

• 病例报告 •

耳后畸胎瘤合并先天性小耳畸形伴外耳道闭锁 1 例

石书婧¹ 梁华¹ 徐莉¹ 张亚青² 范志涛¹ 田永涛¹ 王春华¹

[关键词] 畸胎瘤;先天性小耳畸形;外耳道闭锁

doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2020.04.021

[中图分类号] R764.7 [文献标志码] D

Retroauricular teratoma with congenital microtia and ankylotia:
a case report

Summary Teratoma is a germ cell tumor, which is rare behind the ear. We described a rare case of retroauricular teratoma accompanied with congenital malformation of external and middle ear and cholesteatoma of middle ear in a 13-years-old girl. Congenital microtia and ankylotia of right ear was found since childhood, suppuration occurred repeatedly behind the right ear 1 year ago. Temporal bone CT and MRI scan revealed congenital malformation of middle ear and cholesteatoma of middle ear. Cystic mass containing a tooth was found intraoperatively. The pathological results showed that it was benign cystic teratoma. It showed no evidence of recurrence on the patient during 3 months follow-up.

Key words teratoma; congenital microtia; aural atresia

1 病例报告

患儿,女,13岁。自出生后即发现右小耳畸形、外耳道闭锁,1年前发现右耳后约玉米粒大小肿物,反复发作红肿疼痛、破溃流脓,未予诊治自行好转,后肿物逐渐增大;5d前再次出现局部红肿、疼痛,无发热,在当地医院就诊,给予局部切开引流及抗感染治疗,并出现右侧面部及颈部肿胀,遂来我院。入院体检:头强迫左侧位,右侧面部及颈部软组织肿胀,触痛(+).右耳廓呈条索状,约为对侧的1/3大小,小耳畸形 Marx 分级Ⅱ度,外耳道闭锁,右耳后乳突区可见一1.5cm×1.0cm肿物,皮肤红肿,表面可见切开引流口,压痛(+),挤压可见脓液溢出,左侧耳廓正常,外耳道通畅,鼓膜紧张部完整,松弛部内陷(图1)。入院诊断:右侧鳃裂瘻管伴感染、先天性小耳畸形(Marx 分级Ⅱ度)伴外耳道闭锁。入院后行颞骨 CT 示:右侧外、中耳畸形,右侧中耳炎并发胆脂瘤可能,左侧中耳乳突炎,右侧腮腺肿大,腮腺内占位病变。颞骨 MRI 示:右侧外、中耳畸形,胆脂瘤继发感染,累及腮腺及周围组织间隙;左侧中耳乳突炎,胆脂瘤(图2)。依据相关结果修正诊断:右侧鳃裂瘻管伴感染、右侧颈间隙感染、右侧先天性小耳畸形(Marx 分级Ⅱ度)伴外耳道闭锁、右侧先天性中耳畸形、双侧中耳胆脂瘤。入院后第1天局部扩大切开引流,并给予抗感染治疗,效果欠佳,于入院后第6天拟行全身

麻醉下右侧鳃裂瘻管切除术+右中耳探查术,但家属拒绝行中耳手术,耳后切口,分离皮下组织,可见含牙囊性肿物(图3),周围组织肿胀、炎性肉芽增生,分离肿物与周围组织见肿物囊壁完整,术中考虑肿物与右中耳胆脂瘤无关,因此尊重患儿家属意见未再行中耳手术,完整切除肿物并剖开可见其内含大量脓性分泌物。术中修正诊断:右侧耳后畸胎瘤伴感染。术后病理回报(图4):(右耳后)良性囊性畸胎瘤,继发感染。术后局部每日换药,愈合好。术后随访3个月,患儿耳后未再次流脓,建议择期行外耳道成形中耳手术及耳廓畸形矫正术。

2 讨论

畸胎瘤是一种来源于生殖细胞的由多胚层构成的肿瘤,多发于身体中线及两旁,以盆腔、腹腔、胸腔常见,发病率约为1:4000,发生在头颈颌面部者仅占2%~9%。发生于耳后者较少,程广明等^[1]、姜辉等^[2]曾报道耳部畸胎瘤的病例,但耳后畸胎瘤同时合并先天性小耳畸形伴外耳道闭锁、先天性中耳畸形及中耳胆脂瘤的报道罕见。

畸胎瘤在早期无明显临床症状时不易被发现,多于体检或出现临床症状后方可发现。头颈部畸胎瘤多为良性肿物,发生于软组织者多为囊性。囊性畸胎瘤与其他囊性肿物相似,易与耳部其他类型肿物相混淆,如脂肪瘤、皮脂腺囊肿等,此病例主要表现为耳后流脓,易与鳃裂瘻管相混淆。因耳部畸胎瘤发病率低,故容易误诊,确诊依靠病理结果。良性畸胎瘤的治疗以手术切除为主,术后病理明确诊断,确定分化程度以估计预后。

¹ 河北省眼科医院耳鼻咽喉头颈外科(河北邢台,054000)² 河北省眼科医院急诊科

通信作者:王春华,E-mail:wch123126@126.com

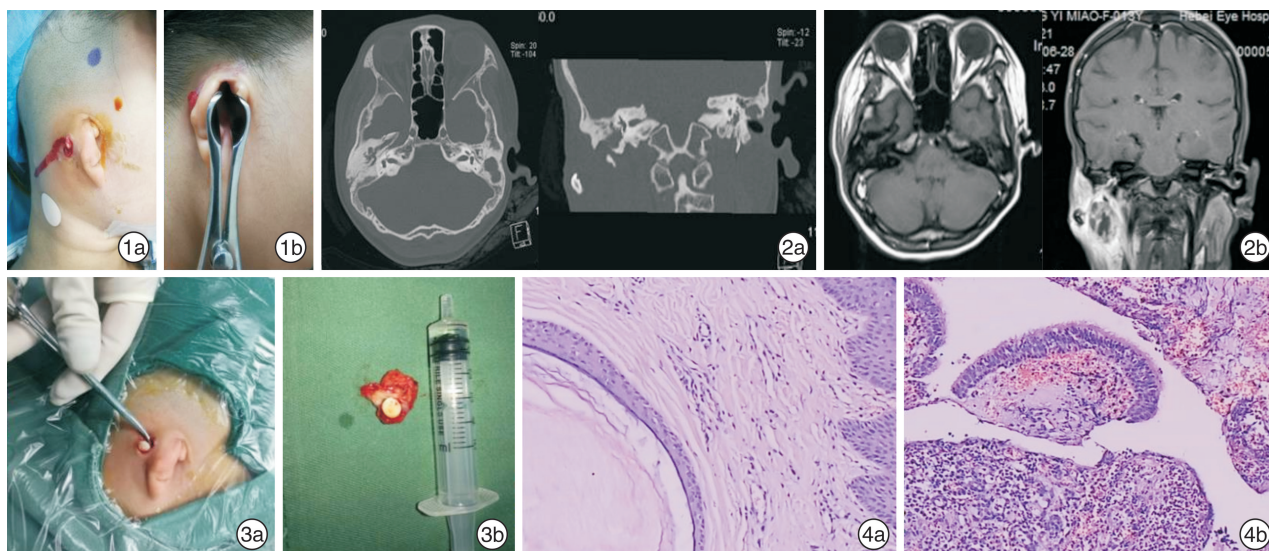


图1 入院体检 1a:患侧耳廓较正常明显缩小;1b:患侧外耳道狭窄,深部闭锁; **图2 影像学检查** 2a:颞骨薄层CT示右侧外、中耳畸形,右侧中耳炎并发胆脂瘤可能,左侧中耳乳突炎,右侧腮腺肿大,腮腺内占位病变;2b:颞骨MRI示右侧外、中耳畸形,胆脂瘤继发感染,累及腮腺及周围组织间隙;左侧中耳乳突炎,胆脂瘤; **图3 术中分离皮下组织**,可见含牙囊性肿物; **图4 术后病理结果** (右耳后)良性囊性畸胎瘤,继发感染(苏木精-伊红染色×20)。

先天性小耳畸形是一种耳发育畸形,因遗传、地域等因素不同,发病率为0.83/10 000~17.4/10 000^[3],目前病因未明,可能与胚胎期第一、第二鳃弓和第一鳃沟发育异常有关。因耳廓、外耳道及中耳同时发育,所以常同时发生畸形。除耳廓先天性发育不良外,先天性小耳畸形还常伴有外耳道闭锁及中耳畸形^[4-5]。由于胚胎发育过程中有上皮残留,先天性外耳道闭锁可并发胆脂瘤。王珍等(2014)曾进行过先天性小耳畸形合并外耳道胆脂瘤及耳后骨膜下脓肿的报道。

该患儿为耳后畸胎瘤伴感染同时合并先天性小耳畸形伴外耳道闭锁、先天性中耳畸形及中耳胆脂瘤,这种情况临床少见,如何选择治疗方案是重中之重。对于该患儿我们面临着如下问题:耳后肿物感染是否与乳突有关,若与乳突相通术中的术式应及时改变,因术中发现肿物与乳突无关,故尊重家属意愿未再行中耳成形术,但我们告知家属择期

应行外耳道成形、中耳成形及耳廓成形术。

参考文献

- [1] 程广明,卢林民.左耳部成熟畸胎瘤伴感染1例[J].中国医学影像技术,2018,34(3):471-472.
- [2] 姜辉,黄丽贤,王嘉玺,等.耳后畸胎瘤1例[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2016,23(3):172-172.
- [3] 赵尚华,康深松.先天性小耳畸形耳廓支架的研究进展[J].中国美容医学,2019,28(3):170-173.
- [4] Cox TC, Camci ED, Vora S, et al. The genetics of auricular development and malformation: new findings in model systems driving future directions for microtia research[J]. Eur J Med Genet, 2014, 57(8): 394-401.
- [5] Zhang Y, Jiang H, Yang Q, et al. Microtia in a Chinese specialty clinic population: clinical heterogeneity and associated congenital anomalies[J]. Plast Reconstr Surg, 2018, 142(6): 892e-903e.

(收稿日期:2018-11-26)