

# 儿童颞骨先天性胆脂瘤误诊为贝尔面瘫1例原因分析

颜丙会,黄洁,张庆宇,戴大春,姚民路,于振坤

(南京明基医院耳鼻咽喉头颈外科,江苏南京 210000)

中图分类号:R764.2

先天性胆脂瘤又称表皮囊肿或原发性胆脂瘤,发病率为10%,占有胆脂瘤的2%~5%<sup>[1]</sup>。颞骨先天性胆脂瘤是在胚胎发育过程中,因中外胚层上皮组织存留于颞骨,而后上皮生长堆积形成的非实质肿瘤性疾病,可能发生在颞骨内的各个部位,包括中耳、外耳道、乳突和岩尖,其中儿童多见,然而疾病起病隐匿,临床仍然容易漏诊、误诊。本文报道1例儿童颞骨先天性胆脂瘤误诊为贝尔面瘫,分析其原因,以加强对先天性胆脂瘤的认识,减少临床误诊。

## 1 临床资料

患儿,女,8岁,因发现口角歪斜近1年,于2021年6月6日入院。患儿1年前不明原因出现口角歪斜,左眼闭目不全,渐进性加重。曾反复到中医院就诊,CT示中耳炎,诊断为贝尔面瘫,给予激素、活血、营养神经及多疗程针灸治疗,病情无好转,面瘫症状进行性加重,来我院就诊。患儿出生后通过听力筛查,无耳科疾病史,无耳部外伤及手术史。查体:面部不对称,左侧额纹消失、眼睑闭合不全、口角歪斜,鼓腮漏气,面瘫HB-V级;耳内镜示:外耳道通畅,左侧鼓膜完整,内侧白色珍珠样物(图1),累及鼓膜多个象限。纯音测听提示左耳传导性听力下降,平均气导听阈43 dBHL,平均骨导听阈5 dBHL。声导抗鼓室图示:左耳“B”型曲线。颞骨CT示:左颞骨内骨内软组织影,膨胀性生长,听骨破坏,范围累及半规管、迷路气房、水平段及迷路段面神经管,CT值约70 Hu(图2)。MRI示:左侧鼓室T1WI呈等低信号,T2WI+FS呈等高信号影,病变向内深达前庭、上半规管、水平半规管及壶腹部边缘(图3)。术前诊断:先天性胆脂瘤(左)。于2021年6月12日在全麻下行乳突根治+鼓室成型术+面

神经减压术(水平段、迷路段)。术中见:胆脂瘤上皮堆积于中鼓室、上鼓室、鼓窦、乳突;锤骨头、砧骨、镫骨及上半规管、水平半规管近壶腹端骨质破坏,伴少量白色上皮嵌顿、大量增生骨及肉芽形成;迷路上气房扩大,增生骨质及上皮堆积物压迫面神经水平段及迷路段。手术取常规耳后切口,暴露乳突骨皮质,分离外耳道鼓膜瓣,掀起鼓膜,开放式切除乳突皮质,清理病灶;减压水平段面神经,前庭腔及上半规管壶腹、膜性水平半规管裸露;联合内镜清除上半规管内侧病变,减压迷路段面神经,取筋膜覆盖面神经、前庭窗及半规管,开放乳突腔与外耳道,复位外耳道鼓膜瓣,耳甲腔成型。术后病理:胆脂瘤伴炎性肉芽组织(图4)。术后患儿出现平衡不稳,3个月后消失,面瘫无明显改善。随访10个月,面瘫分级I级,纯音测听提示:左耳传导性听力下降,平均气导听阈60 dBHL,平均骨导听阈14 dBHL(图5),术腔黏膜光滑,未见异常分泌物。复查颞骨CT提示:左乳突根治+鼓室成型术后改变,面神经水平段及迷路上气房骨质增生(图6)。

## 2 讨论

先天性胆脂瘤疾病特点为:①儿童多见;②起病慢,病程长;③单耳发病,初期可无症状,逐渐出现听力下降,耳闷堵感、耳鸣、眩晕、面瘫,继发感染可导致急慢性中耳炎,病变可进一步破坏颅底结构导致相应症状。先天性胆脂瘤症状较多,但特异性不高,需要与一些常见疾病鉴别,如鼻腔鼻咽部和咽鼓管炎、分泌性中耳炎等,也容易与耳硬化症、先天性听骨畸形、胆固醇肉芽肿、慢性化脓性中耳炎、鼓室硬化、颞骨肿瘤等疾病混淆。

胆脂瘤的起源主要有5种学说:①表皮样结构

第一作者简介:颜丙会,男,硕士研究生,住院医师。  
通信作者:黄洁,Email:17705185682@189.com

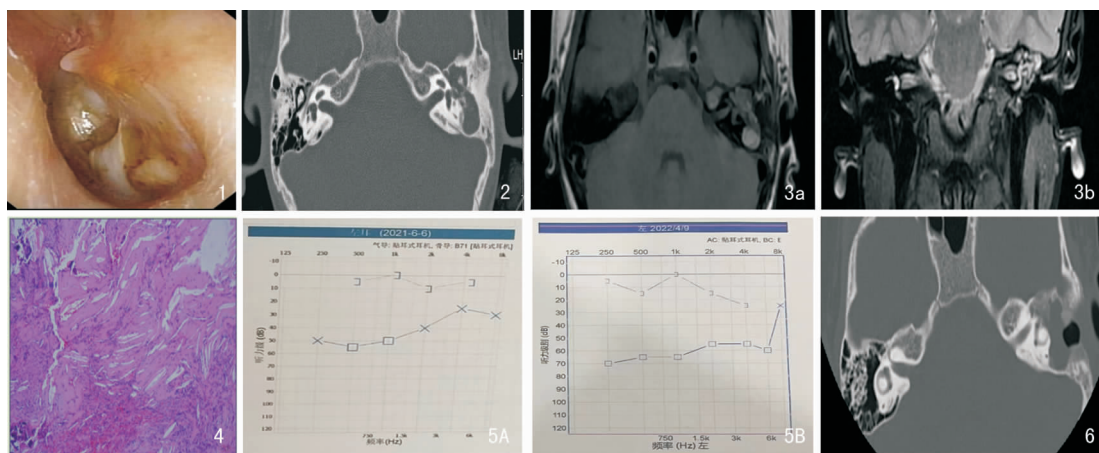


图1 术前耳内镜检查 图2 术前颞骨 CT 检查 图3 术前 MRI 检查 3a:T1WI 呈等低信号; 3b:T2WI + FS 呈等高信号影 图4 术后病理图 (HE ×100) 图5 纯音听阈检查对比 5A:术前; 5B:术后 10 个月 图6 术后 3 个月颞骨 CT 检查

学说;②上皮迁移学说;③羊膜碎片反流学说;④上皮化生学说;⑤胚胎上皮残余学说<sup>[2]</sup>。因病变侵犯部位及程度不同,先天性胆脂瘤可以表现出不同的临床症状,如耳闷、耳鸣、听力下降、耳流脓、疼痛、出血、眩晕、面瘫甚至脑脊液漏等,在耳部查体中可表现为:鼓膜完整或不同象限内侧白色组织,继发感染后可出现鼓膜穿孔、流脓。病例中患者在儿童时期出现早期耳聋、耳鸣、耳闷等症状,单耳发病,不影响患儿正常语言发育与交流,且病情进展缓慢,幼童难以察觉并详述症状和变化,容易被监护人忽视,对患儿单侧听力下降不能及时发现。且监护人医疗知识不足,患儿出现因口角歪斜诊断为面瘫后,选择到中医院,以针灸治疗为主。

颞骨先天性胆脂瘤的诊断标准为:①胆脂瘤位于鼓膜内侧,鼓膜正常,紧张部和松弛部完整;②无鼓膜穿孔,无耳流脓史,无耳部手术史,无中耳炎病史<sup>[3]</sup>。后由 Levenson 等 1986 年修订补充为无中耳炎病史或有分泌性中耳炎。

胆脂瘤 CT 扫描主要表现为边界光滑的膨胀性病变,呈低密度缺损。颞骨高分辨率 CT 能清楚显示乳突气化程度,胆脂瘤的位置、形态、范围,尤其是和周围骨结构包括面神经的关系。胆脂瘤内含有丰富的胆固醇结晶,分子结晶较大,在 MRI 的典型表现是 T1WI 上为低信号,T2WI 上呈现高信号,当胆脂瘤内角蛋白和脂肪含量高时,T1WI 上也可以出现混杂的高信号;因 T2 穿透效应,DWI 为高信号,增强后不强化<sup>[4]</sup>。

患儿院外就医后曾行内镜检查及颞骨 CT 检查,误诊为贝尔面瘫伴分泌性中耳炎,医生对颞骨先

天性胆脂瘤认识不足,将胆脂瘤内镜下鼓膜内侧上皮样肿物误以为是鼓膜混浊、钙化伴鼓室积液表现。CT 中颞骨岩部及听小骨骨质破坏、病变对面神经的压迫被忽略,从而导致误诊。

先天性胆脂瘤是耳科少见病,随着认知水平和耳内镜检查技术的提高,可以在体检中早期筛查疾病,结合病变的发展速度、听力损害程度、有无其他并发症综合给予干预。对于局限与闭合型病变可以在内镜下手术微创治疗<sup>[5]</sup>,能很好保存中耳生理结构及功能,保护听力。对于病变范围广泛的患者,早期发现并处理,可以减少面瘫、眩晕等颅内外并发症。

#### 参考文献:

- [1] Bennett M, Warren F, Jackson GC, et al. Congenital cholesteatoma: theories, facts, and 53 patients[J]. Otolaryngologic Clin North Am, 2006, 39(6): 1081 - 1094.
- [2] Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, et al. A review of twenty congenital cholesteatoma of the middle ear in children[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1986, 94(5): 560 - 567.
- [3] Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1965, 74(3): 706 - 727.
- [4] 李静,唐欣薇,王振常. 中耳先天性胆脂瘤的影像学分析[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30(8): 1341 - 1344.
- [5] 薛坡,柴永川,薛璐,等. 耳内镜下儿童中耳胆脂瘤的处理及疗效分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2021, 27(6): 625 - 629.

(收稿日期: 2022 - 05 - 19)

本文引用格式: 颜丙会, 黄洁, 张庆宇, 等. 儿童颞骨先天性胆脂瘤误诊为贝尔面瘫 1 例原因分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2022, 28(6): 77 - 78. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007 - 1520. 202222215