

儿童外耳道阻塞性角化病的临床特点

尹德佩¹ 朱慧娥¹ 马慧敏¹ 陈培培¹ 窦训武¹

[摘要] 目的:探讨儿童外耳道阻塞性角化病的临床特点。方法:回顾性分析 23 例外耳道胆脂瘤患儿的临床资料,分析其主诉症状、病程、临床特征、CT 表现、手术方式及预后情况,并与外耳道阻塞性角化病进行鉴别诊断。结果:所有患者中 20 例(22 耳)修正诊断为外耳道阻塞性角化病。其中单纯右耳 11 例,单纯左耳 7 例,双耳发病 2 例。主诉疼痛 20 例(100%)、耳道出脓 17 耳(77.3%),听力下降伴耳道出脓 3 耳(13.6%)。行耳镜检查发现耳道肉芽 17 耳(77.3%);CT 发现骨性耳道受压变形鼓膜受压移位 18 耳(81.8%),其中 7 耳(38.9%)表现为骨性耳道后壁压迫吸收。所有患者均在耳内镜下操作,术中发现鼓膜小穿孔 4 例,术后病理均显示为角化上皮。结论:外耳道阻塞性角化上皮栓容易与外耳道胆脂瘤诊断混淆,临幊上主诉耳痛、耳道肉芽伴出脓的患者,CT 发现耳道骨质环形受压改变伴有鼓膜受压移位患者,需考虑为外耳道阻塞性角化病。

[关键词] 外耳道;角化病;胆脂瘤;诊断,鉴别;儿童

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2018.19.015

[中图分类号] R764.1 [文献标志码] A

The clinical characteristics of pediatric external auditory canal keratosis obturans

YIN Depei ZHU Huie MA Huimin CHEN Peipei DOU Xunwu

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Children's Hospital of Soochow University, Suzhou, 215003, China)

Corresponding author: ZHU Huie, E-mail: hunziyin99@sina.com

Abstract Objective: To analyze the clinical characteristics of pediatric external auditory canal keratosis obturans(KO). **Method:** Retrospective analyze the clinical data of twenty-three patients were diagnosed with external auditory canal cholesteatoma(EACC). Their chief complaint, the course of the disease, clinical characteristics, CT manifestations, surgical procedure and prognosis were retrospectively analyzed. The clinical characteristics between EACC and KO were compared, **Result:** Twenty cases(22 ears) were eventually diagnosed as KO. Among them, 2 cases were bilaterally involved. In the remaining unilateral cases, right ear was involved in 11 cases and left ear in 7 cases. All patients complained otalgia(100%). Purulent otorrhea was found in 17 ears(77.3%), and hearing loss with purulent otorrhea in 3 ears(13.6%). Otoscopic examination found 17 ear with granulation(77.3%). CT scan found deformation of the osseous ear canal and displacement of the tympanic membrane because of compression in 18 ears(81.8%), and the bony canal was absorpt because of pression in 7 cases(38.9%). All patients underwent otoendoscopic operation, and tympanic membrane perforation was found in 4 cases. Post-operative pathologic examination results were keratin epithelial. **Conclusion:** EACC is easily confused with KO. KO should be considered in the following circumstances: patient who complained of ear pain, ear granulation with purulent discharge, or circinate deformation of the osseous ear canal and displacement of the tympanic membrane in CT scan.

Key words external auditory canal; keratosis; cholesteatoma; diagnosis,differential; child

外耳道阻塞性角化病(keratosis obturans, KO)和外耳道胆脂瘤(external auditory canal cholesteatoma, EACC)有诸多相似表现,均属于外耳道疾病^[1-2],这 2 个词在文献中都有使用,曾经被认为同一种疾病的不同的阶段或者仅仅是命名不同而已,一直到 20 世纪 80 年代才逐渐被认为是 2 种不同的疾病^[3],但迄今为止,笔者仍见到国内外期刊将上述 2 个命名经常混淆使用的现象,2 种

疾病的命名仍存有争议。因此,笔者回顾近 10 年入院诊断的 23 例外耳道胆脂瘤患儿的临床资料,查阅相关国内外文献,分析 KO 和 EACC 的特征,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

23 例外耳道胆脂瘤患儿中,20 例(22 耳)修正诊断为外耳道 KO。其中男 13 例,女 7 例;年龄 5~14 岁,平均 8.8 岁;病程 1~8 周,平均 3.6 周。右侧 13 耳,左侧 9 耳。

¹ 苏州大学儿童医院耳鼻咽喉头颈外科(江苏苏州,215003)
通信作者:朱慧娥,E-mail:hunziyin99@sina.com

1.2 方法

回顾 23 例 EACC 患儿的临床资料,分析其主诉症状、病程、临床特征、CT 表现、手术方式及预后情况,并与外耳道 KO 进行鉴别诊断。其中修正诊断为外耳道 KO 20 例(22 耳)患儿,术前均行纯音测听检查、耳内镜检查和中耳 CT 检查。

2 结果

所有患儿均主诉耳部疼痛。主诉耳道出脓 17 耳(77.3%),其中听力下降伴耳道出脓 3 耳(13.6%)。经耳镜检查发现 17 耳(77.3%)耳道肉芽;CT 检查发现 19 耳(86.4%)为气化型乳突;骨性耳道受压环形变形及鼓膜受压移位 18 耳(81.8%),其中 7 耳(38.9%)表现为骨性耳道后壁压迫吸收,似见乳突气房裸露,且均发生在气化型乳突,经调整窗位和窗宽发现耳道后壁皮肤完整,说明乳突气房的裸露并非侵蚀性骨破坏引起。对所有患者均在耳内镜下彻底清除肉芽组织和角化上皮,术中未见皮肤破坏或者骨质裸露;术中发现鼓膜小穿孔 4 例,其中 3 例锤骨短突鼓膜小穿孔伴有局部小肉芽增生,1 例位于锤骨颈部的鼓膜投影处的松弛部,未见鼓室内上皮组织侵入,小穿孔术中未修补;均于 1 个月内愈合。术后病理均显示为角化上皮。

20 例患儿术后随访 6~36 个月,均无外耳道肿物复发。

3 讨论

外耳道 KO 病因尚不明确,可能与湿疹、脂溢性皮炎或者温热潮湿环境有关^[4],并且和外耳道皮肤过度角化和上皮迁移功能异常有关^[5]。KO 和 EACC 临幊上之所以容易混淆,除了有很多相似的临幊表现以外,还有就是因为病理检查的局限性,均为角化上皮,病理上不能区分。Persaud 等^[1]总结 KO 和 EACC 的临幊表现的差异,EACC 多发生于中年或者老年患者,表现为轻度听力下降和钝性耳痛,骨质破坏呈局灶性,皮肤不完整;而 EACC 多发生于年轻患者,可合并慢性支气管炎和鼻窦炎等,中度以上传导性听力下降,急性剧烈耳痛,骨质耳道呈环形压迫性破坏,耳道皮肤完整。本组 20 例(100%)患者均主诉耳部疼痛就诊,KO 患者外耳道充满角化上皮栓,并因上皮的不断角化脱落逐渐增大,对骨性耳道产生缓慢而持久的压迫作用,一般可无耳痛表现,而就诊时剧烈的耳痛可能是由于耳道感染,溢液使上皮栓膨胀对耳道皮肤压力急剧增加。

本研究中,主诉听力下降患儿仅 3 耳(13.6%),但是听力检查发现患儿均有传导性聋,考虑此疾病发展过程缓慢,推测发病期可能在婴儿期或者幼儿期,致使患儿习惯了两侧耳听力水平不

一致的感觉,导致患儿多在伴有感染后耳痛或肉芽增生出脓后才就诊,比如临幊上发现单耳先天性耳蜗神经缺如的患儿,大部分直到 6~8 岁,家长才得知患儿有一侧耳听力障碍,以上的原因可以解释为什么大部分 KO 患儿没有听力下降的主诉。术前听力检查均为传导性聋,耳道角化上皮栓的完全阻塞,加上鼓膜和听骨链的移位,使外耳道至中耳的传音功能减弱甚至丧失,甚至表现为完全的传导性耳,EACC 表现为耳道局部的骨质破坏,位于皮下,耳道皮肤可表现为完整,除非达到Ⅲ~Ⅳ 级才产生严重的中耳结构破坏,一般仅表现为轻度传导性聋,所以 KO 的听力下降的程度大于 EACC。国外研究也报道 KO 听阈要较 EACC 大 10 dB^[6]。

鼓膜穿孔的位置及原因:本研究中,有 4 耳(18.2%)术中发现鼓膜穿孔,3 例位于锤骨短突处小穿孔,1 例位于锤骨颈处松弛部小穿孔。耳内镜下未见角化上皮侵入鼓室,KO 与 EACC 引起的侵蚀性骨质破坏不同,主要是非破坏性骨质变形,压迫鼓膜使鼓膜内陷,由于鼓环的固定作用,在 CT 片显示中心向鼓室突起的锥形软组织影,似“子弹头”表现。当压迫到一定程度,锤骨无法用内移来缓冲压力,导致 KO 不断增大的压力施加在锤骨柄上,首当其冲的是外凸的锤骨短突部位,造成此处鼓膜缺血坏死穿孔,但是并未破坏锤骨,所以虽然有鼓膜穿孔,但是完整的锤骨阻碍了上皮组织进一步侵入鼓室。本组中有 4 耳均未见 KO 上皮组织侵入鼓室,但是据文献报道^[2],其和 EACC 侵犯中耳通过破坏耳道后壁的途径仍有不同,KO 侵犯中耳一般通过鼓膜途径。

本研究中,儿童 KO 年幼时期外耳道缓慢持久的栓塞可以使患儿缺乏听力下降的主诉,就诊时主诉疼痛 20 例(100%)、耳道出脓 17 耳(77.3%),耳内镜检查发现耳道肉芽 17 耳(77.3%)。其中耳道肉芽均伴有出脓,考虑外耳道皮肤感染引起肉芽增生伴有流脓。外耳道肉芽组织形成多出现于外耳道皮肤遭受感染刺激时,并继发通气不良、通畅引流受阻、出血等情况,不是孤立的临幊体征,常可见于外耳道炎、慢性化脓性中耳炎、外耳道耵聍栓塞及异物引发的慢性感染、EACC、朗格汉斯细胞增生症、儿童恶性肿瘤转移等疾病^[7]。对于外耳道肉芽患儿,需结合 CT 检查决定是否尽早行病理检查。

综上所述,儿童 KO 和 EACC 容易混淆,虽然都是位于外耳道骨部的疾病,临幊表现有很多相似之处,但对邻近结构侵犯的不同范围处理方法也不相同^[8]。对于以耳道肉芽伴出脓为主诉的患儿,CT 发现耳道骨质环形受压改变伴有关膜受压移位,均需考虑诊断为外耳道 KO。

(下转第 1506 页)

侧中央区淋巴结转移及 T4 期病变为对侧侧颈淋巴结转移侧独立危险因素。本组患者中,仅 1 例患者由于术前彩超提示有对侧转移,术中冷冻结果为阳性,因此行双侧颈部淋巴结清扫。考虑到即使行颈双侧的改良淋巴结清扫术,也对患者的创伤较大,并发症较多,故我们主张在无影像学资料支持对侧转移的前提下,对于单侧病灶的 CN0 患者(排除对侧中央区淋巴结发生转移,或 T 分期较晚)可不予以行对侧颈部淋巴结的清扫,但术后要密切复查,监测血清降钙素及癌胚抗原的水平。

为了提高 MTC 患者术后的生存质量及生存率,应从患者的角度出发,为其制定合理的手术治疗方案,降低复发率,减少并发症的发生。

参考文献

- [1] 石臣磊,石铁锋,秦华东.乳头状甲状腺癌颈淋巴结转移方式及其相关影响因素的研究[J].中国普外基础与临床杂志,2014,21(1):29—34.
- [2] WELLS S A Jr,ASA S L,DRALLE H,et al. Revised American Thyroid Association guidelines for the management of medullary thyroid carcinoma[J]. Thyroid, 2015,25:567—610.
- [3] 黄彩平,朱永学,田敖龙.147 例 MTC 临床分析[J].中华肿瘤杂志,2008,23(8):603—605.
- [4] 王军轶,张彬,鄢丹桂,等.73 例初治 MTC 术式探讨[J].中国肿瘤临床,2012,39(7):410—413.
- [5] FUCHSHUBER P R,LOREE T R,HICKS WL JR, et al. Medullary carcinoma of the thyroid: prognostic factors and treatment recommendations[J]. Ann Surg Oncol, 1998,5:81—86.
- [6] 徐本义,王建中,杨剑波. MTC[M]. 中国普通外科杂志,1999,8(3):204—206.
- [7] MOLEY J F,DEBENEDETTI M K. Patterns of nodal metastases in palpable medullary thyroid carcinoma: recommendations for extent of node dissection[J]. Ann Surg,1999,229:880—887.
- [8] 刘激薇,邓先兆,樊友本,等.散发性甲状腺髓样癌规范化与非规范化手术的效果观察[J].中国普外基础与临床杂志,2014,21(11):1408—1412.
- [9] AMERICAN THYROID ASSOCIATION SURGERY WORKING GROUP, AMERICAN ASSOCIATION OF ENDOCRINE SURGEONS, AMERICAN ACADEMY OF OTOLARYNGOLOGY-HEAD AND NECK SURGERY, et al. Consensus statement on the terminology and classification of central neck dissection for thyroid cancer[J]. Thyroid, 2009, 19:1153—1158.
- [10] AMERICAN THYROID ASSOCIATION GUIDELINES TASK FORCE, KLOOS R T, ENG C, et al. Medullary thyroid cancer: management guidelines of the American Thyroid Association[J]. Thyroid, 2009, 19:565—612.
- [11] SCOLLO C,BAUDIN E,TRAVAGLI J P,et al. Rationale for central and bilateral lymph node dissection in sporadic and hereditary medullarythyroid cancer[J]. J Clin Endocrinol Metab,2003,88:2070—2075.

(收稿日期:2018-05-14)

(上接第 1503 页)

参考文献

- [1] PERSAUD R A, HAJIOFF D, THEVASAGAYAM M S, et al. Keratosis obturans and external ear canal cholesteatoma: how and why we should distinguish between these conditions[J]. Clin Otolaryngol Allied Sci,2004,29:577—581.
- [2] SHINNABE A, HARA M, HASEGAWA M, et al. A comparison of patterns of disease extension in keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma [J]. Otol Neurotol,2013,34:91—94.
- [3] PIEPERGERDES M C,KRAMER B M,BEHNKE E E. Keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma[J]. Laryngoscope,1980,90:383—391.
- [4] CHONG A W, RAMAN R. Keratosis Obturans: A Disease of the Tropics[J]? Indian J Otolaryngol Head Neck Surg,2017,69:291—295.
- [5] CORBRIDGE R J, MICHAELS L, WRIGHT T. Epithelial migration in keratosis obturans[J]. Am J Otolaryngol,1996,17:411—414.
- [6] PARK S Y,JUNG Y H,OH J H. Clinical characteristics of keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2015,152:326—330.
- [7] 贾丽格,余晓燕,黄孟捷.以外耳道肉芽为临床体征的儿童相关疾病分析[J].现代医药卫生,2017,33(6):893—894.
- [8] 赵亮,李建东.阻塞性角化病和外耳道胆脂瘤[J].中国医学文摘耳鼻咽喉科学,2017,32(5):265—267.

(收稿日期:2018-05-04)