

## 内耳畸形致脑脊液耳漏的诊疗进展\*

吴宏<sup>1</sup> 蔡鑫章<sup>1</sup>

[关键词] 内耳畸形;脑脊液耳漏;镫骨;外科手术

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2021.11.019

[中图分类号] R764.9 [文献标志码] A

## Progress in diagnosis and treatment of cerebrospinal fluid otorrhea caused by inner ear malformation

**Summary** Cerebrospinal fluid otorrhea caused by inner ear malformation is rare, and its clinical manifestations are atypical. Therefore, it can easily be misdiagnosed or missed. Recurrent meningitis caused by inner ear malformation can lead to serious complications. This article reviews the classification of inner ear malformation, the etiology, the common fistula locations, clinical features, imaging features, surgical approaches, postoperative complications and influencing factors of surgical efficacy of cerebrospinal fluid otorrhea due to inner ear malformation.

**Key words** inner ear malformation; cerebrospinal fluid otorrhea; stapes; surgical procedures, operative

## 1 内耳畸形定义及分类

先天性内耳畸形为胚胎期不同阶段内耳发育障碍导致内耳异常的一组疾病,发病率为 1/2000~1/6000<sup>[1]</sup>。内耳畸形分为骨迷路畸形和膜迷路畸形。骨迷路在胚胎第 4 周和第 8 周之间发育,从第 8 周开始骨化,在此期间形成的结构性畸形可以通过影像学检查来诊断,而膜迷路畸形无法通过常规的影像学检查诊断<sup>[2]</sup>。在单侧先天性感音神经性聋患者中,66.7%伴有内耳和(或)内听道畸形<sup>[3]</sup>。目前公认的最常用的分类标准由 Sennaroglu 等<sup>[4]</sup>提出,将内耳畸形分为八大类:迷路完全未发育(complete labyrinthine aplasia, 又称 Michel 畸形),原基耳泡(rudimentary otocyst),耳蜗未发育(cochlear aplasia),共同腔(common cavity),耳蜗发育不全(cochlear hypoplasia),不全分隔(incomplete partitions, IP),前庭导水管扩大(enlarged vestibular aqueduct),蜗孔畸形(cochlear aperture abnormalities)。Mondini 畸形定义为蜗尖畸形、前庭扩大、前庭导水管扩大三联畸形<sup>[4]</sup>。

## 2 内耳畸形致脑脊液耳漏病因

导致脑脊液耳漏的常见内耳畸形为不全分隔类型 I (incomplete partitions type I, IP-I)、耳蜗发育不全以及耳蜗不发育、共同腔<sup>[5]</sup>。内耳畸形合并脑脊液耳漏须同时存在 2 个异常通道<sup>[6]</sup>:①必须具有脑脊液从蛛网膜下腔流入内耳的异常通道;②必须具有脑脊液从内耳进入中耳的异常通道。对于

前者,耳蜗导水管和内听道是两个常见的通道,脑脊液可通过内听道缺损或破裂的硬脑膜进入内耳,或通过扩张、异常的耳蜗导水管直接进入鼓阶、畸形的耳蜗和前庭。对于后者,最常见的渗漏部位是卵圆窗周围(包括镫骨底板和环状韧带)<sup>[7]</sup>,其余瘘口位置可见于圆窗、咽鼓管、鼓岬和下鼓室等<sup>[6]</sup>。刘日渊等<sup>[8]</sup>认为该病 82% 瘘口在卵圆窗周围。Muzzi 等<sup>[9]</sup>回顾总结了 67 例与内耳畸形相关的脑膜炎病例报告,其中脑脊液耳漏瘘口 60% 位于卵圆窗周围,13% 位于圆窗,也有部分患者为多处瘘口并发。

卵圆窗周围瘘口的形成原因尚存在争议。一方面,有学者认为镫骨底板的缺损是后天形成<sup>[10]</sup>,长期的脑脊液高压和搏动可能导致镫骨底板吸收或环形韧带破裂,从而形成脑脊液耳漏;另一方面,有学者认为卵圆窗周围的瘘口可能在发育过程中已存在<sup>[11]</sup>。Harada 等<sup>[11]</sup>发现卵圆窗区域有微裂隙,在其所研究的 331 块颞骨中,其中 25% 在卵圆窗区域观察到微裂隙。这种微裂隙通常成对出现,位于卵圆窗的上方和下方。一般来说,卵圆窗上方的微裂隙比卵圆窗下方的微裂隙更宽大。这些微裂隙的存在表明内耳可能在组织发生过程中通过微裂隙与中耳相连,从而推断先天性内耳畸形可能由内耳发育的某个阶段停滞引起,同时形成卵圆窗周围瘘管,进一步形成脑脊液耳漏。镫骨底板是最常见的瘘口位置,镫骨底板由两层组成:一层为来自赖切特软骨(Reichert's cartilage)的外层板,另外一层为耳囊(otic capsule)形成的内层板(或前庭层)。约在胎儿发育的第 9 周,前庭窗区域的耳囊显示为软骨特征的带状改变,后被三层骨所取代:外层板、内层板、中间层(即软骨内骨,endochond-

\*基金项目:长沙市自然科学基金资助项目(No: kq2014291);湖南省自然科学基金(No:2017JJ3476)

<sup>1</sup>中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科 耳鼻咽喉科重大疾病研究湖南省重点实验室(长沙,410008)

通信作者:蔡鑫章, E-mail: zeiss93@csu.edu.cn

dral bone)。正常情况下,在胚胎 23~26 周,软骨内骨(中间层)发生重吸收,内层板与外层板不发生重吸收;如果某些因素导致内层板、外层板被吸收就会产生缺损,从前庭到中耳腔的瘘管因此形成。Sennaroglu 等<sup>[5]</sup>将卵圆窗周围漏命名为镫骨底板瘘(stapes footplate fistula, SFF),并认为 IP-III 型内耳畸形患者的脑脊液压力非常高,但却没有发生 SFF,从而提出脑脊液的高压及搏动不是促进 SFF 发展的原因,而是由于内听道血供减少导致镫骨骨内膜层发育异常,进而导致 SFF 的发生<sup>[12]</sup>。2021 年, Sennaroglu 等<sup>[5]</sup>首次将 SFF 分为 4 种类别:①正常镫骨底板(normal stapes footplate),一个变薄的镫骨底板将中耳和前庭分开;②镫骨底板缺损(stapes footplate defect),镫骨底板有缺陷,被一层薄的中耳黏膜覆盖;③镫骨底板囊肿(stapes footplate cyst),卵圆窗区由起源于前庭的囊性结构填充,穿过镫骨底板缺损进入中耳,大小可变化;④持续的镫骨底板瘘(leaking stapes footplate fistula),脑脊液通过镫骨底板的缺损从前庭流入中耳和咽鼓管。

### 3 内耳畸形致脑脊液耳漏临床特征

内耳畸形致脑脊液耳漏患者的临床表现包括不同程度的感音神经性听力下降、脑脊液耳漏或鼻漏(患侧鼓膜完整时)以及复发性脑膜炎。在脑脊液耳漏发生前,患者的听力可表现为从正常听力至极重度感音神经性聋的不同水平。当脑脊液耳漏出现时,如果患者原来存在残余听力,可能会出现突发性或波动性感音神经性听力损失;原来前庭功能残留的患者可能会出现眩晕,并且瘘管试验呈阳性<sup>[6]</sup>。鼓膜完整的情况下,有的患者表现为长期鼻漏,被误诊为变应性鼻炎或脑脊液鼻漏而进行相应的治疗,但治疗效果差;部分患者表现为夜间咳嗽或呛咳、反复肺炎发作<sup>[13]</sup>;有的患者因鼓室积液被误诊为分泌性中耳炎,并进行置管,延误甚至加重病情。收集患者的鼻部漏出液进行生化检测可辅助判断漏出液的性质,尤其葡萄糖定量意义更大,但此结果会受到混杂因素的影响,例如泪液及血液等污染;而且脑膜炎发作时也可降低脑脊液葡萄糖浓度。另外,可通过鼻内镜观察到部分患者咽鼓管咽口有清亮液体流出。儿童及婴幼儿时期由于表述能力有限,且体查与辅助检查配合欠佳、鼻部漏出液取样难等因素,早期诊断内耳畸形致脑脊液耳漏十分困难。据统计,在做出正确诊断之前大部分患者均出现至少 2 次脑膜炎发作,少数患者甚至达到 20 次脑膜炎发作<sup>[6]</sup>。脑膜炎可能是感染从咽鼓管逆行扩散到中耳和颅内,儿童咽鼓管具有宽、短、直的特点,可增加感染机会<sup>[13]</sup>。肺炎链球菌是最常见的病原体<sup>[14]</sup>,其次是流感嗜血杆菌<sup>[15]</sup>,也有假单胞菌性脑膜炎的报道<sup>[15-16]</sup>。反复脑膜炎的患者

发生感音神经性听力下降的风险显著增加,尤其是肺炎链球菌引起的脑膜炎<sup>[17]</sup>。即使患者接种了肺炎链球菌疫苗,儿童仍然可能由于此种致病菌罹患脑膜炎<sup>[5]</sup>。Muzzi 等<sup>[9]</sup>回顾性分析了 67 例内耳畸形相关脑膜炎患者,就诊时年龄 0.1~14 岁,平均(3.60±3.00)岁,在正确诊断和外科治疗前脑膜炎发作的次数 1.00~10.00 次,平均(3.27±1.81),8.96%(6 例)患者在就诊前听力正常,2 例患儿死于内耳畸形相关脑膜炎。复发性细菌性脑膜炎是一种预后较差的疾病,即使在及时和恰当的抗生素治疗下,其病死率仍然很高,10%~20%的细菌性脑膜炎恢复期患者也可能出现严重的神经发育后遗症<sup>[14]</sup>。因此,及早明确诊断、进行外科干预内耳畸形导致的脑脊液耳漏十分重要。Lien 等<sup>[14]</sup>建议:①首次患脑膜炎的儿童均应该接受听力检查,并注意排查是否合并内耳畸形及脑脊液耳漏;②持续性耳漏和鼻漏的患者注意排查是否是脑脊液漏,如果出现脑脊液耳漏或鼻漏合并单侧听力障碍,应进行影像学检查,明确是否合并内耳畸形。

### 4 内耳畸形致脑脊液耳漏影像学特征

内耳畸形及脑脊液耳漏的诊断依赖于计算机断层扫描(CT)和核磁共振成像(MRI)检查。高分辨率计算机断层扫描(high-resolution computed tomography, HRCT)是首选的诊断方法<sup>[7]</sup>,它可以辨别内耳畸形及中耳积液、卵圆窗周围骨质情况,但不能显示内听道硬脑膜撕裂的部位。脑池造影可以证明脑脊液耳漏的部位,但目前应用较少。通过磁共振三维重建可观察耳蜗、前庭导水管、半规管、内听道及前庭蜗神经的形态。由于 CT 与 MRI 成像原理不同,前者突出显示骨质,后者突出显示软组织。通过医学图像融合技术可将不同成像技术得到的同一物体的图像进行融合<sup>[18]</sup>。对结构精细的内耳进行医学图像融合国内外文献报道较少。Seemann 等<sup>[19]</sup>将 10 例耳聋患者中耳、内耳的 HRCT 与高分辨率磁共振成像(high-resolution magnetic resonance imaging, HRMRI)进行融合及后处理,内耳结构及中耳听小骨形态及位置关系清晰可见。Sennaroglu 等<sup>[5]</sup>通过总结既往病例,将 SFF 影像学中可能的表现分为 5 种类别:①正常镫骨底板:正常镫骨底板将前庭与中耳分开;②镫骨底板缺损:底板的骨缺损被一层薄的黏膜覆盖,没有任何囊性结构,目前仍是组织病理学确诊,但有可能被新一代 CT 确诊;③CT 提示卵圆窗处低密度影隆起:表现为镫骨底板处低密度影的卵圆或圆形隆起,提示镫骨底板囊肿;④MRI 提示镫骨底板囊性隆起:向中耳方向突出的充满液体的囊性结构,与内耳的脑脊液连续,信号强度相似,是镫骨底板囊肿的特征;⑤液体填充中耳:脑脊液填充鼓室和乳突,在 MRI 具有与脑脊液、内耳相似特征的长

T2 信号。临床医师常根据患者病史、查体及 HRCT 或 MRI 即可做出初步诊断,为进一步手术探查提供依据。

## 5 内耳畸形致脑脊液耳漏的手术治疗

### 5.1 手术入路

内耳畸形致脑脊液耳漏的外科治疗可分为两种方法,一种是阻断蛛网膜下腔与内耳的脑脊液沟通,另一种是阻断内耳与中耳的脑脊液沟通。根据手术阻断方法的不同,可选择不同的手术入路。第 1 种手术方法常用于内听道硬脑膜撕裂修补<sup>[20]</sup>,手术可经枕下入路<sup>[21]</sup>、迷路入路<sup>[20-22]</sup>、中颅窝入路<sup>[23]</sup>等。第 2 种手术方法最常见于 SFF 的修补,常见的手术入路为耳道入路<sup>[13-14,16,24]</sup>、乳突-面隐窝入路<sup>[25]</sup>、扩大耳道入路<sup>[5]</sup>、岩部次全切除术<sup>[5]</sup>及联合入路<sup>[5]</sup>等。通常,镫骨完整切除后用颞肌、筋膜、脂肪组织、纤维蛋白或氰基丙烯酸酯胶填充内耳<sup>[26]</sup>。Sennaroglu 等<sup>[5]</sup>也提出可保留镫骨结构,用 0.5 mm 微钻扩大镫骨底板缺损骨质,然后以哑铃状的填塞物进行修补。另外,有术者提出术中或术后进行腰大池引流,降低颅压,避免复发<sup>[26]</sup>。

脑脊液耳漏修补通常在显微镜或耳内镜下操作。1993 年, Thomassin 等<sup>[27]</sup>报道了第 1 例中耳耳内镜手术。随着内镜技术的发展,耳内镜可替代显微镜在部分颞骨手术中的使用,完成如中耳炎、胆脂瘤、岩尖胆固醇肉芽肿等的手术治疗<sup>[28]</sup>。耳内镜经耳道手术的显著优势是视野开阔清晰、照明和放大率改善以及术后伤口小、愈合快。据报道,经耳道入路内镜手术作为第一次修复内耳畸形致脑脊液耳漏的成功率为 92.86%<sup>[13]</sup>。另外,有学者曾进一步尝试水下耳内镜进行内耳畸形致脑脊液耳漏的修补手术<sup>[29]</sup>。

人工耳蜗植入是部分内耳畸形患者改善听觉的治疗方式。若患者需要在一次手术中同时完成人工耳蜗植入和 SFF 修复,可能会增加术后感染的风险。Chen 等<sup>[30]</sup>成功通过联合乳突-面隐窝及迷路入路对 2 例患者同时进行了人工耳蜗植入和脑脊液耳漏修补手术。术中首先确认圆窗和外半规管的位置,在外半规管做一大小约为 2 mm×2 mm 开窗,随后将人工耳蜗电极通过鼓阶插入,将颞肌及筋膜通过外半规管的开窗填入前庭及外半规管,术后患者恢复好。另有学者建议可选择经乳突-面隐窝联合经耳道入路<sup>[5]</sup>,经耳道入路可更加直观观察中耳结构,充分判断瘘口位置并进行操作;经乳突-面隐窝入路,可同时行人工耳蜗植入。

### 5.2 术后并发症

内耳畸形致脑脊液耳漏修补手术的术后并发症较少,预后总体较好。常见的并发症为面瘫及颅内感染、颅高压。伊海金等<sup>[31]</sup>、葛润梅等<sup>[32]</sup>、Yi 等<sup>[20]</sup>分别报道经迷路入路修补内耳畸形合并脑脊

液耳漏,11 例患者中 3 例出现面瘫,术后 2 个月左右恢复。王锡温等<sup>[33]</sup>为 1 例共同腔畸形的患者经乳突面神经隐窝入路探查并修复镫骨底板处脑脊液漏,术后 3 d 出现迟发性面瘫(H-B 分级Ⅳ级),可能与术中填塞肌肉时刺激了内听道内的面神经有关,40 d 后面瘫完全恢复。共同腔患者可考虑将耳道入路作为首选,视野较面隐窝入路更清晰。江刚等<sup>[34]</sup>报道了 1 例术后出现颅内感染患者,经抗感染治疗后痊愈。由于术前脑脊液漏导致脑脊液生成的代偿性增多,手术封闭瘘口后可能出现暂时性颅内高压,术后可半坐卧位,酌情使用降颅压药物,必要时行腰大池引流,顽固的颅高压可行脑室腹腔分流手术<sup>[35]</sup>。

### 5.3 手术成功的影响因素

手术成功的影响因素包括手术入路的选择、瘘口位置的判定、填塞物的性状、瘘口周围黏膜的充分搔刮、术后病情管理。根据患者内耳畸形的类别及外耳道的宽度,选择合适的手术入路,如共同腔患者建议经耳道入路视野更清晰,外耳道狭窄的患儿可选择扩大的外耳道入路;脑脊液耳漏可能有多个瘘口,手术中需要仔细确认瘘口位置;瘘口周围黏膜需充分搔刮<sup>[36]</sup>;填塞材料需足够大并呈哑铃形,在瘘口处形成嵌顿;不建议单纯脂肪填塞,脂肪容易发生回缩,导致脑脊液耳漏复发;术后预防使用抗生素,避免颅内感染;及时发现并积极处理颅高压。

## 6 总结

内耳畸形致脑脊液耳漏临床少见,常见的瘘口位置位于卵圆窗周围(包括镫骨底板及环状韧带),临床表现包括不同程度的感音神经性听力下降、脑脊液耳漏或鼻漏(患侧鼓膜完整时)以及复发性脑膜炎等,易误诊或漏诊。对于首次发作脑膜炎的患儿应该常规检查听力情况并进行颞骨 HRCT 检查;对于反复发作脑膜炎或者长期鼻(耳)漏同时伴有听力下降的患者必须通过颞骨 HRCT 排除此类疾病。综合病史、体查、颞骨 HRCT 等辅助检查可明确诊断。在控制颅内感染、病情稳定的前提下,应尽早手术治疗,手术应选择合适的手术入路、修补部位及填塞物,注意患者术后病情的监测,及时处理并发症。

## 参考文献

- [1] Sennaroglu L, Saatici I. A new classification for cochleovestibular malformations [J]. *Laryngoscope*, 2002, 112(12):2230-2241.
- [2] Pont E, Mazón M, Montesinos P, et al. Imaging diagnostics; congenital malformations and acquired lesions of the inner ear[J]. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2015, 66(4):224-233.
- [3] Masuda S, Usui S, Matsunaga T. High prevalence of inner-ear and/or internal auditory canal malforma-

- tions in children with unilateral sensorineural hearing loss[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013, 77(2): 228-232.
- [4] Sennaroglu L, Bajin MD. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations[J]. *Balkan Med J*, 2017, 34(5): 397-411.
- [5] Sennaroglu L, Bajin MD. Management of stapes footplate fistula in inner ear malformations[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2021, 140: 110525.
- [6] Ohlms LA, Edwards MS, Mason EO, et al. Recurrent meningitis and Mondini dysplasia[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1990, 116(5): 608-612.
- [7] Wang B, Dai WJ, Cheng XT, et al. Cerebrospinal fluid otorrhea secondary to congenital inner ear dysplasia: diagnosis and management of 18 cases[J]. *J Zhejiang Univ Sci B*, 2019, 20(2): 156-163.
- [8] 刘日渊, 侯琨, 侯昭晖, 等. 脑脊液耳漏的临床诊治分析[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2016, 30(8): 627-629, 632.
- [9] Muzzi E, Battelino S, Gregori M, et al. Life-threatening unilateral hearing impairments. Review of the literature on the association between inner ear malformations and meningitis[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015, 79(12): 1969-1974.
- [10] Hoppe F, Hagen R, Hofmann E. Fistula of stapes footplate caused by pulsatile cerebrospinal fluid in inner ear malformation [J]. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 1997, 59(2): 115-118.
- [11] Harada T, Sando I, Myers EN. Microfissure in the oval window area [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1981, 90(2 Pt 1): 174-180.
- [12] Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? [J]. *Cochlear Implants Int*, 2016, 17(1): 3-20.
- [13] Deng W, Liu J, Pang F, et al. Diagnosis and management of pediatric cerebrospinal fluid leakage secondary to inner ear malformations: A report of 13 cases[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2020, 135: 110049.
- [14] Lien TH, Fu CM, Hsu CJ, et al. Recurrent bacterial meningitis associated with Mondini dysplasia[J]. *Pediatr Neonatol*, 2011, 52(5): 294-296.
- [15] Hernandez RN, Changa AR, Bassani L, et al. Cerebrospinal fluid otorrhea and pseudomonas meningitis in a child with Mondini dysplasia: case report[J]. *Childs Nerv Syst*, 2015, 31(9): 1613-1616.
- [16] Kou YF, Zhu VF, Kutz JW Jr, et al. Transcanal Endoscopic Management of Cerebrospinal Fluid Otorrhea Secondary to Congenital Inner Ear Malformations[J]. *Otol Neurotol*, 2016, 37(1): 62-65.
- [17] Isaacson B, Booth T, Kutz JW Jr, et al. Labyrinthitis ossificans: how accurate is MRI in predicting cochlear obstruction? [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009, 140(5): 692-696.
- [18] 张孝飞, 张强, 韦春荣, 等. 医学图像融合技术研究综述[J]. *广西科学*, 2002, 9(1): 64-68.
- [19] Seemann MD, Beltle J, Heuschmid M, et al. Image fusion of CT and MRI for the visualization of the auditory and vestibular system[J]. *Eur J Med Res*, 2005, 10(2): 47-55.
- [20] Yi HJ, Guo H, Ch W, et al. Use of the translabyrinthine approach to repair congenital spontaneous cerebrospinal fluid leakage in five Chinese patients with Mondini dysplasia[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013, 77(12): 1965-1968.
- [21] Park TS, Hoffman HJ, Humphreys RP, et al. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in association with a congenital defect of the cochlear aqueduct and Mondini dysplasia [J]. *Neurosurgery*, 1982, 11(3): 356-362.
- [22] Wang J, Li Y, Chen S, et al. Long-term outcomes of a transmastoid lateral semicircular canal approach to congenital CSF otorrhea in children associated with recurrent meningitis and severe inner ear malformation[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016, 87: 185-189.
- [23] Gubbels SP, Selden NR, Delashaw JB Jr, et al. Spontaneous middle fossa encephalocele and cerebrospinal fluid leakage: diagnosis and management [J]. *Otol Neurotol*, 2007, 28(8): 1131-1139.
- [24] Zwierz A, Masna K, Burduk P. Recurrent Meningitis in Congenital Inner Ear Malformation[J]. *Ear Nose Throat J*, 2021, 100(1\_suppl): 38S-41S.
- [25] Kakigi A, Tomofuji S, Takeda T, et al. Cerebrospinal fluid otorrhea in a patient with congenital inner ear dysplasia[J]. *Auris Nasus Larynx*, 2001, 28(4): 357-359.
- [26] Tyagi I, Syal R, Goyal A. Cerebrospinal fluid otorrhea due to inner-ear malformations: clinical presentation and new perspectives in management [J]. *J Laryngol Otol*, 2005, 119(9): 714-718.
- [27] Thomassin JM, Korchia D, Doris JM. Endoscopic-guided otosurgery in the prevention of residual cholesteatomas[J]. *Laryngoscope*, 1993, 103(8): 939-943.
- [28] Presutti L, Nogueira JF, Alicandri-Ciufelli M, et al. Beyond the middle ear: endoscopic surgical anatomy and approaches to inner ear and lateral skull base[J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2013, 46(2): 189-200.
- [29] 张亮, 刘伟, 彭安全. 经外耳道水下耳内镜修复先天性内耳畸形伴脑脊液耳漏 1 例并文献复习[J]. *中华耳科学杂志*, 2020, 18(1): 195-198.
- [30] Chen B, Shi Y, Gong Y, et al. Simultaneous repair of cerebrospinal fluid otorrhea and cochlear implantation in two patients with recurrent meningitis and severe inner ear malformation[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019, 124: 147-151.

# 头颈肿瘤术后压力感受器衰竭综合征

周政<sup>1</sup> 吴牡丽<sup>1</sup> 李维<sup>1</sup> 艾金刚<sup>1</sup> 张晓伟<sup>1</sup> 陈玉<sup>1</sup> 宋业勋<sup>1</sup> 王芳<sup>1</sup> 沈阳<sup>1</sup> 谭国林<sup>1</sup>

[关键词] 头颈部肿瘤;压力感受器衰竭综合征;外科手术

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2021.11.020

[中图分类号] R739.91 [文献标志码] A

## Baroreceptor failure syndrome after head and neck tumor surgery

**Summary** With the continuous updating of head and neck surgery concepts and techniques, more and more head and neck surgeries are developing in the direction of refinement, however, the more complete the surgery, the greater the possibility of subsequent nerve exposure and injury. Even a slight perturbation of the nerve may cause serious complications, such as pressure receptor failure. It is necessary to review the mechanisms and the characteristics of baroreceptor failure syndrome after head and neck tumor surgery.

**Key words** head and neck neoplasms; baroreceptor failure syndrome; surgical procedures, operative

压力感受器衰竭综合征(baroreceptor failure syndrome, BFS)是一种临床上报道较少并且容易被忽略的临床综合征<sup>[1]</sup>。Sugarbaker等<sup>[2]</sup>于1971年报道在二期颈动脉体瘤切除术后,患者出现了以高血压、心率增快、头痛及焦虑等为特征的临床表现,当时对这一并发症的认识还明显不足。1997年Jordan等<sup>[3]</sup>引入了压力感受器衰竭这个概念,并对其进行了初步的介绍,其实质就是颈动脉窦的压力感受器受损,机体对血压的负反馈调节功能丧失,从而表现出以阵发性高血压、高血压危象、直立性心动过速、直立不耐受为特征的术后并发症。根据病程进展的快慢程度,又分为急性压力感受器衰竭和慢性压力感受器衰竭。急性BFS的症状以突发性为主,常常在外科手术及外伤后出现;慢性BFS发展较为隐匿,临床上报道较多的是头颈癌放疗的后遗效应,常常在数年之后才会出现相应的临床症状,症状的典型与否与压力感受器去神经化的程度有关<sup>[4]</sup>。由于临床症状多样,故而给临床医生的诊断和治疗带来了相当大的挑战,为此,如何进行快速而准确的诊断,并在诊断之后采取行之有效的诊疗措施显得十分必要。

### 1 压力感受器衰竭的发病机制

压力感受器是通过血压对血管壁的牵拉刺激而激活的,它通过瞬时的负反馈调节机制从而调整血压的急剧改变,压力感受器主要位于颈动脉窦、主动脉弓及心肺的血管壁<sup>[5-8]</sup>。当血压升高时主要通过牵拉颈交叉及颈内动脉的血管壁从而使压力感受器产生冲动,冲动从颈动脉窦的神经末梢沿舌咽神经的分支传导至调节血压的中枢-孤束核,激活的孤束核神经元可以产生兴奋的谷氨酸能输出到髓质的腹外侧的尾端,进而提供输出抑制物氨基丁酸能,到达脊髓腹外侧的头端(交感神经活性产生的区域);与此同时,刺激孤束核可以激活迷走神经及凝核的背部迷走核(副交感神经活性产生的区域);因此,血压的增加激活了颈动脉压力感受器和孤束核,可以同时产生抑制交感活性(通过抑制髓质腹外侧的头端)并且激活副交感活性(通过激活迷走神经的迷走神经核的背部),最终导致交感神经的抑制从而使血管舒张,对心脏而言则是导致心输出量的减少;而副交感神经的激活对心脏而言则是导致心率的减少,这些调控恢复了血压的基线值<sup>[9-10]</sup>。当压力感受器受损时,颈动脉窦的赫令(Hering)神经无法使机械刺激转化为电刺激传导至孤束核,因此交感神经的紧张性抑制丧失,从而导致交感活性增加,负反馈反射弧中断,血压无法

<sup>1</sup>中南大学湘雅三医院耳鼻咽喉头颈外科(长沙,410005)  
通信作者:谭国林, E-mail: guolintan@163.com

[31] 伊海金,刘丕楠,郭泓,等. 经迷路入路修补 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏附 2 例报告[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2010, 16(4): 266-270.  
[32] 葛润梅,吴佩娜,许咪咪,等. 经水平半规管前庭入路治疗 Mondini 畸形伴脑脊液耳鼻漏的临床探讨[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2012, 26(1): 10-12.  
[33] 王锡温,刘斐斐. 内耳共同腔畸形脑脊液耳漏修补术一例报告[J]. 中华耳科学杂志, 2014, 12(3): 520-520, 515.

[34] 江刚,郭梦和,刘景,等. 先天性内耳 Mondini 畸形伴脑脊液漏二例[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2010, 4(10): 2049-2051.  
[35] 朱正洁,程岚,杨军. 自发性脑脊液鼻漏的发病机制及治疗[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2020, 33(6): 573-576.  
[36] 张云高,武文明,雷磊. 先天性自发性脑脊液耳鼻漏临床分析[J]. 临床军医杂志, 2009, 37(3): 432-434.