三个方面综合评估^[12]。

对于病变范围的评估,主要手段还是影像学检查,依据病变与内耳迷路的关系进行分型诊断,目前临床广泛应用的分型方法仍是 Sanna 分型。分型诊断是选择手术径路的基础,其主要思想在于到达岩尖的侧颅底手术径路也可以用其与迷路之间的关系进行归类,这样就可以在复杂的病变当中条理清晰地选择相应手术径路,再结合患者面神经功能及听力状况进行合理的手术策略选择。

迷路型上型颞骨岩部胆脂瘤^[11],其主要核心部位位于膝状神经节,前方可至颈内动脉水平段,向后可至骨迷路后方,向内侧可达内听道、岩尖,向下可至耳蜗底转。对于听力正常或传导性耳聋者,可以选择保留迷路的手术径路,比如颅中窝径路及其改良变化,如经颞迷路上路,需要同时处理乳突病变者,可联合乳突径路。如果已是重度感音神经性耳聋,可选择迷路径路、耳囊径路。在临床应用中,本类型鲜有骨迷路完整者,多合并有半规管破坏,听力损失呈混合性或感音神经性听力损失,同时由于颅中窝径路需牵拉颞叶,术野暴露并不充分,易于残留上皮,适用范围有限,再者有临床研究^[13]证实采用迷路径路,有计划按次序开放半规管,开放半规管时尽早封闭,也可有效保存残余听力,所以我们更推荐选择迷路径路。如果病变广泛,需要移位面神经,可采用耳蜗径路。

迷路下型颞骨岩部胆脂瘤^[11],其主要位置在于迷路下气房,前方可至颈内动脉垂直段,向后可至后颅窝硬脑膜及乙状窦,向内侧可达内听道、下斜坡及枕髁,向下可至颈静脉球及后组脑神经。对于传导性听力损失者,可采用岩骨次全切除术,当病变向迷路后扩展时,可联合迷路后径路。如果听力损失呈感音神经性,可采用耳囊径路。若病变范围较大,可考虑将其划归迷路下-岩尖型病例处理,不能清楚认识到病变范围往往会给手术带来困扰。

迷路下-岩尖型颞骨岩部胆脂瘤^[11],病变范围较广泛,其核心位置在迷路下气房,沿颈内动脉至岩尖,向前至颈内动脉垂直段、水平段,向后经面后气房到达后颅窝硬脑膜,向内侧可扩展至鼻咽、蝶窦或斜坡,向下可达颈静脉球及后组脑神经,这种类型病例听力保存困难,主要考虑面神经功能,如果面神经功能正常或面神经功能小于 HB III 级,

病变范围主要位于迷路前方可选择颞下窝 B 型径路,向鼻咽、蝶窦或斜坡扩展时,可选择颞下窝 C 型径路,手术处理的核心^[20]在于颈内动脉垂直段及水平段的充分游离松解,便于转位,彻底清除各个角落的病变;如果面神经功能大于 HB III 级,可选择耳蜗径路,必要时向前扩大,联合颞下窝 B 型径路,同时可依据面神经病变行相应修复手术,如改道吻合、耳大神经或腓肠神经移植修复或神经转位术。

广泛型颞骨岩部胆脂瘤^[11],其核心位置在整个耳囊,耳囊已广泛破坏,多有极重度感音神经性耳聋,甚至死耳,其向前可累及颈内动脉垂直段和水平段,向后可达后颅窝硬脑膜,向内可至中上斜坡及蝶窦,向下一般止于迷路下。其手术策略制定时主要考虑面神经功能,如果面神经功能正常或面神经功能小于 HB III 级,可选择耳囊径路;如果面神经功能大于 HB III 级,推荐耳蜗径路,并进行积极相应修复重建。

岩尖型颞骨岩部胆脂瘤^[11],其核心位置在岩尖,一般为先天性,向前可至 Meckel 腔,累及三叉神经,向后可至内听道及后颅窝脑膜,向内可至中上斜坡及蝶窦,向下一般止于迷路下,其面神经功能及听力可能正常,如果蝶窦气化良好,可选择经鼻蝶径路内镜手术^[14]。若病变局限且偏外侧,可选择颅中窝径路^[15]。如果已是感音神经性耳聋,可根据有无面瘫或面神经功能是否大于 HB III 级来区别选择耳囊径路或耳蜗径路。

7 术中面神经的管理

面瘫是颞骨岩部胆脂瘤常见症状之一,面神经功能状态在手术策略的制定中有着重要位置,也是面神经术中的管理方式的选择依据。首先术中需要准确定位面神经,避免医源性损伤,颞骨岩部胆脂瘤病变范围广泛,解剖标识缺乏,术中需依据恒定解剖标志,如二腹肌嵴等确定面神经外周端^[16],循面神经小心清理病变,解断面神经;一般对于面神经功能小于 HB III 级者,面神经的结构多完整,可能存在骨管破坏,局部疝出,可在彻底清除病变后尽量保持面神经原位,同时行面神经减压术。对于面神经功能大于 HB III 级者,可积极进行相应处理,如果面神经结构完整,行面神经减压或面神经移位,如果面神经结构断裂或是部分纤维化连接,积极切断受累节段,范围较小者可行向后移位并改道吻合^[17],范围较大者且轴突数量^[18]与供区神经相匹配者可行耳大神经移植,或腓肠神经移植;如果缺损范围更大,推荐二期行神经转位吻合术,如面神经舌下神经吻合^[19],或面神经咬肌神经吻合^[20];所有术中处理者,术前面瘫时间均需在 2 年以内,如果术前面瘫时间超过 2 年,则术中不予重建,术后可行游离肌肉神经组织重建^[21]。

8 听觉重建

由于颞骨岩部胆脂瘤最多见的症状即为听力下降,多为感音神经性及混合性听力损失,所以听力保存十分困难,对于耳蜗结构完整者,迷路上型颞骨岩部胆脂瘤可选择迷路路径,迷路下型颞骨岩部胆脂瘤可选择岩骨次全切除术,迷路下-岩尖型颞骨岩部胆脂瘤可选择颞下窝路径,必要时辅助内镜手术来保全耳蜗及蜗神经结构,但是在广泛型颞骨岩部胆脂瘤中还是难以保存听力,需要注意的是所有这些选择均是建立在能彻底清除病变的基础上,如果病变不能彻底暴露,建议放弃保留听觉结构。

随着科技的进步,目前多样化、立体化的听觉植入方案已日趋成熟,对于单侧病变,骨迷路完整者可行振动声桥植入,能保留耳蜗结构者可进行人工耳蜗植入^[22],不能保留耳蜗结构者,可进行骨桥或 BAHA 植入^[23]。对于双侧病变的听力重建则需要个性化考虑,甚至以高复发率^[24]的代价进行耳蜗结构保留,如果是双侧广泛型病变,则需要考虑听觉脑干植入。对于植入的时机,还值得商榷,如果选择同期植入,术腔本身存在感染或术后胆脂瘤复发均影响植入体的使用;如果观察一定时间后,确定无复发再行植入,由于长期单侧听觉剥夺,可能存在中枢重塑机制或是蜗神经超微结构改变^[25],因此影响植入后效果。

9 硬脑膜、乙状窦及颈内动脉

中、后颅窝硬脑膜常常受到颞骨岩部胆脂瘤的侵犯,合并感染者多脑膜增厚,表面有大量肉芽组织生长,甚至可通过脑膜,引起颅内感染,对于此类病变,利用双极电凝碳化肉芽组织后,小心剥离清除,避免脑脊液漏;无感染者,脑膜会受压变薄,利用棉片小心分离胆脂瘤基质,双极电凝可有效处理脑膜表面胆脂瘤基质,出现脑脊液漏时,封堵咽鼓管口,术腔填塞脂肪组织可有效避免术后脑脊液漏。

乙状窦及颈静脉球受累时,多已发生腔内血栓或胆脂瘤机械压迫导致腔内封闭,小心剥离胆脂瘤基质后以双极电凝处理窦壁,如果发生破裂,可于颈部结扎颈内静脉,窦腔内填塞速即纱^[12],注意勿损伤颈静脉球内壁,以保护后组脑神经。当然,对于存在有效血液回流的窦腔,术前需行 MRV 等检查评估是否优势回流侧,对于优势回流侧务必保留其完整,以免术后出现淤血性脑水肿。

颈内动脉管壁较厚,一般不会受累破坏,在暴露病变时需充分游离岩骨内段,以保证其足够活动转位,避免解剖死角,在管壁分离病变时需轻柔操作,避免使用尖锐器械。

10 术腔管理

对于术腔的管理,一直以来存在 2 种观点的争

论,即开放术腔旷置或组织封闭术腔^[26]。开放术腔有利于观察复发,但重要结构外露,存在脑脊液漏、感染等风险,并且需要定期清理;利用腹部脂肪组织或邻近肌肉组织封闭术腔,能有效降低术后脑脊液漏风险,并且对重要结构形成有效保护,但是不利于观察术腔是否存在复发;目前应用 MRI 抑脂序列及 DWI 成像能有效判断是否存在病灶复发,所以更提倡组织封闭术腔,一般选择腹部脂肪组织,取材方便,组织量充足,缺点是游离组织缺乏抗感染能力,对于感染术腔推荐选择肌肉组织瓣封闭术腔。

11 术后随访

术后有计划的随访观察对于颞骨岩部胆脂瘤非常重要,特别是应用对于胆脂瘤有特异性表现的 MRI-DWI^[11],封闭的术腔,部分骨性结构已然缺失,如果不定期复查,胆脂瘤复发后需生长到足够大体积时才能出现临床症状,甚至会进入颅内,到时再处理复发灶就非常棘手,所以建议至少 1 年复查 1 次颞骨 MRI 抑脂序列及 DWI。

参考文献

- [1] OMRAN A, DE DENATO G, PICCIRILLO E, et al. Petrous bone cholesteatoma: management and outcomes [J]. *Laryngoscope*, 2006, 116: 619-26.
- [2] SEMAAN M T, MEGERIAN C A. The pathophysiology of cholesteatoma [J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2006, 39: 1143-1159.
- [3] PROFANT M, STENO J. Petrous apex cholesteatoma [J]. *Acta Otolaryngol*, 2000, 120: 164-167.
- [4] MOFFAT D, JONES S, SMITH W. Petrous temporal bone cholesteatoma: a new classification and long-term surgical outcomes [J]. *Skull Base*, 2008, 18: 107-115.
- [5] LIN Y, CHEN Y, LU L J, et al. Primary cholesteatoma of petrous bone presenting as cervical fistula [J]. *Auris Nasus Larynx*, 2009, 36: 466-469.
- [6] LUTTER S A, KERSCHNER J E, CHUSID M J. Gradenigo syndrome: a rare but serious complication of otitis media [J]. *Pediatr Emerg Care*, 2005, 21: 384-386.
- [7] CONNOR S E, LEUNG R, NATAS S. Imaging of the petrous apex: a pictorial review [J]. *Br J Radiol*, 2008, 81: 427-435.
- [8] YOSHIDA T, ITO K, ADACHI N, et al. Cholesteatoma of the petrous bone: the crucial role of diffusion-weighted MRI [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2005, 262: 440-441.
- [9] HOA M, HOUSE J W, LINTHICUM F H, et al. Petrous apex cholesterol granuloma: pictorial review of radiological considerations in diagnosis and surgical histopathology [J]. *J Laryngol Otol*, 2013, 127: 339-348.
- [10] MUNDADA P, PUROHIT B S, KUMAR T S, et al. Imaging of facial nerve schwannomas: diagnostic

- pearls and potential pitfalls[J]. *Diagn Interv Radiol*, 2016,22:40—46.
- [11] SANNA M, PANDYA Y, MANCINI F, et al. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature[J]. *Audiol Neurotol*, 2011,16:124—136.
- [12] AUBRY K, KOVAC L, SAUVAGET E, et al. Our experience in the management of petrousne cholesteatoma[J]. *Skull Base*, 2010,20:163—167.
- [13] HONG S J, LEE J H, JUNG S H, et al. Can cochlear function be preserved after a modified translabyrinthine approach to eradicate a huge cholesteatoma extending to the petrous apex[J]? *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2009,266:1191—1197.
- [14] AUBRY K, KANIA R, SAUVAGET E, et al. Endoscopic transsphenoidal approach to petrous apex cholesteatoma[J]. *Skull Base*, 2010,20:305—308.
- [15] TABUCHI K, YAMAMOTO T, AKUTSU H, et al. Combined transmastoid/middle fossa approach for intracranial extension of middle ear cholesteatoma[J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2012,52:736—740.
- [16] GREYLING L M, GLANVILL R, BOON J M, et al. Bony landmarks as an aid for intraoperative facial nerve identification[J]. *Clin Anat*, 2007, 20: 739—744.
- [17] CRUZ FILHO N Á, AQUINO J E, OLIVEIRA L F. Facial nerve grafting and end-to-end anastomosis in the middle ear: tympanic cavity and mastoid[J]. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2013,79:441—445.
- [18] HEMBD A, NAGARKAR P, PEREZ J, et al. Correlation between Facial Nerve Axonal Load and Age and Its Relevance to Facial Reanimation[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2017,139:1459—1464.
- [19] YAWN R J, WRIGHT H V, FRANCIS D O, et al. Facial nerve repair after operative injury: Impact of timing on hypoglossal-facial nerve graft outcomes[J]. *Am J Otolaryngol*, 2016,37:493—496.
- [20] BIGLIOLI F, FRIGERIO A, COLOMBO V, et al. Masseteric-facial nerve anastomosis for early facial reanimation[J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2012,40:149—155.
- [21] BIGLIOLI F. Facial reanimations: part II—long-standing paralyses[J]. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 2015, 53: 907—912.
- [22] HUSSEINI S T, GUIDA M, NEGRI M, et al. Bilateral cochlear implantation in a patient with petrous bone cholesteatoma in the only hearing ear: case report[J]. *J Laryngol Otol*, 2011,125:1272—1274.
- [23] MONINI S, MUSY I, FILIPPI C, et al. Bone conductive implants in single-sided deafness[J]. *Acta Otolaryngol*, 2015,135:381—388.
- [24] SENN P, HAEUSLER R, PANOSSETTI E, et al. Petrous bone cholesteatoma removal with hearing preservation[J]. *Otol Neurotol*, 2011,32:236—241.
- [25] VOS S B, HAAKMA W, VERSNEL H, et al. Diffusion tensor imaging of the auditory nerve in patients with long-term single-sided deafness[J]. *Hear Res*, 2015,323:1—8.
- [26] ALVAREZ F L, GÓMEZ J R, BERNARDO M J, et al. Management of petrous bone cholesteatoma: open versus oblitative techniques[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2011,268:67—72.

(收稿日期:2017-06-01)