

• 病例报告 •

内淋巴囊肿伴内耳出血 1 例

章程¹ 李非田² 张国明¹ 戴春富²

[摘要] 报道 1 例 27 岁女性内淋巴囊肿伴内耳出血患者。该患者左耳听力下降伴持续耳鸣, MRI 提示内淋巴囊软组织影, 考虑肿瘤累及半规管及前庭, 行迷路路径内淋巴囊肿切除术。术后无脑脊液漏, 面神经功能正常, 术后 1 年颞骨 MRI 增强无肿瘤复发。

[关键词] 内淋巴囊肿; 内耳出血; 显微手术

DOI: 10.13201/j.issn.2096-7993.2023.05.013

[中图分类号] R764.9 [文献标志码] D

Endolymphatic sac tumor with intralabyrinthine hemorrhage: a case report

ZHANG Cheng¹ LI Feitian² ZHANG Guoming¹ DAI Chunfu²

(¹Department of Otorhinolaryngology, Yuecheng District Hospital, Shaoxing, 312000, China;

²Department of Otolaryngology and Skull Base Surgery, EENT Hospital, Fudan University)

Corresponding author: ZHANG Guoming, E-mail: zgment@163.com

Abstract A 27-year-old female patient suffering endolymphatic sac tumor with intralabyrinthine hemorrhage was reported. The patient had hearing loss in the left ear with continuous tinnitus, and MRI showed the soft tissue shadow of endolymphatic sac. Considering that the tumor involved semicircular canal and vestibule, endolymphatic cyst tumor resection was performed by labyrinth route. After surgery, there was no cerebrospinal fluid leakage and facial nerve function was normal. More importantly, enhanced MRI of temporal bone showed no tumor recurrence 1 year after surgery.

Key words endolymphatic sac tumor; intralabyrinthine hemorrhage; microscopic surgery

1 病例报告

患者, 女, 27 岁, 因左耳听力下降伴持续性耳鸣 2 个月于 2020 年 11 月 12 日入院。否认眩晕、耳闷。体检: 双外耳道通畅, 鼓膜正常, 面神经 HB

1 级, 后组脑神经功能无异常。纯音测听右左耳听阈分别为 16 dB 和 70 dB, 左耳感音神经性聋(曾在当地医院以突发性聋治疗, 效果不佳)。颞骨 MRI 提示左侧内听道与乙状窦之间岩骨后缘内淋巴囊区软组织影, 0.8 cm × 1.9 cm 大小, 形态不规则, 边缘欠光整, 边界欠清, T1WI 等高混杂信号, T2WI 以高信号为主, 内见少许等低信号, 无明显

¹绍兴市越城区人民医院耳鼻咽喉科(浙江绍兴, 312000)

²复旦大学附属眼耳鼻喉科医院耳神经颅底外科

通信作者: 张国明, E-mail: zgment@163.com

引用本文: 章程, 李非田, 张国明, 等. 内淋巴囊肿伴内耳出血 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2023, 37(5): 386-388. DOI: 10.13201/j.issn.2096-7993.2023.05.013.

[35] Haidar L, Tamas TP, Stolz F, et al. Symptom patterns and comparison of diagnostic methods in ragweed pollen allergy[J]. Exp Ther Med, 2021, 21(5): 525.

[36] Bonini M, Monti GS, Pelagatti MM, et al. Ragweed pollen concentration predicts seasonal rhino-conjunctivitis and asthma severity in patients allergic to ragweed[J]. Sci Rep, 2022, 12(1): 15921.

[37] Creticos PS, Pfaar O. Ragweed sublingual tablet immunotherapy: part I-evidence-based clinical efficacy and safety[J]. Immunotherapy, 2018, 10(7): 605-616.

[38] Nolte H, Amar N, Bernstein DI, et al. Safety and tolerability of a short ragweed sublingual immunotherapy tablet[J]. Ann Allergy Asthma Immunol, 2014, 113(1): 93-100.

[39] Kim H, Wasserman S, Hébert J, et al. Efficacy and

safety of ragweed sublingual immunotherapy in Canadian patients with allergic rhinoconjunctivitis[J]. Allergy Asthma Clin Immunol, 2014, 10(1): 55.

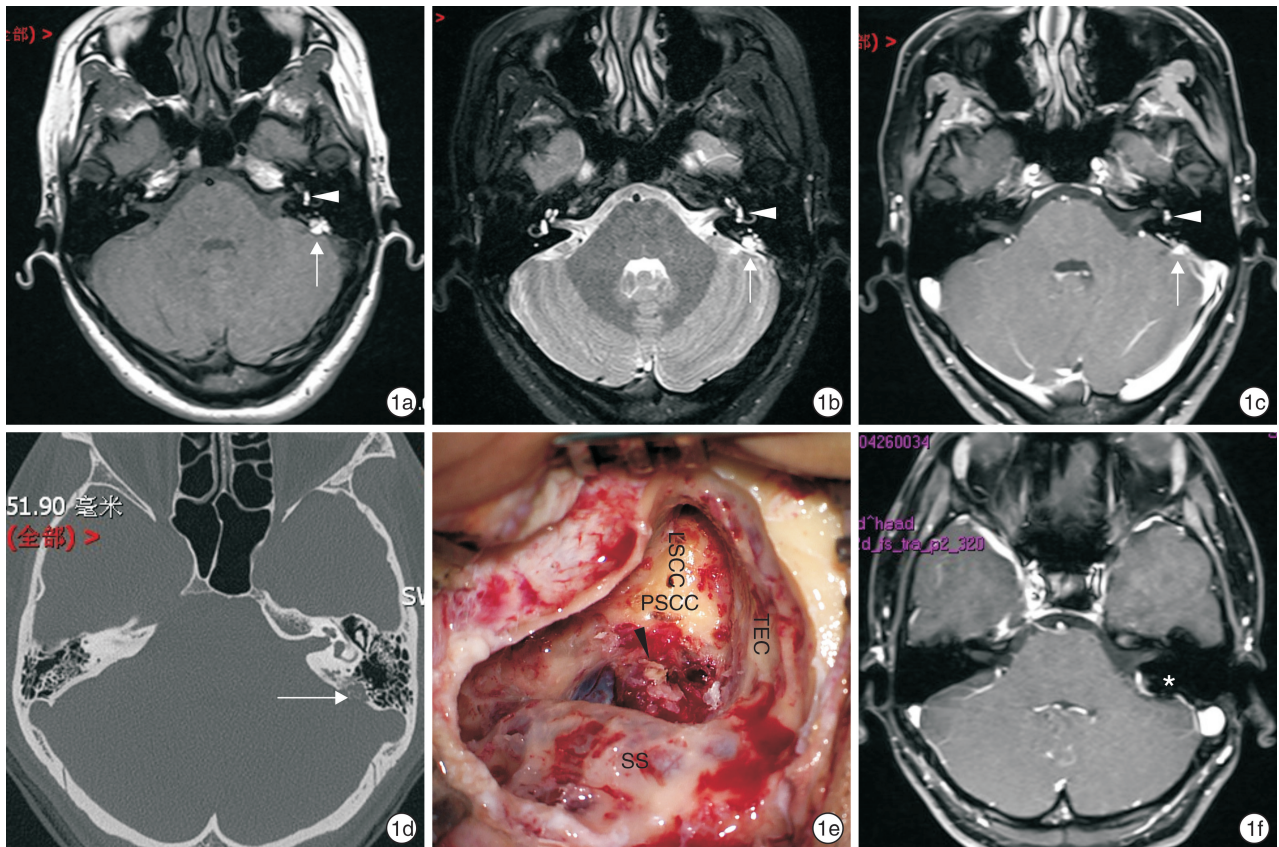
[40] Nolte H, Bernstein DI, Nelson HS, et al. Efficacy and Safety of Ragweed SLIT-Tablet in Children with Allergic Rhinoconjunctivitis in a Randomized, Placebo-Controlled Trial[J]. J Allergy Clin Immunol Pract, 2020, 8(7): 2322-2331.

[41] Ellis AK, Gagnon R, Bernstein DI, et al. Randomized controlled trial of ragweed sublingual immunotherapy tablet in the subpopulation of Canadian children and adolescents with allergic rhinoconjunctivitis[J]. Allergy Asthma Clin Immunol, 2021, 17(1): 127.

(收稿日期: 2022-02-05 修回日期: 2023-04-06)

弥散受限,增强后肿块不均匀强化,左侧上、外、后半规管及前庭 T1WI 为高信号,耳蜗形态、信号未见明显异常,内听道未见明显异常(图 1a、b、c)。颞骨高分辨 CT 示左侧岩锥后缘不规则骨质吸收破坏,涉及前庭导水管、乙状窦壁,局部伴低密度软组织影(图 1d)。腹部 B 超未见异常。临床诊断左内淋巴囊肿肿瘤。考虑肿瘤累及半规管及前庭,行迷路径路内淋巴囊肿肿瘤切除术。术中首先行乳突轮廓化,保留外耳道后壁,随后进一步轮廓化乙状窦,面

神经,水平、后、上半规管。充分暴露内淋巴囊区域,内淋巴表面为蓝色,表面肿瘤易出血(图 1e)。肿瘤位于乙状窦前下后半规管后方,向前累及内淋巴管。切除后,水平、上半规管,内听道轮廓化,充分暴露肿瘤后完整切除内淋巴囊及肿瘤,脑膜完整保留。术后无脑脊液漏,面神经功能正常,术后 1 年颞骨 MRI 增强无肿瘤复发(图 1f)。术后病理切片见图 2。



1a:左岩骨后缘内淋巴囊区肿块影,0.8 cm×1.9 cm 大小,形态不规则,边缘欠光整,边界欠清,T1WI 等高混杂信号,内见少许低信号,无明显弥散受限(长箭头所示),前庭 T1WI 为高信号(三角箭头所示);1b: MRI T2WI 以高信号为主,内见少许低信号,无明显弥散受限(长箭头所示),前庭耳蜗 T2WI 为高信号(三角箭头所示);1c: MRI 增强后肿块显著不均匀强化(长箭头所示),前庭 T1WI 为高信号(三角箭头所示);1d: 颞骨高分辨 CT 示左侧岩锥后缘不规则骨质吸收破坏,涉及前庭导水管、乙状窦壁,局部伴低密度软组织影(长箭头所示),半规管未见明显累及;1e: 完璧式乳突轮廓化后充分暴露内淋巴囊区域,内淋巴表面为蓝色,表面肿瘤易出血(三角箭头所示),肿瘤位于乙状窦(SS)、前下后半规管后方(PSCC),向前累及内淋巴管;1f: 左侧乳突、内淋巴囊区部分结构缺损,前庭、水平半规管及后半规管部分缺如,局部术区软组织影增厚,颞骨 MRI 增强扫描内淋巴囊区域未见明显强化灶(星号)。

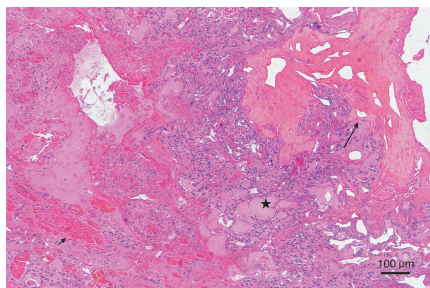
图 1 左耳内淋巴囊肿肿瘤患者资料

2 讨论

内淋巴囊肿肿瘤是较罕见的颞骨肿瘤,起源于内淋巴管或内淋巴囊。其临床特点以内淋巴囊为中心,破坏性生长,并可累及周围的重要神经血管。该肿瘤生长慢,低度恶性,患者表现为听力下降、耳鸣、眩晕,部分患者临床表现类似梅尼埃病^[1]。其听力下降的机制与肿瘤侵犯内耳结构,或肿瘤导致

内耳积水、内耳出血有关^[2]。临床上内淋巴囊肿肿瘤多为散发型,由 Hassard 等^[3]在 1984 年首先报道,他对 1 例诊断为梅尼埃病患者行内淋巴囊减压时发现内淋巴囊区域有红色易出血新生物,术后病理为腺癌。内淋巴囊肿肿瘤也同视网膜血管综合征(VHL)综合征相关,目前认为 VHL 综合征患者 11%~16% 可有内淋巴囊肿肿瘤,其中 30% 为双侧

发病。VHL 综合征患者还可表现为颅内、脊椎、视网膜血管母细胞瘤及肾、胰腺囊肿或肿瘤。内淋巴囊肿瘤的主要临床表现为听力下降、耳鸣、眩晕。当进一步发展累及周围神经后出现面瘫、声嘶、呛咳、复视等相应的症状^[4]。目前研究认为淋巴囊肿瘤的前庭听觉症状与肿瘤累及内耳结构伴发内耳积水、内耳出血有关。Butman 等^[5]最早报道 3 例内淋巴囊肿瘤患者同时伴发内淋巴积水,但对侧耳无积水,其中 2 例患者经手术后听力稳定,耳鸣和眩晕好转。Jagannathan 等^[2]报道 1 例 VHL 综合征患者,左耳 10 年前出现突发性聋,随后听力进一步下降,伴耳鸣、眩晕,颞骨 MRI 仅提示左内耳出血表现,但内淋巴囊区域颞骨 MRI 检查未见明显肿瘤。考虑 VHL 综合征患者 60% 可有听觉前庭症状,但影像学检查在内淋巴囊区域并没有阳性表现,该患者术中探查发现内淋巴囊区域有 2 mm 大小的肿瘤,切除后耳鸣和眩晕症状改善。Butman^[6]等报道 35 例 VHL 综合征患者,14 例有突发性聋患者中 11 例 MRI 检查提示内耳出血,而其他渐进性听力下降的 VHL 综合征患者的颞骨 MRI 并未表现内耳出血。因此认为内耳出血可能为内淋巴囊肿瘤的早期表现,而且内淋巴囊肿瘤患者出现突发听力下降可能与内耳出血有关,需要引起临床重视。



可见内含胶体的滤泡结构(星号)并伴有骨质破坏(长箭头)、间质充血及出血(短箭头)苏木精-伊红染色×100。

图 2 组织病理切片检查

目前认为内淋巴囊肿瘤一旦诊断应尽早手术,手术尽管不能使听力逆转,但能保护残留听力,改

善眩晕、耳鸣等症状,同时还能避免因肿瘤进一步发展破坏其他脑神经而引起的更严重的并发症。手术径路可根据病变的大小、部位及听力状况选择,当肿瘤局限于内淋巴囊区域,没有累及内耳等重要结构,可选择经乳突的迷路后径路切除肿瘤,保留听力;当肿瘤向前发展累及内耳结构,可选择迷路径路切除肿瘤;当肿瘤进一步发展累及颈静脉孔区,并累及颅内,可选择颞下窝或乙状窦后径路切除肿瘤^[7]。若病变复杂或毗邻重要血管、神经,难以彻底切除,可术后采用辅助治疗。本例患者经迷路径路手术后 1 年复查,未见肿瘤复发,而且无并发症发生。临床上建议内淋巴囊肿瘤患者需长期随访。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

[1] Heffner DK. Low-grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin A clinicopathologic study of 20 cases[J]. Cancer,1989,64(11):2292-302.
 [2] Jagannathan J, Butman JA, Lonser RR, et al. Endolymphatic sac tumor demonstrated by intralabyrinthine hemorrhage. Case report[J]. J Neurosurg,2007, 107(2):421-425.
 [3] Hassard AD, Boudreau SF, Cron CC. Adenoma of the endolymphatic sac[J]. J Otolaryngol, 1984, 13 (4): 213-216.
 [4] Manski TJ, Heffner DK, Glenn GM, et al. Endolymphatic sac tumors. A source of morbid hearing loss in von Hippel-Lindau disease[J]. JAMA,1997,277(18): 1461-1466.
 [5] Butman JA, Nduom E, Kim HJ, et al. Imaging detection of endolymphatic sac tumor-associated hydrops [J]. J Neurosurg,2013,119(2):406-411.
 [6] Butman JA, Kim HJ, Baggenstos M, et al. Mechanisms of morbid hearing loss associated with tumors of the endolymphatic sac in von Hippel-Lindau disease [J]. JAMA,2007,298(1):41-48.
 [7] Dornbos D 3rd, Kim HJ, Butman JA, et al. Review of the Neurological Implications of von Hippel-Lindau Disease[J]. JAMA Neurol,2018,75(5):620-627.

(收稿日期:2021-07-19)