

# 先天性外耳道狭窄畸形合并外耳道胆脂瘤的临床分析和手术治疗

王天颖<sup>1</sup> 李轶<sup>1</sup> 李颖<sup>1</sup> 王丹妮<sup>1</sup> 赵守琴<sup>1</sup>

**[摘要]** **目的:**探讨先天性外耳道狭窄畸形合并外耳道胆脂瘤患者的临床特点和治疗经验。**方法:**回顾性分析 2009 年 1 月—2019 年 12 月期间首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科收治的 152 例(153 耳)先天性外耳道狭窄畸形合并外耳道胆脂瘤患者的临床资料,包括发病年龄、临床表现、体征、听力学、颞骨 CT、手术方式等。根据术前影像学表现、术中所见和病理结果,152 例患者均为先天性外耳道狭窄畸形合并外耳道胆脂瘤,在清理胆脂瘤的同时行外耳道成形和鼓室成形术。**结果:**所有患者术后随访 2~2.5 年,未见胆脂瘤复发,再造后的外耳道均宽敞。行听力重建的 108 耳,听力有明显改善,平均听阈下降 20~35 dB。**结论:**外耳道口狭窄容易并发外耳道胆脂瘤,且外耳道胆脂瘤的发生与外耳道口直径直接相关,但发病早晚与外耳道口直径大小并无直接关系。伴耳廓畸形的严重先天性外耳道狭窄者,极易因耳后红肿破溃造成漏诊、误诊而延误治疗。对此类患者,要先处理胆脂瘤,再进行耳廓再造等整形相关手术。手术应避免耳后切口,为以后行耳廓再造手术创造条件。

**[关键词]** 外耳道狭窄;外耳道胆脂瘤;外科手术

**DOI:**10.13201/j.issn.2096-7993.2022.05.010

**[中图分类号]** R764.9 **[文献标志码]** A

## Clinical analysis and surgical treatment of congenital external auditory canal stenosis complicated with external auditory canal cholesteatoma

WANG Tianying LI Yi LI Ying WANG Danni ZHAO Shouqin

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University, Beijing, 100730, China)

Corresponding author: ZHAO Shouqin, E-mail: shouqinzhao@163.com

**Abstract Objective:** To investigate the clinical features, diagnosis, and treatment experience of congenital stenosis of an external auditory canal with external auditory canal cholesteatoma. **Methods:** The clinical data of 152 patients(153 ears) with congenital external auditory canal stenosis complicated with external auditory canal cholesteatoma treated in the Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery of Beijing Tongren Hospital affiliated to Capital Medical University from January 2009 to December 2019 were analyzed retrospectively, including the age of onset, clinical manifestations, signs, audiology, high-resolution computed tomography(HRCT) of the temporal bone, mode of operation and so on. According to the preoperative imaging findings, intraoperative findings, and pathological results, 152 patients with congenital external auditory canal stenosis with external auditory canal cholesteatoma were treated with canaloplasty and tympanoplasty while clearing the cholesteatoma. **Results:** All patients were followed up for 2—2.5 years, there was no recurrence of cholesteatoma, and the reconstructed external auditory canal was spacious. The hearing levels of 108 ears who underwent hearing reconstruction were significantly improved, and the average hearing threshold was reduced by 20—35 dB. **Conclusion:** The stenosis of the external auditory meatus is easy to be complicated with cholesteatoma of the external auditory canal, and the occurrence of cholesteatoma of the external auditory canal is directly related to the diameter of the external auditory canal meatus. But the time of occurrence of the cholesteatoma is not directly related to the diameter of the external auditory canal. Severe congenital stenosis of the external auditory canal with auricle deformity is easy to be missed and misdiagnosed due to retroauricular redness, swelling, and ulceration. For this kind of patient, cholesteatoma should be treated first, and then plastic surgery such as auricle reconstruction should be performed. Retroauricular incisions should be avoided to create conditions for auricle reconstruction in the future.

**Key words** stenosis of external auditory canal; external auditory canal cholesteatoma; surgical procedures, operative

<sup>1</sup>首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科(北京,100730)  
通信作者:赵守琴,E-mail:shouqinzhao@163.com

先天性外耳道狭窄与胚胎发育的异常或遗传因素有关,常合并先天性耳廓畸形(Marx I度、II度,部分为III度畸形)<sup>[1]</sup>。狭窄的外耳道(骨性外耳道前后径及上下径均 $<4\text{ mm}$ )<sup>[2]</sup>极易导致外耳道胆脂瘤的发生。发生外耳道胆脂瘤后,除了可能出现常见的耳道流脓、耳痛、听力下降等症状外,还可能由于耳道的极度狭窄,而以耳后红肿、皮肤破溃、窦道形成为首发症状,此时极易造成漏诊、误诊<sup>[3]</sup>。同时,伴耳廓畸形的先天性外耳道狭窄合并外耳道胆脂瘤的患者后期常有耳廓再造的需求,因此,在处理此类患者胆脂瘤病变的同时,还要尽可能为耳廓再造手术创造条件<sup>[4]</sup>。本研究通过回顾性分析152例(153耳)患者的临床资料,探讨先天性外耳道狭窄患者的诊断要点、手术方式及处理原则。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

回顾性分析2009年1月—2019年12月于我科住院手术治疗的152例(153耳)先天性外耳道狭窄畸形(耳道口直径小于 $4\text{ mm}$ )合并外耳道胆脂瘤患者的临床资料,其中男97例,女55例;年龄2~56岁,平均手术年龄11.8岁;病程20 d~40年;单耳151例,双耳1例(为双侧外耳道狭窄合并双侧外耳道胆脂瘤,均进行了手术)。所有患者行耳内镜、纯音测听(5例患儿不能配合,进行行为学测听)、声导抗、颞骨CT等检查,并根据病史、辅助检查、术中所见采取不同的手术方式,术中标本常规送病理检查。

152例(153耳)患者中,伴耳廓畸形121耳(79.08%)。临床首发症状为听力下降16耳(10.46%),耳漏80耳(52.29%),耳闷胀感2耳(1.31%),耳痛9耳(5.88%),面瘫2耳(1.31%),

耳周红肿、疼痛、破溃13耳(8.50%),颈部破溃流脓1耳(0.65%),其余30耳(19.61%)无明显症状,因欲行耳整形手术就诊(图1),经辅助检查发现。其中18例患者曾被诊断为中耳炎,7例患者(均伴耳廓畸形)曾被诊断为腮裂瘻管或耳后脓肿并行切开引流。13例患者为耳廓再造术后出现耳道流脓症状而确诊。

所有患者均进行详细的专科检查,外耳道口直径 $1\sim 4\text{ mm}$ ,耳镜检查显示狭窄外耳道被白色或黄褐色团块样组织堵塞34耳,所有患耳鼓膜均窥不清和/或窥视不全,部分合并感染者可见耳道口脓性分泌物,7例曾行耳后切开引流者可见明显耳后瘢痕。

听力学检查提示患者均有不同程度听力下降,其中传导性聋152耳(99.35%), $0.5\sim 4.0\text{ kHz}$ 骨气导间距为( $61.34\pm 15.56$ ) dB HL;混合性聋1耳(0.68%), $0.5\sim 1.0\text{ kHz}$ 骨气导间距为60 dB HL, $2.0\sim 4.0\text{ kHz}$ 骨气导间距为40 dB HL。5例患儿不能配合纯音测听,故进行小儿行为学测听,平均阈值为60 dB,并进行ABR测试,骨导阈值 $20\sim 30\text{ dB}$ ,气导阈值80 dB。颞骨薄层CT扫描示:153耳外耳道有片状、团块状软组织密度影,大部分外耳道壁骨质吸收破坏,使骨性耳道增宽,增宽的外耳道内也被软组织密度影填充,外耳道呈外窄内宽的烧瓶状,其中耳道后壁、下壁受累最重,26耳病变局限于外耳道并未累及上鼓室(图2a);76耳病变累及鼓室;51耳病变广泛累及鼓室、鼓窦及乳突(图2b),其中1耳鼓室、鼓窦发育差,胆脂瘤累及乳突(图2c);13耳因胆脂瘤广泛破坏耳道,颞骨薄层CT检查结果被误判为外耳道膜性闭锁。

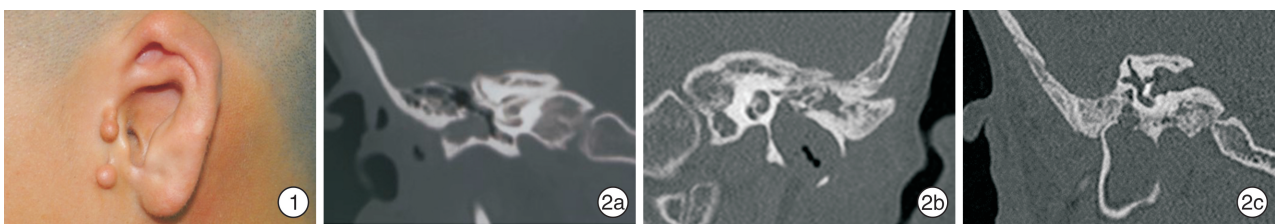


图1 左耳外耳道狭窄伴耳廓畸形 见耳屏前方副耳; 图2 颞骨薄层CT扫描 2a:胆脂瘤病变局限于外耳道;2b:胆脂瘤广泛累及鼓室、鼓窦及乳突;2c:鼓室、鼓窦发育差,胆脂瘤累及乳突。

### 1.2 手术方法

153耳均在全身麻醉下行胆脂瘤清除,并行外耳道和/或中耳腔重建术。手术选择耳道、耳甲腔切口,避免进行耳后切口。术中根据不同患者的胆脂瘤破坏程度以及自身耳道、中耳条件分别采用不同术式,主要处理方式有:①鼓膜完整或被胆脂瘤

压迫内陷、胆脂瘤范围仅局限于外耳道者,清除胆脂瘤的同时行外耳道成形(26耳);②胆脂瘤累及鼓室,除常规行外耳道成形外,还行鼓室探查清理鼓室病变,但由于镫骨固定、前庭窗闭锁或面神经遮窗,17耳行外耳道成形和鼓膜修补;③胆脂瘤侵及鼓室,但畸形锤砧融合体与镫骨连接尚好,在充

分清除胆脂瘤并进行外耳道成形外,82 耳行 II 型鼓室成形术;④病变累及鼓室、鼓窦、乳突,中耳条件尚好,行外耳道成形、鼓室成形,25 耳放置人工听骨(PORP 人工听骨植入 23 耳、TORP 人工听骨植入 2 耳);⑤3 耳胆脂瘤破坏广泛,严重侵及上鼓室、鼓窦、乳突,行开放式乳突根治,其中 1 耳可见活动镫骨足板,进行 TORP 人工听骨植入;2 耳鼓室、鼓窦及乳突蜂房几乎未发育,仅行乳突根治及外耳道成形。

所有患者术中均进行外耳道或乳突腔植皮,即植入替尔(Thierseh)皮片。行鼓室成形术的 124 耳均采用颞肌筋膜作人工鼓膜,开放乳突者行外耳道成形时,扩大其骨性外耳道后上壁过程中要避免暴露乳突蜂房,同时尽可能磨薄外耳道前壁(颞颌关节窝后壁),使能完全明视小鼓膜及其与外耳道前壁的夹角。所有患者术腔填塞抗生素明胶海绵和抗生素甘油纱条,防止术腔感染及外耳道瘢痕狭窄。对于术前存在耳后窦道者,在手术清理耳后窦道内肉芽时同期缝合窦道,耳后伤口均一期缝合,尽量减少耳后皮肤瘢痕,为后期的耳廓再造创造条件。

### 1.3 术后处理及随访

术后 3 周撤除术腔填塞纱条,每周换药 1 次,术后 3、6、12 个月复查耳内镜及纯音测听,以后每年门诊复诊 1 次。随访时间截止至 2021 年 12 月。

## 2 结果

152 例(153 耳)患者术后病理均为胆脂瘤,平均术后 5 周外耳道及人工鼓膜上皮化。26 例患者术后半年行耳廓再造术。所有患者随访 2~2.5 年,未见胆脂瘤复发,再造后的外耳道均宽敞(图 3),有脱落的痂皮(外耳道成形时植入替尔皮片所致)。定期随访并清理痂皮。行听力重建的 108 耳,平均听阈下降 20~35 dB。

## 3 讨论

先天性外耳道狭窄是耳科比较常见的畸形之一,发生机制尚未完全明确,通常认为是遗传和/或环境因素综合导致。外耳道起源于第一鳃裂,于胚胎期发育完成,而中耳结构及耳廓由第一、第二鳃弓发生,因此,先天性耳道畸形常易和耳廓畸形等各类外中耳畸形合并存在。由于狭窄的外耳道导致脱落上皮不易排出,且还会伴耳道走行异常等因素,因此先天性外耳道狭窄容易导致外耳道胆脂瘤的发生<sup>[5-6]</sup>。

外耳道狭窄畸形通常是指外耳道口直径小于 4 mm,这种程度的狭窄极易并发外耳道胆脂瘤,特别是当外耳道直径小于 2 mm 时<sup>[2]</sup>。本研究 152 例患者中,外耳道口直径 3~4 mm 者 65 例,≤ 2 mm 者 87 例。可见,外耳道口狭窄是导致外耳道

胆脂瘤发生的直接因素,尤其是当外耳道口直径≤ 2 mm 时。胆脂瘤的发生与外耳道狭窄的程度直接相关,这与既往文献报道一致。有文献报道,3 岁以内的幼儿胆脂瘤发生率低,12 岁以下的儿童外耳道胆脂瘤常无骨质吸收现象<sup>[1]</sup>。而本组资料显示,外耳道狭窄畸形患者发生胆脂瘤时的年龄差异很大,发病年龄为 2~56 岁。对本组 153 耳的耳道口直径与首发症状出现年龄进行皮尔逊相关性分析,表明耳道口直径大小与发病年龄并无相关性( $P>0.05$ )。152 例患者中,14 例首发症状为耳周红肿、疼痛、破溃,其中 7 例因此而进行耳后切开引流。从颞骨 CT 表现和术中情况发现,此 14 例患者的耳道口直径均小于 2 mm,可见,外耳道口直径≤ 2 mm 的患者更容易因为耳道无法引流而导致耳后或颈部窦道形成。但从 14 例患者的 CT 表现看,窦道形成与否与胆脂瘤的破坏范围并无直接相关性。

外耳道狭窄畸形合并外耳道胆脂瘤的漏诊误诊率很高,尤其是合并耳廓畸形者。本研究 152 例(153 耳)患者中,18 耳被诊断为中耳炎,导致感染反复发生,最长病史达 40 年;30 耳无明显症状,欲行耳整形手术就诊经辅助检查发现;13 耳为耳廓再造术后出现耳道流脓症状而确诊;7 耳诊断为腮裂瘻管或耳后脓肿并行切开引流。漏诊误诊率达 44.44%(68/153),均为合并耳廓畸形者。

所有漏诊误诊的患者中,以耳后红肿破溃或耳后、颈部窦道形成为首发症状的患者误诊率最高,14 例患者中有 7 例误诊为腮裂瘻管。此 7 例患者均伴有严重的耳廓畸形,外耳道口极度狭窄如针孔状,被误判为外耳道闭锁。当出现耳后红肿疼痛时,极易被认为是畸形合并腮裂瘻管,这类患者常因误诊而不能得到及时有效的治疗<sup>[2,7]</sup>,并反复进行耳后脓肿切开引流甚至形成耳后窦道,从而在耳后形成严重的皮肤瘢痕,为后期耳廓再造手术带来困难。本组 13 例患者在发病前已经完成了耳廓再造,耳道流脓的症状出现于耳廓再造后。再造耳廓的存在,不仅有感染扩散后累及再造耳廓软骨支架的风险,也会影响胆脂瘤清除及外耳道成形手术的切口,导致更容易出现耳道再狭窄和感染等并发症。从这 13 例患者骨质破坏的程度及其患病的病程分析,外耳道胆脂瘤很可能在耳廓再造前就已发生。颞骨 CT 检查具有明确的诊断价值<sup>[7-11]</sup>,尤其对于先天性耳廓畸形伴外耳道狭窄的患者意义重大,不仅可了解外中耳畸形情况<sup>[12]</sup>,而且能有效排除胆脂瘤<sup>[13-14]</sup>。及时的颞骨 CT 检查,可有效避免误诊漏诊和耳后脓肿及窦道形成,为后期耳廓再造手术创造机会。但需要注意的是,当胆脂瘤广泛破坏外耳道骨质,造成外耳道底壁甚至整个鼓骨完全



消失时,颞骨薄层 CT 扫描可以表现为外耳道区域未见任何骨质,此种 CT 表现很容易被误判为外耳道膜性闭锁(图 4)而造成漏诊或误诊。

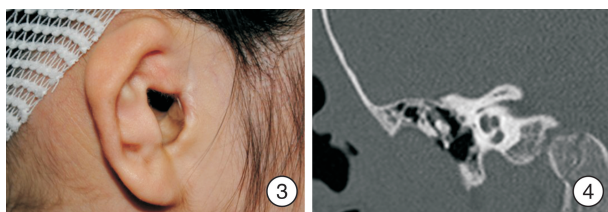


图 3 术后宽敞的外耳道; 图 4 胆脂瘤广泛破坏外耳道时的颞骨薄层 CT 由于外耳道胆脂瘤破坏,外耳道底壁和鼓骨消失,颞骨薄层 CT 误报为膜性闭锁。

可见,对先天性外耳道狭窄,尤其是耳道口严重狭窄( $\leq 2$  mm)的患者,无论年龄大小,均应密切关注有无外耳道胆脂瘤的形成。尤其是出现耳周红肿、疼痛等表现时,更要警惕外耳道胆脂瘤的出现,尽早进行 CT 扫描防止误诊漏诊。对于耳廓畸形伴外耳道狭窄的患者,建议常规进行颞骨 CT 扫描。如果发现狭窄的外耳道伴外耳道胆脂瘤的发生,应在耳廓再造手术之前进行胆脂瘤清除和外耳道成形,再行耳廓整形术,这样不仅可以更好地获得外耳道与耳廓的美容效果,还能最大程度避免耳廓再造术后耳道感染的风险。存在耳廓畸形的外耳道狭窄合并外耳道胆脂瘤的治疗要与耳廓再造分期进行,先处理外耳道胆脂瘤,再进行耳廓再造手术。外耳道狭窄合并外耳道胆脂瘤的手术方式通常采取伴或不伴鼓室成形的外耳道成形术<sup>[15]</sup>,同时采取外耳道替尔皮片植皮,可有效避免外耳道再狭窄的发生。手术切口应尽量避免耳后切口而选择耳道、耳甲腔切口,尤其对于伴耳廓畸形的患者。此切口可以在进行切口时即解决耳道口扩大成形的问题,同时避免产生耳后瘢痕,为将来行耳廓再造手术创造条件。本组 153 耳均取得很好的术后效果。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

#### 参考文献

[1] Eavey RD. Microtia and significant auricular malformation. Ninety-two pediatric patients[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 121(1): 57-62.  
[2] Cole RR, Jahrsdoerfer RA. The risk of cholesteatoma in congenital aural stenosis[J]. Laryngoscope, 1990,

100(6):576-578.

- [3] 赵守琴,韩德民,戴海江,等.伴皮肤窦道的先天性外耳道狭窄及胆脂瘤的诊断与治疗[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2009,44(2):118-121.  
[4] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会耳科组,中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会耳科学组,中华医学会整形外科学分会耳再造学组.先天性外中耳畸形临床处理策略专家共识[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,50(3):182-186.  
[5] Yin D, Li C, Juan H, et al. Morphological Characteristics of Osseous External Auditory Canal and Its Relationship With External Auditory Canal Cholesteatoma in Patients With Congenital Aural Stenosis[J]. Otol Neurotol, 2017, 38(10): 1528-1534.  
[6] 张天宇,施宇轩.先天性外中耳畸形(8)——相关综合征研究进展[J].听力学及言语疾病杂志,2019,27(6):697-700.  
[7] 赵鹏飞,王振常,鲜军舫,等.外耳道胆脂瘤的 CT 诊断[J].临床放射学杂志,2011,30(1):26-28.  
[8] 郑雅丽,郭继周,戴海江,等.先天性外耳道狭窄伴外耳道或中耳乳突胆脂瘤的手术治疗[J].耳鼻咽喉-头颈外科,2002,9(5):266-268.  
[9] 宋忠义,于学民,王春芳,等.累及鼓室和乳突的外耳道胆脂瘤的手术治疗[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2018,32(12):937-940.  
[10] 周霓,李玲波,林琳. II-IV 型外耳道胆脂瘤临床特征及手术治疗[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2016,30(16):1287-1289,1296.  
[11] Li CL, Chen Y, Chen YZ, et al. Congenital Aural Stenosis: Clinical Features and Long-term Outcomes[J]. Sci Rep, 2016, 6: 27063.  
[12] Kösling S, Omenzetter M, Bartel-Friedrich S. Congenital malformations of the external and middle ear[J]. Eur J Radiol, 2009, 69(2): 269-279.  
[13] Shin SH, Shim JH, Lee HK. Classification of external auditory canal cholesteatoma by computed tomography[J]. Clin Exp Otorhinolaryngol, 2010, 3(1): 24-26.  
[14] Casazza GC, Jonas RH, Kesser BW. Congenital Aural Stenosis with Cholesteatoma [J]. Otol Neurotol, 2021, 43(3): 320-327.  
[15] 张天宇,陈丽丽,李辰龙.先天性外中耳畸形(16)——外耳道成形技术进展[J].听力学及言语疾病杂志,2021,29(5):594-596.

(收稿日期:2021-11-22)