DOI:10.11798/j.issn.1007－1520.202221152

·耳科疾病专栏·

全内脏反位患者合并搏动性耳鸣 1 例报道

王贺贺[1],张俊戈[2],张伟文[3],孙敬武[1,2],孙家强[1,2]

(1.安徽医科大学附属省立医院 耳鼻咽喉头颈外科,安徽 合肥 230031;2.皖南医学院附属省立医院 耳鼻咽喉头颈外科,安徽 合肥 230031;3.安徽医科大学附属省立医院 功能神经外科,安徽 合肥 230031)

中图分类号:R764.45

全内脏反位(situs inversus totalis,SIT)又称“镜面人”或“镜像人”,是一种较为罕见的先天发育异常,发病率约为 1/25 000～1/8 000。临床分为部分内脏反位和全内脏反位两种,前者发病率更低,多伴有其他畸形,通常寿命短于正常人;后者即“镜面人”,全部内脏位置呈 180°反位,心、肝、肺、胃、脾、肠管等脏器位置与普通人正好左右相反,正如在镜子中的影像一样而得名,头颅五官、四肢体表未见异常[1-2]。本文报道 1 例全球罕见 SIT 合并搏动性耳鸣的患者,临床资料如下。

1 临床资料

患者,女,46 岁,因左耳耳鸣 2 个月于 2019 年 8 月1 日入院。患者自诉 2 个月前突发左耳耳鸣,为吹风样,进行性加重,耳鸣呈搏动性与心跳频率一致,不伴听力下降,无眩晕、呕吐等症状,因耳鸣持续存在且不见好转遂至安徽医科大学附属省立医院就诊。查体:生命体征正常,神志清楚,双侧外耳道通畅,双耳鼓膜完整,标志清,安静环境下行颈部按压试验,患者诉耳鸣声音逐渐减弱至消失,纯音电测听及声导抗结果未见异常,头颅 CT 示:左侧乙状窦骨壁部分缺损(图 1A),遂拟“搏动性耳鸣”收住入院。入院后予以完善相关检查,头颅 MRI 示:右侧椎动脉狭窄(图 1B);胸部 CT 示:右位心,心尖指向右侧,心脏及大血管位置呈镜面样反转,胃泡在右侧(图 1C),影像学图片由 3D Slicer 4.11 版本重建软件完成(https://download.slicer.org/)。

患者血压 124/84 mmHg,血红蛋白 125 g/L,其余各项指标正常,遂于全麻下作左耳耳后 C 型切口,切开皮肤及皮下组织,做蒂在后的耳后颞肌筋膜瓣,常规行完壁式乳突轮廓化,充分磨除乙状窦周围气房暴露乙状窦壁缺损处,见搏动的蓝紫色乙状窦,以骨蜡复合体密封骨质缺损处,直至未见血管明显搏动,骨蜡表面覆盖颞肌筋膜瓣,逐层缝合并加压包扎,术后予以抗炎及营养支持。术后 3 d 患者诉耳鸣消失,术后 3 个月及术后 1 年随访均未见复发。

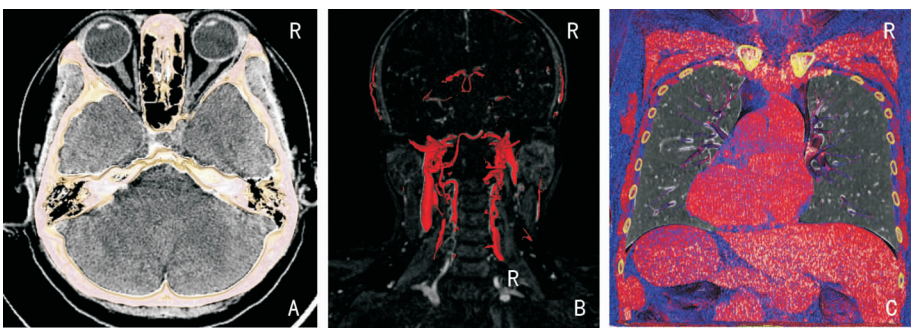

图 1 患者影像学图片 A:头颅 CT 示左侧乙状窦骨壁部分缺损;B:头颅 MRI 示右侧椎动脉狭窄;C:胸部 CT 示心尖指向右侧,心脏及大血管位置呈镜面样反转,胃泡在右侧

基金项目:安徽省学术和技术带头人科研活动经费资助项目(2018H161)。
第一作者简介:王贺贺,男,硕士研究生,住院医师;张俊戈,女,硕士研究生,住院医师。王贺贺与张俊戈对本文有同等贡献,为并列第一作者。
通信作者:孙敬武,Email:entsun@ustc.edu.cn

2 讨论

目前研究认为 SIT 患者表现为常染色体隐性遗传模式,可能与 *DNAH11*、左撇子基因、结节基因和 *ZIC 3*、*ACVR2B* 和 *Pitxz* 基因变异有关,导致内脏极性反转,但具体致病机制及致病基因仍不明确[3]。一般 SIT 患者无异常表现,当拍胸片或超声时得以发现,国内外文献报道 SIT 最常表现为心脏异常,肝和脾有多种类型,从畸形到错位,再到脾或胆管结构缺失,胃肠道有各种旋转不良异常,另有报道认为 Kartagener 综合征可能与 SIT 患者共存[4-5]。

搏动性耳鸣属于客观性耳鸣的一种类型,它被定义为声音的来源与血管搏动相关。它的特点是耳鸣的声音与心跳同步,压颈试验常为阳性,根据其发生部位可以分为动脉性、动静脉性或静脉性[6]。其发生机制目前考虑由颅内静脉系统的解剖变异导致血流紊乱,好发部位是横窦、乙状窦和颈静脉球[7]。搏动性耳鸣的发生具有明显的性别差异,女性多于男性,右侧多于左侧,可能的解释是女性右侧颈静脉引流优势[8]。搏动性耳鸣是一种少见的致残性疾病,据流行病学统计搏动性耳鸣约占所有耳鸣病例的 10%,可显著损害生活质量,在严重的病例中增加自杀风险[9]。目前已经报道有多种可以导致搏动性耳鸣的病因,包括乙状窦憩室、乙状窦壁异常、颈静脉球高位、横窦和乙状窦狭窄、硬脑膜动静脉畸形、特发性高血压、动脉瘤、动脉夹层、动脉粥样硬化、贫血、甲亢等[10]。

搏动性耳鸣的诊断流程尚缺乏规范统一的标准,目前搏动性耳鸣的诊断主要依托于颈部按压试验与影像学检查。颈部按压试验作为搏动性耳鸣的初步检查手段,操作简单且有较好的检出率,但对于颈动脉狭窄的患者可能会造成短暂脑缺血等不良后果,尽管发生率低,仍应慎重。颞骨 CT 对于乙状窦骨质缺损的诊断灵敏度较高,而横窦狭窄及颈静脉球高位等头颈部血管解剖变异多由磁共振成像检出,对于少见的硬脑膜瘘所致搏动性耳鸣可能需要数字减影血管造影技术(DSA)来判定[11-13]。最新研究指出 4D-flow 磁共振成像可以检测由狭窄或乙状窦异常引起的血流动力学异常,并且认为横窦和乙状窦的血流动力学测量或可以作为静脉性搏动性耳鸣诊断和治疗中的无创性生物标志物[14]。尽管诊断搏动性耳鸣的方法多种多样,但仍有约 15% 的患者无法发现确切的病因。

关于搏动性耳鸣的治疗方案主要包括血管介入手术和外科修补手术或切除手术,但搏动性耳鸣成因各异且多数为个案发生,缺乏各种方式治疗搏动性耳鸣的大样本研究,故而目前对于搏动性耳鸣的长期疗效尚无法预测[15-16]。本研究中 SIT 患者合并搏动性耳鸣更是全球罕见,我们利用骨蜡复合体以及颞肌筋膜瓣封堵缺损的乙状窦骨壁,患者预后良好,术后 6 个月及 1 年随访未见复发,患者搏动性耳鸣的成因与其右侧椎动脉狭窄是否有联系尚不明确。搏动性耳鸣的发生右侧多于左侧,目前认为 SIT 患者头颅五官不存在反转,因此 SIT 患者中搏动性耳鸣的发生仍是右侧多于左侧,而本研究的病例搏动性耳鸣发生于左侧,这可能是一个左侧的偶发病例,另一个可能的解释是 SIT 患者大脑内某些解剖结构可能存在反转,尽管这是基于一个 SIT 合并搏动性耳鸣患者的推论,仍须多样本以及 SIT 患者的脑功能分析去验证。本研究报道了全球罕见 SIT 合并搏动性耳鸣的病例,且患者具有很好的手术预后,为今后 SIT 合并搏动性耳鸣的患者诊疗提供了参考依据。

参考文献:

[1] 张雄,罗明尧,朱凡,等. “镜面人”合并 B 型主动脉夹层行腔内手术一例[J]. 中国循环杂志,2020,35(10):1030 - 1032.

[2] 刘晓芬,谢佩珠. 1 例胆管巨大结石“镜面人”病人的护理[J]. 全科护理,2015,12(4):1150 - 1151.

[3] Devera J, Licandro F, Ramos J, et al. Situs Inversus Totalis in the Neonatal Setting[J]. Cureus, 2021, 13(2): 1 - 3.

[4] Lee SE, Kim HY, Jung SE, et al. Situs anomalies and gastrointestinal abnormalities[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(7): 1237 - 1242.

[5] Di BG, Maienza E, Buscemi S, et al. Acute appendicitis in a patient with situs viscerum inversus totalis: Role of laparoscopic approach. A case report and brief literature review[J]. Int J Surg Case Rep, 2020, 77(10): 29 - 33.

[6] Jolly K, Hare P, Irving R, et al. A case of pulsatile tinnitus[J]. BMJ, 2017, 356(11): 1 - 4.

[7] Du ZH, Liu XF, Cao XY, et al. A case report of solitaire stent employment for venous pulsatile tinnitus[J]. Neurology, 2017, 88(24): 245 - 248.

[8] Yeo WX, Xu SH, Tan TY, et al. Surgical management of pulsatile tinnitus secondary to jugular bulb or sigmoid sinus diverticulum with review of literature[J]. Am J Otolaryngol, 2018, 39(2): 247 - 252.

[9] Kirkby BJ, Gibbs HH. Carotid endarterectomy relieves pulsatile tinnitus associated with severe ipsilateral carotid stenosis[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2004, 27(6): 651 - 653.

[10] Shastri RK, Chaudhary N, Pandey AS, et al. Venous diverticula causing pulsatile tinnitus treated with coil embolization and stent placement with resolution of symptoms: Report of two cases and review of the literature[J]. Otol Neurotol, 2017, 38(9): 302 - 307.
[11] Sismanis A. Pulsatile tinnitus[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2003, 36(2): 389 - 402.
[12] Park SN, Han JS, Mee PJ, et al. A novel water occlusion test for disorders causing pulsatile tinnitus: Our experience in 32 patients [J]. Clin Otolaryngol, 2020, 45(2): 280 - 285.
[13] Lyu AR, Park SJ, Kim D, et al. Radiologic features of vascular pulsatile tinnitus-suggestion of optimal diagnostic image workup modalities[J]. Acta Otolaryngol, 2018, 138(2): 128 - 134.
[14] Li YD, Chen HJ, He L, et al. Hemodynamic assessments of venous pulsatile tinnitus using 4D-flow MRI[J]. Neurology, 2018, 91(6): 586 - 593.
[15] Lee SY, Kim MK, Bae YJ, et al. Longitudinal analysis of surgical outcome in subjects with pulsatile tinnitus originating from the sigmoid sinus[J]. Sci Rep, 2020, 10(1): 1 - 10.
[16] Mortimer AM, Harrington T, Steinfort B, et al. Endovascular treatment of jugular bulb diverticula causing debilitating pulsatile tinnitus[J]. J Neurointerv Surg, 2016, 8(3): 1 - 4.

(收稿日期:2021 - 04 - 28)

本文引用格式:王贺贺,张俊戈,张伟文,等. 全内脏反位患者合并搏动性耳鸣1例报道[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(2):43 - 45. DOI:10.11798/j. issn. 1007 - 1520. 202221152

· 消息 ·

远程投稿、查稿系统启事

本刊采用远程稿件采编系统进行投稿、查稿等,现就有关问题说明如下。

1. 作者投稿:登陆在线投稿系统(中文版),按操作提示投稿。第一次需先注册,原则上不再受理邮寄稿件和 Email 稿件。

2. 稿件查询:使用作者注册用户名和密码,可查询作者稿件审理进程和费用信息等。

3. 有关投稿要求,请登陆本刊网站浏览。本刊唯一指定官方网站为:http://www. xyosbs. com