

· 临床研究 ·

经迷路入路修补 Mondini 畸形合并 脑脊液耳漏附 2 例报告

伊海金, 刘丕楠, 郭 泓, 王春红, 倪富强

(首都医科大学附属北京天坛医院 耳鼻咽喉头颈外科, 北京 100050)

摘要: **目的** 探讨采用经迷路入路治疗 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏的外科方法。方法 对 2 例 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏患者均采用经迷路入路治疗, 修补脑脊液耳漏。结果 2 例患者均一次修补成功, 随访 6 个月以上无复发。**结论** 反复发作脑膜炎并合并耳聋患者要高度警惕 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏, 影像学检查和神经耳科检查可明确诊断; 经迷路入路可有效治疗 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏。

关键词: 脑脊液耳漏; Mondini 畸形; 手术径路

中图分类号: R764.9

文献标识码: A

文章编号: 1007-1520(2010)04-0266-05

Surgical treatment for Mondini dysplasia with cerebrospinal otorrhea via translabyrinthine approach

YI Hai-jin, LIU Pi-nan, GUO Hong, et al.

(Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital University of Medical Science, Beijing 100050, China)

Abstract: **Objective** To evaluate the surgical method of Mondini dysplasia with cerebrospinal otorrhea via translabyrinthine approach. **Methods** Two patients were diagnosed having Mondini dysplasia accompanied with defection of fundus of internal acoustic canal (IAC) using CT scan and MRI. Both patients received surgical treatment via translabyrinthine approach to repair cerebrospinal otorrhea with muscle and fibrin glue. **Results** In the two patients the leakage stopped after the first surgical closure. After following-up for 6 months postoperatively, neither of them recurred. **Conclusion** Patients with hearing loss and recurrence of meningitis should be highly suspicious of Mondini dysplasia with spontaneous cerebrospinal otorrhea. The diagnosis mainly depends on symptoms, CT scan, MRI, and neurological test. Cerebrospinal otorrhea accompanied with Mondini dysplasia can be surgically treated via translabyrinthine approach.

Key words: Cerebrospinal otorrhea; Mondini dysplasia; Surgical approach

Mondini 畸形伴脑脊液耳漏临床非常罕见^[1-2], 可反复发作化脓性脑膜炎, 病情危重, 可根据典型临床表现、影像学 and 神经耳科学检查作出诊断^[3], 一般需要外科手术修补。传统外科修补方法为经鼓室入路修补, 本文报道经迷路入路修补 2 例 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏, 取得良好疗效。

1 临床资料

1.1 典型病例

患者, 30 岁, 女性。因反复左鼻腔溢液伴头痛、发热 2 年就诊。此前鼻腔溢液化验证实为脑脊液, 曾有 2 次严重脑膜炎发作伴颅内积气, 经抗感染治疗控制症状, 多次前颅底 CT 检查均未发现明显瘘口, 半年前发

作者简介: 伊海金, 男, 主治医师, 博士。
通讯作者: 刘丕楠, Email: pinanliu@yahoo.com.cn.

现左侧耳道溢液,化验证实为脑脊液。入院后听力检查左耳全聋;鼻腔内镜检查见患者左侧鼻咽部、咽鼓管咽口周围有清亮液体积聚;左侧鼓膜中央性穿孔。颞骨高分辨率 CT (HRCT) 扫描提示患者内耳发育不全,为 Mondini 畸形,并且内听道底缺如,内听道与前庭、外半规管相通,共同构成一大腔(图 1)。MRI 检查见左侧前庭腔、中耳腔有脑脊液密度液体积聚(图 2)。脑池造影见脑脊液经内听道漏至前庭腔、中耳腔。完善术前准备,于全麻下行经迷路脑脊液漏修补术。

病例 2:患儿,男,1 岁 4 个月。2 个月

前突发高热、昏迷,右侧鼻腔溢液,脑脊液生化显示糖 2.4 mmol/L。外院诊断:化脓性脑膜炎,脑脊液鼻漏可能。经对症治疗患儿意识恢复,但鼻腔溢液无改善。鼻部前颅底 CT 薄层扫描未发现明显缺损,为求根治,来我院就诊。入院后听力检查:右耳鼓膜完整,BAEP 右耳 ≥ 95 dB。颞骨侧颅底 CT 薄层扫描示内耳发育不全,为 Mondini 畸形,内听道底局限性骨质缺如,内听道与前庭、外半规管相通,共同构成一大腔(图 3、4)。MRI 检查示左侧前庭腔、中耳腔有脑脊液密度液体积聚,因患儿年幼未行脑池造影。

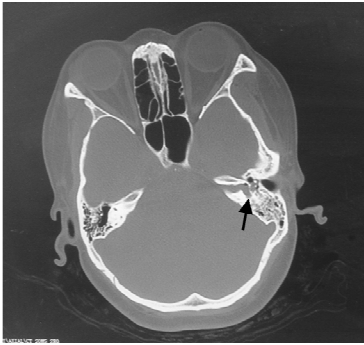


图 1 病例 1 HRCT 扫描左侧颞骨发现内听道底缺如,内听道与前庭、中耳腔相通



图 2 病例 1 MRI 见左侧前庭腔、中耳腔有脑脊液液体积聚

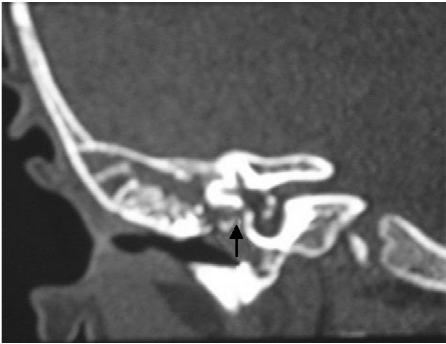


图 3 病例 2 颞骨 HRCT 扫描示内耳发育不全,见 Mondini 畸形(冠状位)



图 4 病例 2 HRCT 扫描见内听道底缺如,内听道与前庭、外半规管相通,共同构成一大腔,脑脊液经前庭外侧壁溢出至中耳腔(轴位)

1.2 手术方法

2 例患者均于全麻下行耳后切口,预留耳后“U”型肌骨膜瓣,蒂在切口前方以利填覆乳突术腔。完成乳突腔轮廓化,显露迷路结构并注意保护面神经,此时可见乳突腔

充满脑脊液,但不能显示瘘口位置。磨开水平半归管即可见水平半规管腔扩大,其壶腹部与前庭形成共同腔,脑脊液自该腔外溢,波动感明显。静滴甘露醇降颅压,吸引器协助下向上前方扩大该共同腔,以利显露前庭

内侧壁即内听道底壁,注意此时面神经应悬于该腔之前外侧,避免损伤,而且要保留前庭外侧壁。前庭内侧壁即内听道底壁显露后即可明确脑脊液漏瘘口位置。根据缺损情况酌情修补:病例 1 前庭内侧壁即内听道底壁完全缺如,透过可见到其下面听神经,取切口处小块颞肌筋膜修剪后填入脑膜裂隙,脑脊液溢出消失。病例 2 前庭内侧壁呈多发裂隙状骨质缺损,未能见到脑膜瘘口,遂部分去除前庭内侧壁即内听道底壁骨质,扩大内听道底壁局限性缺如,暴露其下方脑膜,并确定脑膜缺损位置,同法修补脑膜缺损。完成脑膜缺损修补,并观察确定脑脊液外溢消失后取自体脂肪组织修补前庭内侧壁骨缺损,填塞前庭腔、鼓窦入口,并整个乳突术腔加用 EC 胶固定,预留耳后“U”型肌骨膜瓣填塞术腔。术后卧床 3 d,静脉应用抗生素 1 周。

2 结果

2 例患者恢复良好,无眩晕、耳鸣,无发热、头痛等并发症,术后 HRCT 显示瘘口处为软组织充填(图 5,6)。3 d 后可逐渐下床活动,避免负重。2 例患者均出现面瘫,第 1 例患者术后 3 d 出现,第 2 例术后即出现面瘫(H-B Ⅲ),考虑为筋膜压迫瘘口下面神经所致,给予营养神经、扩血管治疗,面神经功能逐渐恢复,2 个月后恢复正常。病例 1 随访 1 年 6 个月,病例 2 随访 6 个月,脑脊液漏、脑膜炎无复发。

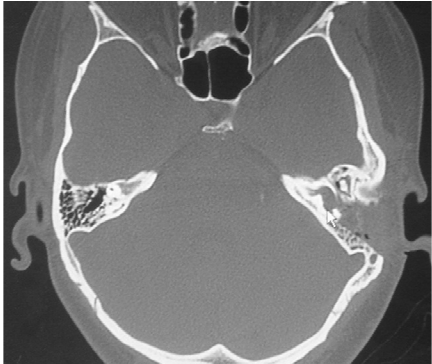


图 5 病例 1 术后轴位 CT 显示瘘口处软组织充填

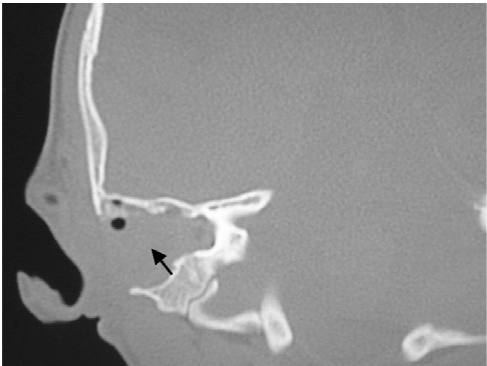


图 6 病例 2 术后冠状位 CT 显示瘘口处软组织充填

3 讨论

3.1 内耳畸形的分类

先天性内耳畸型临床上罕见,漏诊率较高。其主要的病理基础是在胚胎发育的不同阶段,受来自亲代致畸基因或新发生的基因突变影响,导致内耳发育停顿或变异,患者听力损伤及伴发症状形式各异。根据畸形的严重程度,大致可分以下 4 型。① Michel 型:内耳完全未发育。② Mondini 型:耳蜗底周已发育,余呈发育不全,耳蜗导水管、前庭导水管、前庭池及半规管可合并畸型,常伴有脑脊液耳、鼻漏,其所至外淋巴瘘主要在前庭窗、镫骨底板及蜗窗附近,可为单侧,常有残余听力。③ Bing - Alexander 型:骨迷路发育正常,蜗管分化不全。④ Scheibe 型:骨迷路及膜迷路上部结构包括膜半规管及椭圆囊正常,蜗管及球囊异常。前两型 CT 检查可帮助确诊,后两型诊断较困难,需结合听力学及 MRI 检查综合分析。临床上以 Mondini 型报道多见。

3.2 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏发生的病理生理基础

Mondini 畸形是内耳畸形中较常见类型,通常耳蜗只有基底部 1 ~ 1.5 回,前庭池扩大,可与半规管融合形成一共同腔,并通常伴有前庭水管、内听道发育异常,颅内压力作用下可使脑脊液通过上述结构与内耳直接相通。在长期的颅内压力作用下,前庭外壁逐渐吸收变薄,极易突破前庭外侧壁的薄

弱结构,如前庭窗,而导致脑脊液漏。脑脊液亦可突破耳蜗薄弱结构,如圆窗膜,导致脑脊液漏发生。脑脊液溢出突破 3 道屏障:①内听道脑膜缺损。②前庭内侧壁即内听道底缺损。③前庭外侧壁缺损(前庭窗)或其他鼓室内侧壁缺损(圆窗膜)。每一道屏障对于阻止脑脊液漏发生均有重要意义,第 1 道屏障作用尤其重要,上述 3 道屏障均被破坏脑脊液才可发生。脑脊液溢出后可经咽鼓管途径至鼻咽部形成脑脊液鼻漏,亦可突破鼓膜形成脑脊液耳漏或二者兼有。Mondini 畸形部分患者会有残余听力,一旦并发脑脊液漏,通常残余听力消失,前庭功能消失,但后者多代偿良好。

Mondini 畸形伴脑脊液耳漏临床非常罕见^[1-2],查阅近 20 年文献多为病例报道,且散布于不同国家地区。有作者^[4-7]报道内耳畸形合并脑脊液耳漏病例,但该病可以导致严重并发症,且临床极易误诊漏诊,因此有必要引起足够重视。本文第 1 例患者妊娠 3 个月后发作脑膜炎,经保守治疗症状控制后至我院行检查治疗,因继续妊娠可能导致化脓性脑膜炎再次发作,并且此前抢救过程的诊疗用药对胎儿均造成极大影响,遂决定放弃胎儿,对患者造成极大影响。第 2 例患者出生时未行新生儿听力筛选,不能及时发现右耳听力障碍,继而追踪发现内耳病变,脑膜炎发作导致持续昏迷、桥脑梗塞、肢体偏瘫等严重并发症,造成终生遗憾。

3.3 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏的外科治疗

Mondini 畸形伴脑脊液耳漏临床非常罕见,可根据典型临床表现、HRCT 和 MRI 作出诊断^[3]。 β 微量蛋白可特异性定性诊断是否脑脊液漏^[8-9]。一般需行外科手术修补,常用的手术入路有经乳突径路、经前庭窗径路^[10]和经颅中窝径路^[11]等,Teo^[12]报道 1 例 7 岁双侧耳聋患儿反复发作化脓性脑膜炎,CT 显示内耳畸形,内听道与耳蜗交通,采取岩骨次全切,且关闭外耳道以及咽鼓管治愈。Claros 等^[13]报道 2 例反复发作脑膜炎患儿,经 CT、MRI 诊断为内耳畸形、单侧全聋合并自发性脑脊液耳漏,手术填塞中耳咽鼓管鼓室口以及圆窗、卵圆窗治愈。因

经乳突径路、前庭窗径路很难直接暴露瘘口位置,故存在一定术后复发率^[2],有的需多次手术才可治愈。Tyagi 等^[14]报道传统的方法有 30%~60% 的失败率,可以术中加行脑脊液引流,提高修补成功率。

查阅近 30 年文献,经迷路入路修补 Mondini 畸形并发脑脊液漏者很少。Kato 等^[15]报道 1 例 Mondini 畸形并发脑脊液漏的 10 岁患儿,7 年内 5 次发作脑膜炎,CT 发现内听道底缺如,采用经迷路入路修补成功,国内尚未见相关报道。考虑到 Mondini 畸形并发脑脊液漏,通常残余听力消失,前庭功能消失,而且前庭功能代偿良好。我们采用改进后的经迷路入路修补 Mondini 畸形患者并发脑脊液漏,术中磨开水平半规管,即可见到外半规管壶腹部与前庭形成共同腔,保留前庭外侧壁,进一步显露前庭内侧壁即内听道底壁,可发现该壁骨质缺损,并确定脑膜缺损位置,修补脑膜缺损,然后依次修补前庭内侧壁骨缺损,填塞前庭腔、鼓室入口并整个乳突术腔。术后无眩晕、耳鸣症状,脑脊液耳漏消失。术后迟发性面瘫考虑与填塞筋膜压迫瘘口处神经有关,经保守治疗痊愈。第 1 例随访 1 年 6 个月,第 2 例随访 6 个月,脑脊液漏、脑膜炎无复发。

笔者认为经迷路入路相比前庭窗径路的优点有:①可以直接显露缺损脑膜,直接针对脑膜缺损(第 1 屏障)进行修补,将筋膜嵌于脑膜缺损处,修补前庭内侧壁骨缺损,填塞前庭腔(第 2、3 屏障),达到类似脑膜缺损防水缝合的效果。前庭窗入路则是直接修补前庭外侧壁缺损或仅填塞前庭腔,不能直接封堵脑膜瘘口,相当于没有修复最重要的第 1 屏障,在真正的脑膜瘘口与修复的前庭外侧壁缺损或填塞的前庭腔之间仍存在溢出的脑脊液,在脑脊液压力持续作用下有可能突破第 2、3 屏障导致脑脊液漏复发。②保留前庭外侧壁相当于保留了第 3 屏障,为修复缺损的组织提供骨性支持,避免修复缺损的组织经前庭外侧壁向鼓室脱出,导致修补失败。经前庭窗入路填塞需要取出部分或全部前庭外侧壁,无法为修复缺损的组织提供骨性支持。③手术视野开阔,可以直视前庭腔、内听道底壁,利于探

查并发现脑膜缺损,并有利于面神经鼓室段保护。④术后面瘫多属于暂时性面瘫,与填塞筋膜压迫瘻口处神经有关,可以通过术中进一步细致操作来避免或经保守治疗痊愈。

反复发作脑膜炎并合并听力丧失患者要高度警惕 Mondini 畸形合并脑脊液耳漏,影像学检查加神经耳科检查可明确诊断。笔者建议可以经迷路入路进行修补,这样更加直接、有效。传统耳外科已经发展到耳神经-侧颅底外科,耳外科医师应用勇于探索该区域相关解剖与病理变化,并掌握相关学科临床知识,发展新的外科治疗方法,推动耳神经-侧颅底外科的发展。

参考文献:

- [1] Tullu MS, Khanna SS, Kamat JR. Mondini dysplasia and pyogenic meningitis [J]. Indian J Pediatr, 2004, 71(7): 655 - 657.
- [2] Brown NE, Grundfast KM, Jabre A, et al. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid-middle ear effusion and otorrhea [J]. Laryngoscope, 2004, 114(5): 800 - 805.
- [3] Rao AK, Merenda DM, Wetmore SJ. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea [J]. Otol Neurotol, 2005, 26(6): 1171 - 1175.
- [4] Hultcrantz M, Bergstedt H, Mendel L. Congenital malformation of the inner ear and recurrent meningitis. A case report [J]. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 1996, 58(6): 333 - 337.
- [5] Ruau C, Priou JP, Kervennic P, et al. Malformation of the internal ear and recurrent meningitis: radio-surgical correlations [J]. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1995, 112(3): 118 - 122.
- [6] Pellegrino M, De Anseris AG, Tricarico N. Mondini's dysplasia: a rare cause of recurrent meningitis in childhood [J]. Minerva Pediatr, 1994, 46(7 - 8): 339 - 342.
- [7] Tullu MS, Khanna SS, Kamat JR, et al. Mondini dysplasia and pyogenic meningitis [J]. Indian J Pediatr, 2004, 71(7): 655 - 657.
- [8] Görög T, Rudolph P, Meyer JE, et al. Separation of beta2-transferrin by denaturing gel electrophoresis to detect cerebrospinal fluid in ear and nasal fluids [J]. Clin Chem, 2005, 51(9): 1704 - 1710.
- [9] Reiber H, Walther K, Althaus H. Beta-trace protein as sensitive marker for CSF rhinorrhea and CSF otorrhea [J]. Acta Neurol Scand, 2003, 108(5): 359 - 362.
- [10] Komune S, Enatsu K, Morimitsu T. Recurrent meningitis due to spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. A case report [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1986, 11(3): 257 - 264.
- [11] 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.
- [12] Teo DT, Tan TY, Eng SP, et al. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea via oval window: an obscure cause of recurrent meningitis [J]. J Laryngol Otol, 2004, 118(9): 717 - 720.
- [13] Claros P, Matusiak M. Recurrent meningitis in inner ear malformations [J]. Otolaryngol Pol, 2008, 62(3): 340 - 343.
- [14] Tyagi I, Syal R, Goyal A. Cerebrospinal fluid otorrhoea due to inner-ear malformations: clinical presentation and new perspectives in management [J]. J Laryngol Otol, 2005, 119(9): 714 - 718.
- [15] Kato S, Seki H, Suzuki S, et al. Spontaneous cerebrospinal fluid fistula in association with congenital inner ear anomaly: a case report [J]. No Shinkei Geka, 1988, 16(12): 1395 - 1398.

(修回日期:2010-07-13)