

中耳胆脂瘤并发迷路瘘管和迟发性膜迷路积水 1 例

林锋^{1Δ} 吴倩如¹ 张毅博¹ 戴春富¹

[摘要] 迟发性膜迷路积水(delayed endolymphatic hydrops, DEH)是引起眩晕一种不常见的疾病,在临床上不受重视容易误诊其他眩晕疾病。本文报道了 1 例容易误诊的眩晕患者。患者为中耳胆脂瘤并发迷路瘘管,然而其眩晕为发作性眩晕,不能用迷路瘘管导致迷路炎作为解释,怀疑合并有膜迷路积水可能,并经内耳 MRI 钆造影证实为膜迷路积水。首次报道了中耳胆脂瘤并发迷路瘘管和 DEH 的病例,经手术切除胆脂瘤同期行三半规管阻塞,术后随访 2 年内未再发作眩晕。对眩晕疾病的诊断,细致的眩晕病史询问至关重要。

[关键词] 迟发性膜迷路积水;迷路瘘管;中耳胆脂瘤;内耳 MRI 钆造影;膜迷路积水

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.08.015

[中图分类号] R764 **[文献标志码]** D

A case report of middle ear cholesteatoma complicated with labyrinthine fistula and delayed endolymphatic hydrops

LIN Feng WU Qianru ZHANG Yibo DAI Chunfu

(Department of Otorhinolaryngology, Fudan University Eye and ENT Hospital, Key Laboratory of Auditory Medicine of the National Health Commission, Shanghai, 200031, China)

Corresponding author: DAI Chunfu, E-mail: cfdai66@126.com

Abstract Delayed endolymphatic hydrops (DEH) is a rare disease that causes vertigo and is often misdiagnosed as other vertigo diseases. This article reports on a patient with vertigo who was easily misdiagnosed. The patient was a middle ear cholesteatoma complicated by labyrinthine fistula (LF); however, his vertigo was episodic vertigo, which could not be explained solely by LF causing labyrinthitis. The possibility of endolymphatic hydrops was suspected, which was confirmed by inner ear magnetic resonance gadolinium imaging. This is the first reported case of middle ear cholesteatoma complicated by LF and DEH. The patient underwent surgical resection of the cholesteatoma and three semicircular canal obstructions at the same time. During two years postoperative follow-up, the patient did not experience a recurrence of vertigo. When diagnosing vertigo diseases, a careful history of vertigo is of utmost importance.

Key words delayed endolymphatic hydrops; labyrinthine fistula; middle ear cholesteatoma; inner ear magnetic resonance gadolinium imaging; endolymphatic hydrops

¹复旦大学附属耳鼻喉科医院耳鼻咽喉科 国家卫生健康委员会听觉医学重点实验室(上海,200031)

^Δ现在福建医科大学附属南平第一医院耳鼻咽喉科(福建南平,353000)

通信作者:戴春富, E-mail: cfdai66@126.com

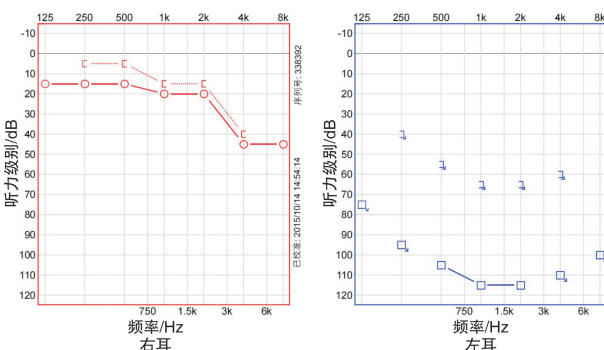
引用本文: 林锋, 吴倩如, 张毅博, 等. 中耳胆脂瘤并发迷路瘘管和迟发性膜迷路积水 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2023, 37(8): 670-672. DOI: 10.13201/j.issn.2096-7993.2023.08.015.

- [11] Barroso Ribeiro R, Ribeiro Breda E, Fernandes Monteiro E. Prognostic significance of nodal metastasis in advanced tumors of the larynx and hypopharynx [J]. Acta Otorrinolaringol Esp, 2012, 63(4): 292-298.
- [12] Myers EN, Alvi A. Management of carcinoma of the supraglottic larynx: evolution, current concepts, and future trends [J]. Laryngoscope, 1996, 106(5 PT 1): 559-567.
- [13] Spriano G, Piantanida R, Pellini R, et al. Elective treatment of the neck in squamous cell carcinoma of the larynx: clinical experience [J]. Head Neck, 2003, 25(2): 97-102.
- [14] 孟斌, 付凯. 淋巴瘤病理诊断新进展 [J]. 中国肿瘤临床, 2016, 43(14): 613-619.
- [15] 谢洪, 魏伯俊, 申虹, 等. 甲状腺乳头状癌多原发癌的临床分析 [J]. 中国现代医学杂志, 2019, 29(1): 120-124.
- [16] 付尚志. 双原发癌 45 例临床分析 [J]. 肿瘤防治研究, 2001, 28(2): 142-143.
- [17] Utada M, Ohno Y, Hori M, et al. Incidence of multiple primary cancers and interval between first and second primary cancers [J]. Cancer Sci, 2014, 105(7): 890-896.
- [18] 李敏, 曹轶侠, 谢明, 等. 下咽癌伴发双重癌 63 例临床分析 [J]. 中国眼耳鼻喉科杂志, 2017, 17(5): 337-341.
- [19] 黎琪, 张标, 牛丰南, 等. 合并结直肠癌双原发癌患者的临床病理特征、MSI 及 K-ras 基因突变分析 [J]. 中华医学杂志, 2020, 100(4): 301-306.

(收稿日期: 2021-12-30)

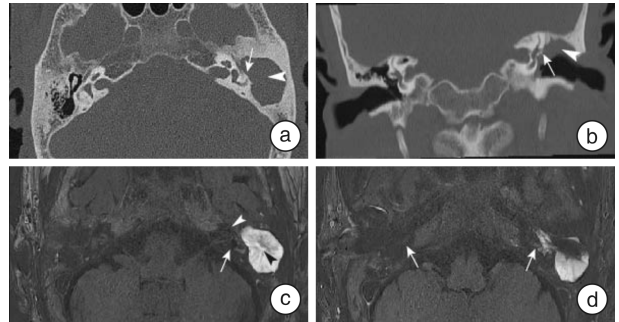
1 病例报告

患者,男,64岁,因“眩晕 10 个月”就诊,患者 10 个月前无明显诱因出现眩晕,呈阵发性天旋地转感,每次眩晕约十多分钟至数小时,发作频率 4~5 次/月,伴有耳闷胀、耳鸣、恶心呕吐,无偏头痛,无畏光、畏声及视觉先兆症状,无发热等不适,就诊当地医院予以口服药物后症状可好转,但仍会反复发作。追问病史:患者 40 余年前出现左耳痛后反复流脓,脓液呈臭味,伴有明显的听力下降,无眩晕、耳鸣、耳闷。专科体检:左外耳道见黄白色脓性分泌物,清除后见鼓膜紧张部大穿孔,鼓室内见红色肉芽组织,乳突呈自然根治状。音叉检查左耳 Rinne 试验阴性,右耳 Rinne 试验阳性,Weber 实验偏右,无自发性眼震,瘘管实验阴性。辅助检查:纯音听阈示左耳极重度感音神经性聋,右耳平均听阈气导 18 dB,骨导 12 dB(图 1)。颞骨高分率 CT 示左侧鼓室乳突腔软组织影,伴周围骨质吸收破坏,水平半规管骨质破坏(图 2a、b)。经静脉颞骨 MRI 钆造影示:3D real IR 扫描示左侧耳蜗、前庭内低信号区面积扩大,考虑左侧耳蜗、前庭内淋巴积水(图 2c)。3D real IR 扫描示左侧耳蜗底圈外淋巴区域稍高信号,较右侧耳蜗底圈信号增高(图 2d)。实验室检查:血常规、生化全套、凝血功能等均未见明显异常。入院诊断:①左中耳胆脂瘤伴水平半规管瘘;②左侧迟发性膜迷路积水。在全身麻醉下行“开放式乳突切开+3 个半规管填塞+鼓室成形术”。术中见乳突腔及鼓室内胆脂瘤及大量粉红色肉芽组织,彻底清除,见听骨链破坏消失,仅有镫骨底板存在活动好。轮廓化乳突腔及面神经管,暴露 3 个半规管见水平半规管前部骨质缺损,膜半规管完整(图 3a),继续透明化 3 个半规管(图 3b),取条状颞肌筋膜(图 3c)分别填塞 3 个半规管后予以骨蜡封闭(图 3d~f)。术后第 1 天查看患者无明显眩晕,仅有平衡不稳感,顺利出院康复。术后 2 年门诊随访未诉有眩晕,左耳再生鼓膜完整。



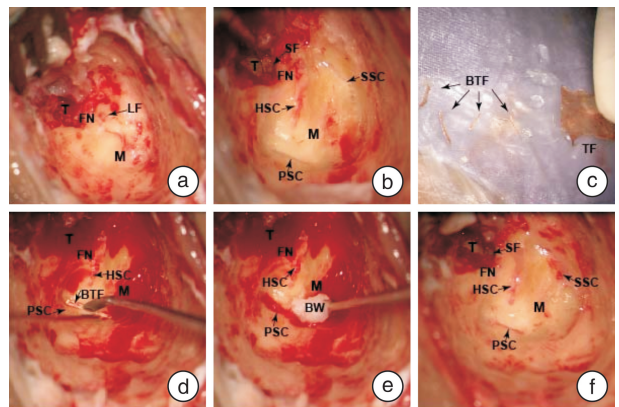
纯音听阈示左耳极重度感音神经性聋,右耳平均听阈气导 18 dB,骨导 12 dB(平均听阈指 0.5, 1.0, 2.0 kHz 三个频率上的平均听阈)。

图 1 双耳纯音听阈检查结果



a:高分辨率中耳 CT 轴位示左侧鼓室乳突腔巨大软组织影伴周围骨质及听骨吸收破坏(白色短箭头所示),中耳病变为膨胀性生长伴周围骨质增生,鼓室入口明显增宽,并破坏水平半规管(白色长箭头所示);b:中耳 CT 冠位示水平半规管骨质破坏(白色长箭头所示),上鼓室外侧壁消失;c:内耳钆造影 MRI 3D real IR 序列扫描示左侧耳蜗(白色短箭头所示)、前庭(白色长箭头所示)内淋巴低信号区面积扩大,左侧鼓室及乳突内高信号占位影(黑色短箭头所示);d:3D real IR 扫描示左侧耳蜗底圈外淋巴区域稍高信号,较右侧耳蜗底圈信号增高(白色长箭头所示)。

图 2 中内耳影像学表现



a:左耳开放式乳突切开轮廓化后见水平半规管骨质破坏,累及膜迷路,镫骨板上结构破坏消失;b:进行 3 个半规管透明化及面神经轮廓化,暴露三个半规管部分膜管,面神经完整;c:取颞肌筋膜切成条状用于填塞半规管备用;d:用条状颞肌筋膜进行后半规管填塞;e:条状颞肌筋膜填塞后半规管用骨蜡再次封闭;f:进行 3 个半规管用条状颞肌筋膜填塞及骨蜡封闭。T:鼓室;FN:面神经;M:乳突;SF:镫骨底板;HSC:水平半规管;SSC:上半规管;PSC:后半规管;TF:颞肌筋膜;BTF:条状颞肌筋膜;BW:骨蜡。

图 3 患耳术中所见

2 讨论

迟发性内淋巴积水(delayed endolymphatic hydrops, DEH)和迷路瘘管均是引起外周性眩晕的病因,两者引起眩晕的机制完全不同,所以治疗方法也不相同。DEH 的病因机制未完全明了,目前认为是炎症、创伤以及一些未知的病因等造成耳蜗

功能的损害,但保留了前庭功能,早期只出现听力下降,随着病情的发展开始出现内淋巴功能的损害,则出现了 DEH。有研究认为 DEH 是内耳病变的最终结果^[1]。本例患者左侧耳蜗底圈外淋巴区域信号较右侧高,可能与患侧血迷路屏障受损有关。有研究认为内耳钆造影显示 MD 患者不仅 DEH,同时显示患者内耳血迷路屏障受损,表现为耳蜗底圈外淋巴液区域相对于对侧正常耳增强^[2]。临床中患者 DEH 同时伴有底圈外淋巴液增强明显患者被临床诊断为 MD 的概率明显增高,因此认为内耳血迷路屏障功能障碍是内耳积水的可能原因^[3]。迷路瘘管是指各种原因引起的迷路骨质破坏,甚至破坏膜迷路,可导致迷路炎,表现为外耳道内压力变化或强声下诱发的眩晕。当炎症经迷路瘘管累及内耳导致迷路炎时患者表现为持续性眩晕,伴恶心呕吐,同时伴有不同程度的听力下降^[4]。临床上,迷路瘘管主要继发于中耳胆脂瘤、急慢性中耳炎,多发生在水平半规管,抗感染治疗明显有效,炎症静止期多无眩晕症状,但瘘管试验可诱发眩晕和眼震。颞骨高分率 CT 及瘘管试验阳性有助于诊断。本例患者出现阵发性非持续性眩晕,每次发作后约数小时缓解,发作时有耳鸣和耳闷前驱症状,类似 MD 发作规律,且听力下降出现明显早于眩晕,符合同侧 DEH 临床诊断。经过经静脉内耳 MRI 钆造影证实患侧前庭及耳蜗明显膜迷路积水而健侧耳无积水现象,故本例患者可诊断同侧 DEH。患者否认有偏头痛病史和无畏光、畏声及视觉先兆症状,因此不考虑前庭性偏头痛导致眩晕。

治疗上 DEH 和 MD 相似,其一线治疗是生活习惯改变(包括注意休息,保证足够睡眠,减少烟、酒、茶、咖啡和食盐摄入)及必要的药物治疗。当药物治疗不能控制眩晕时,应采取进一步治疗;包括鼓室内注射庆大霉素、内淋巴囊减压术、3 个半规管填塞、迷路切除术、前庭神经切除术等。而对于迷路瘘管的治疗,应根据其分型来决定,参照 Dornhoffer 的分型标准^[5],将迷路瘘管术中所见分为:Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型。Ⅰ型患者以自体骨粉+颞肌筋膜瘘口修补瘘管为主,Ⅱ、Ⅲ型患者以颞肌筋膜半规管堵塞+骨蜡封闭瘘管为主。显然治疗上 DEH 和迷路瘘管有明显的区别。本例患者引起眩晕病因是 DEH 而不是迷路瘘管,单纯进行半规管修补并不能控制膜迷路积水导致的眩晕,这就是本研究报道鉴别眩晕病因的重要性。本病例是国内外首次报道迷路瘘管合并 DEH,再次验证了在眩晕疾病诊断上病史的重要性,同时也为 DEH 的发病机制提供影像学验证。鼓室内注射庆大霉素是一种微创治疗难治性 MD 眩晕的方法,也通常用于 DEH 患者,以往研究表明眩晕的控制率达到 89%,同时听力下降为 16%^[6-7]。三个半规管阻塞

法已被证明是治疗顽固性良性阵发性位置性眩晕和顽固性周围性眩晕的有效方法,同样被证实可应用在 DEH^[8]。Zhang 等^[9]通过回顾性研究 3 个半规管阻塞法治疗 DEH 眩晕控制率优于鼓室内注射庆大霉素,而且 2 组听力受损率比较差异无统计学意义。而迷路切除术相对于 3 个半规管阻塞法对内耳破坏更大。本例患者存在胆脂瘤病变破坏水平半规管,治疗上应积极清除病变的同时行眩晕手术治疗。患者经过 3 个半规管阻塞法术后半年门诊复查未诉有眩晕,证实了该诊断及治疗的正确,避免了一次误诊,值得临床医生借鉴。

综上所述,对于眩晕患者的诊断,辅助检查所呈现出来的结果只能作为参考验证,而病史的询问结合体格检查才是眩晕诊断最重要的手段。当眩晕病史明显不能解释辅助检查的结果时,判断应以病史为主,并寻求新的辅助检查来验证。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Ohki M, Matsuzaki M, Sugawara K, et al. Vestibular evoked myogenic potentials in ipsilateral delayed endolymphatic hydrops [J]. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 2002, 64(6): 424-428.
- [2] van Steekelenburg JM, van Weijnen A, de Pont L, et al. Value of Endolymphatic Hydrops and Perilymph Signal Intensity in Suspected Ménière Disease [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2020, 41(3): 529-534.
- [3] Zhang W, Xie J, Hui L, et al. The Correlation Between Endolymphatic Hydrops and blood-labyrinth barrier Permeability of Meniere Disease [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2021, 130(6): 578-584.
- [4] 韩亮, 吴贤敏, 陈晓云, 等. 中耳胆脂瘤并发迷路瘘管的临床特征 [J]. 中华耳科学杂志, 2021, 19(1): 11-15.
- [5] Dornhoffer JL, Milewski C. Management of the open labyrinth [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 112(3): 410-414.
- [6] 戴春富, 张国明, 张茹, 等. 小剂量庆大霉素鼓室内注射治疗难治性梅尼埃病眩晕的临床研究 [J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2007, 192(4): 151-153.
- [7] Zhai F, Liu JP, Dai CF, et al. Evidence-based modification of intratympanic gentamicin injections in patients with intractable vertigo [J]. Otol Neurotol, 2010, 31(4): 642-648.
- [8] Charpiot A, Rohmer D, Gentine A. Lateral semicircular canal plugging in severe Ménière's disease: a clinical prospective study about 28 patients [J]. Otol Neurotol, 2010, 31(2): 237-240.
- [9] Zhang D, Lv Y, Li X, et al. Long-term efficacy of triple semicircular canal plugging in the treatment of patients with ipsilateral delayed endolymphatic hydrops [J]. Sci Rep, 2021, 11(1): 3156.

(收稿日期: 2022-01-09)