

# 现代耳鼻咽喉 综合治疗学

孟纲要等◎主编

(下)

 吉林科学技术出版社

# 现代耳鼻咽喉综合治疗学

(下)

孟纲要等◎主编

## 第十五章

# 梅尼埃综合征

梅尼埃综合征是以膜迷路积水为基本病理学改变，以发作性眩晕、耳聋、耳鸣及耳胀满感为临床特征的特发性内耳疾病。因法国人 Meniere 首次报道而得名。中青年发病率较高，通常为单耳患病。累及双侧者常在3年内先后患病。男女发病率无显著差别。

### 一、概述

迄今未明。可能与内淋巴代谢失调、变态反应、内分泌功能障碍、自主神经功能紊乱、病毒感染、疲劳及情绪波动等因素有关。

梅尼埃综合征的主要病理变化有以下几种。

1. 膜迷路积水膨胀 球囊及蜗管因积水而膨胀，以致外淋巴间隙被压缩，前庭膜受压变位，重者可经蜗孔疝入鼓阶，或与迷路骨壁相贴。椭圆囊及膜半规管很少膨大，但常被膨大的球囊挤向一边从而刺激前庭终器引起眩晕。

2. 前庭膜破裂 因积水过多引起前庭膜破裂，内外淋巴液相互混合；裂口小者，可自行愈合；裂口大者可见前庭膜塌陷，裂口不能愈合而成永久通道。

3. 前庭阶纤维化 病期长者可见前庭阶内发生纤维化，内淋巴囊亦出现纤维化，更妨碍了内淋巴的吸收。球囊膨大可充满前庭甚至与镫骨底板相接或粘连，故于外耳道加压时可出现类似瘰管征症状。

4. 耳蜗蜕变 早期耳蜗顶周的感觉上皮可能有蜕变，神经纤维和神经节细胞数也减少，与早期出现的低频区听力损失相符。基底膜由于长期受压血供减少，晚期可出现螺旋器蜕变而出现感音性聋。

### 二、临床表现

1. 眩晕 为此病的主要症状。眩晕呈突发性、旋转性。患者感觉自身或周围物体在旋转，或感到摇晃，似浮在空中，失去自控能力。眩晕发作高潮时伴有恶心、呕吐、出冷汗、面色苍白及血压下降等自主神经反射症状，但神志清楚，无意识障碍。因转头或睁眼可使眩晕加重，患者多闭目静卧。发作持续数十分钟至数小时不等，长者可达数周。症状缓解后进入间歇期，间歇期可为数周、数月或数年，亦有频繁发作或长期不能彻底缓解者。一般发作间歇期内所有症状完全消失。

2. 耳鸣 患者大多有持续性耳鸣,少数为间歇性,初为低音调,反复发作后变为高音调。绝大多数病例在眩晕前已有耳鸣但往往未被注意,在眩晕发作时耳鸣加剧。间歇期耳鸣减轻或消失。

3. 耳聋 常为感音神经性聋。初为低频,以后可影响高频听力。听力的损失程度与反复发作有关,发作期听力减退,间歇期内听力常可恢复,但当再次发作听力又有下降,即出现一种特殊的听力波动现象。随着病程的发展,听力呈下降趋势,乃至全聋。耳聋的同时,患者对高强度声音耐受性差,称为重振;对同一频率的纯音,患耳和健耳感受成不同音调的声音,称为复听。

4. 耳闷胀感 在仔细询问病史时,可知患者在发作时多有一侧耳内或头部有闷胀感,头内发闷或头重脚轻。病变解除后这种感觉消失。

### 三、实验室及辅助检查

#### (一) 耳部检查

鼓膜无明显改变。发作期可见自发性水平性或水平旋转性眼球震颤,发作过后,眼震逐渐消失。

#### (二) 听力学检查

早期纯音听力曲线多为上升型,有时也表现为下降型或平坦型;多次反复检查可证明其波动性质。阈上功能检查证明有重振,如短增量敏感指数试验阳性等。语言测听的语言接受阈大致与纯音听阈相吻合,而语言识别率可以下降。耳蜗电图是诊断本病的较可靠的方法,表现为总和电位增大,总和电位与动作电位的比值增加。

#### (三) 前庭功能检查

眼震电图检查初次发作、间歇期各种自发或诱发试验结果可能正常,多次发作者前庭功能可减退或丧失,或有向健侧的优势偏向。增减外耳道气压可能诱发眩晕与眼球震颤,称安纳贝尔征,提示膨胀的球囊已达镫骨足板或与足板发生纤维粘连。

#### (四) 甘油试验

空腹顿服 50% 甘油溶液 2.4 ~ 3.0ml/kg,服药前及服药后每小时查纯音测听 1 次,共 3 次。服药后若病耳听阈较服药前提高 15dB 以上者为阳性。

#### (五) 影像学检查

颞骨 X 线片一般无明显异常发现,内听道及桥小脑角 CT 或 MRI 检查有助于本病的诊断。

### 四、诊断

本病初发就诊者很难得出确切的诊断,且也不应轻易做出肯定的诊断,因为眩晕和发热一样是许多疾病的一个共有症状,膜迷路积水一定有眩晕,但不能认为,有眩晕的患者一定就是膜迷路积水。所以临床上对眩晕的患者,一时不能肯定诊断者,以“眩晕待查”为宜。但是眩晕患者如具备下列几个条件可做出梅尼埃综合征的诊断。

(1) 具有典型的反复发作的眩晕,持续 20min 至数小时,有明显的缓解期,至少发作 2

次以上,伴恶心、呕吐、平衡障碍。可见水平性或水平旋转性眼震。

(2) 发作时神智始终清晰,对外界感受能力正常,无意识丧失现象。

(3) 至少1次纯音测听呈感音神经聋,早期低频下降,听力波动,随病情进展听力损伤逐渐加重,可出现重振现象。常为一侧。

(4) 有间歇性或持续性耳鸣,高音调,常与耳聋同时发生,于眩晕发作之前加剧,眩晕发作之后减轻。

(5) 甘油试验阳性。

(6) 耳闷胀感,无头痛。

(7) 要排除其他疾病引起的眩晕、耳聋和耳鸣。

## 五、鉴别诊断

因发生眩晕的疾病较多,应注意与以下疾病相鉴别,切忌笼统称之为梅尼埃综合征。

1. 迷路炎 为化脓性中耳炎的并发症。

2. 前庭神经元炎 系病毒感染所致,发病前多有上呼吸道感染史;眩晕渐起,数日达高峰,数周或数月后渐缓解,有自愈倾向,但可转为位置性眩晕;临床表现有眩晕、眼震、恶心、呕吐,但无耳鸣、耳聋;前庭功能检查显示双侧半规管功能低下,但不一定对称;愈后极少复发。

3. 椎-基底动脉供血不足 由颈椎及有关软组织的病变使椎动脉受压迫造成。发作时间短暂,一般数分钟,转头、弯腰向下或从卧位坐起时诱发或加重;耳鸣、耳聋较少;有颈肩部疼痛,肢体麻木等症状;X线颈椎拍片或颈椎CT、MRI有助于诊断。

4. 药物中毒 有耳毒性药物使用史,如氨基糖苷类抗生素;一般起病缓慢,多在1~2周内达高潮,持续数月或更长,中间无缓解期。眩晕多为不稳感,少呈旋转性,步态蹒跚,平衡失调,卧床减轻,活动加重,有耳鸣及耳聋。

5. 突发性聋 伴有眩晕者约占一半,但无眩晕反复发作史,耳聋发生快而严重,常以高频下降为主。

6. 听神经瘤 为小脑脑桥角处最常见的良性肿瘤。临床特点:一般增长缓慢,多单侧发病;因瘤体多起自前庭神经,眩晕是主要症状,阵发性发作,进行性加重,有缓解期,久之代偿而不典型。自发性眼震颤出现最早最多,可达95%,呈旋转或垂直,晚期逆转;继听神经损害后有第V、Ⅶ对脑神经损害;前庭功能检查结果不一致,有优势偏向。X线斯氏位照片示内耳道扩大,CT扫描能早期发现。

7. 位置性眩晕 在特定的头位或变换头位时发生眩晕,伴位置性眼震,无耳鸣、耳聋。

## 六、治疗

主要是通过应用药物降低前庭感觉阈,镇静中枢神经,调整自主神经功能,改善耳蜗微循环,解除膜迷路积水,以缓解发作期的症状或减少眩晕发作。

### (一) 一般治疗

向患者耐心解释,消除对本病的恐惧;保持环境安静,卧床休息;饮食宜低盐少水,高蛋白、低脂肪,中等量糖类,高维生素;禁烟酒、茶及咖啡。

## （二）药物治疗

1. 利尿脱水药 乙酰唑胺 250mg，口服，每天3次，首次剂量加倍。

2. 镇静药物 为发作期的对症用药。如安定片 2.5~5mg，每日2~3次，对前庭神经冲动有抑制作用；茶苯海明 50mg，每日3次。抗过敏药物如异丙嗪，具有镇静作用。口服谷维素可调节自主神经功能。

3. 血管扩张剂 增进耳蜗血流，改善内耳微循环。常用有 5%~7% 碳酸氢钠溶液 40~60ml 静脉注射或 100~2 000ml 静脉滴注，每日一次，可解除小动脉痉挛；低分子右旋糖酐静脉滴注，可使血黏稠度变稀，增加血容量，防止血小板凝集，改善耳蜗微循环的血滞现象。口服药物常用的有倍他司汀、氟桂利嗪、尼莫地平等。抗胆碱能药物如东莨菪碱、山莨菪碱，有增加耳蜗血流量之效，可适量应用。

4. 中医治疗 中医眩晕病因以肝风、痰湿、虚损三者为主，可按中医辨证论治用药。针刺内关、合谷、百会、风池、听宫等穴或耳穴神门、肾区等可缓解眩晕及恶心、呕吐，是中医治疗本病的常用方法。

## （三）手术治疗

对频繁剧烈发作，严重影响工作和生活，而且患耳呈现重度感音性耳聋，各种保守治疗无效时，可考虑手术治疗。常用术式有以下几种。

1. 内淋巴囊引流减压术 内淋巴囊切开使内淋巴液流出，以降低内淋巴压力。

2. 内淋巴囊蛛网膜下分流术 通过镫骨足板将球囊刺破，使球囊内的内淋巴液与外淋巴液相混，以维持内外淋巴液压力的平衡；或通过圆窗穿透骨螺旋板再穿通球囊，使内淋巴外流入外淋巴间隙。但穿通骨板不易愈合可形成永久性的内外淋巴瘘。

3. 高渗诱导减压术 手术将氯化钠晶体置于圆窗膜上而引起局部高渗，减轻了迷路的积水，同时破坏前庭感受器，消除病理性冲动，达到控制眩晕目的，方法简单效果良好，但只适用于实用听力丧失的患者。

4. 前庭神经切断术 选择性地切断前庭神经，并切断前庭神经节，使前庭性眩晕基本消除。

5. 迷路切除术 眩晕控制，但耳蜗也被破坏。故该类手术，仅限于对侧耳听力正常，患侧耳听力基本丧失，眩晕、耳鸣严重的患者。

（董瑞英）

## 第十六章

### 耳部肿瘤

#### 第一节 外耳肿瘤

##### 一、血管瘤

血管瘤 (hemangioma) 是耳部较常见的良性肿瘤, 多为先天性血管发育畸形、血管异常增生引起。多见于耳郭, 常延及耳周皮肤或外耳道。按其组织病理类型, 有毛细血管瘤 (capillary hemangioma)、海绵状血管瘤 (cavernous hemangioma)、致密血管瘤 (compacted hemangioma) 和蔓状血管瘤 (arterial racemosum angioma) 等, 其中以前两者较多见。毛细血管瘤由毛细血管网组成, 可小似针尖或蜘蛛痣, 范围广泛者可累及整个耳郭, 皮肤呈紫红色, 无明显隆起或微突起, 局部温度较高。海绵状血管瘤由密集的血管小叶组成, 毛细血管排列紊乱, 管腔扩张, 腔内充满血液。可累及较深层组织, 表面常隆起, 呈结节状, 甚至明显隆起, 微红或紫红色, 呈分叶状, 压之可消失, 间有搏动。临床症状依据肿瘤的位置、大小而定, 肿瘤位于耳郭者, 除肿瘤增大造成耳郭畸形影响美观外, 患者多无自觉症状和不适, 少数患者有自发性局部出血; 肿瘤位于外耳道者, 可引起阻塞感、耳鸣、听力减退、耳痛等症状。治疗方法很多, 有手术切除、注射硬化剂、冷冻和放射治疗等。较大的血管瘤可于肿瘤切除术后加植皮及整形手术; 对于较小血管瘤可采用手术切除, 或用 5% 鱼肝油酸钠溶液等硬化剂注射至血管瘤底部, 每周或隔周 1 次, 每次 0.1 ~ 0.5ml。近年来, 超声高能电生场效应技术在治疗耳部各型血管瘤方面已取得较好的效果, 已引起人们的关注。

##### 二、囊肿

耳部囊肿可发生于耳郭及耳周, 以位于耳郭者多见, 发展较缓慢, 可分为两类: ①真性囊肿, 如表皮样囊肿、皮脂腺囊肿等, 其囊壁有内衬上皮; ②假性囊肿, 如外伤性囊性血肿、囊肿性软骨炎等, 为组织间隙内积液, 无内衬上皮。临床上以真性囊肿较为多见。真性囊肿的治疗以手术切除为主; 假性囊肿则应在无菌条件下行穿刺抽吸和局部加压, 对经久不愈者可考虑手术切除。

##### 三、纤维瘤及瘢痕疙瘩

纤维瘤 (fibroma) 多见于耳郭, 根据瘤组织内胶原纤维及细胞成分的多少可分为软、

硬两种,前者瘤细胞丰富,胶原纤维较少,与脂肪瘤相似。后者则大部分由胶原纤维组成,细胞成分少,呈硬性无痛结节。治疗为手术切除。

瘢痕疙瘩(keloid)是皮肤损伤愈合过程中,胶原合成代谢功能失去正常的约束控制,持续处于亢进状态,以致胶原纤维过度增生的结果,又称为结缔组织增生症,中医则称为蟹足肿或巨痕症。造成这种结缔组织异常增生的原因有内因和外因。内因主要是瘢痕体质,这种体质多属家族遗传;外因主要是各类原因引起的皮肤损伤,如蚊虫叮咬、预防接种、打耳孔、纹眉、针刺伤等。瘢痕疙瘩多见于耳后皮肤和耳垂。临床上可见病损处表面隆起不平、质坚硬、色淡红、边缘不规则,可呈蟹足状;局部可有刺痒感,尤以夏季为甚。目前治疗此病多采用激光、冷冻、手术切除(植皮)、放疗或用激素局部封闭等方法。瘢痕疙瘩治疗后易复发,是个较难治愈的疾病,预防及早期发现是关键。本病癌变的发生率很低。

#### 四、外耳道乳头状瘤

外耳道乳头状瘤(papilloma of external canal)是发生于外耳道软骨部皮肤的良性肿瘤,是外耳道最常见的良性肿瘤之一。我国南方比北方多见,多好发于20~25岁的男性。

##### (一) 病因

不明,一般认为本病的发生与乳头状瘤病毒感染有关。当外耳道皮肤受到炎症、经常挖耳等外伤刺激后,局部皮肤抵抗力降低,病毒感染而致病。

##### (二) 临床表现

肿瘤较小者可无症状,当瘤体充满外耳道时可有耳内发痒、阻塞感或听力下降。常有挖耳出血或挖出“肉块”样物,如继发感染则有耳痛和流脓。

##### (三) 检查

外耳道内有乳头状新生物堵塞,基底一般较广,表面高低不平,棕褐色,质较硬,多有蒂。有感染者局部充血、肿胀,个别可变黑而自行脱落。向内生长可侵及中耳。偶向外生长,波及耳郭及周围皮肤。

##### (四) 诊断

诊断不难。对有耳痛、易出血者应警惕有恶变可能,需尽早活检。

##### (五) 治疗

应彻底切除肿瘤。切除后,可用硝酸银、干扰素涂布创面,或电灼、激光烧灼肿瘤根部。切除不彻底者易复发。据报道外耳道乳头状瘤恶变的发生率为2%左右。

#### 五、外耳道外生骨瘤

外耳道外生骨瘤(exostosis)是外耳道常见的良性肿瘤之一,为外耳道骨壁的骨质局限性过度增生而形成的结节状隆起,属良性肿瘤;多发生于男性青壮年。双侧多见,且常为多个;包括多发性致密骨瘤(外生性骨瘤)和单发松质型骨瘤,后者极少见。

##### (一) 病因

不明,有多种学说如创伤、物理、化学及慢性炎症刺激等。

## (二) 临床表现

骨瘤体积不大者可无任何症状，常在耳科检查时偶然发现。体积增大到一定程度，可使外耳道变窄，合并耵聍和脱落上皮堆积时可堵塞外耳道，引起耳闷、听力下降、耳鸣等状况。压迫外耳道皮肤可引起疼痛，继发感染时流脓。

## (三) 检查

耳镜检查时可见外耳道骨部有结节状或半圆形硬结节，基底较广，上覆正常上皮。X线颅底位拍片或颞骨CT片上可见骨性外耳道狭窄，有与骨质密度完全一致或相近似的半圆形影。

## (四) 诊断

根据病史和局部所见，诊断并不困难。如发现外耳道深部的结节状或半圆形隆起物，触之坚硬者，应首先考虑外生骨瘤。CT检查可了解骨瘤的位置、大小及鼓室、乳突是否受累等。

## (五) 治疗

骨瘤小而无症状者可不必处理。如因瘤体增大引起听力下降、疼痛或外耳、中耳感染者，可行手术切除，重建外耳道。手术可经耳内切口，分离并掀起骨瘤表面的皮肤和骨膜，用高频电钻小心将骨瘤磨去或用骨凿凿除骨瘤，必要时可磨去部分外耳道骨壁，以减少骨瘤复发，避免外耳道狭窄。

## 六、色素痣

色素痣 (pigmented mole) 简称痣 (naevus)，是含有黑色素细胞的良性新生物，并非真性肿瘤，可为先天性或后天性。在耳部皮肤多发生于外耳道口 (80%)，少数位于耳甲腔等处。痣多为圆形或卵圆形，外观如丘疹或结节状，可稍突出皮肤表面，少数可形成乳头状或疣状突起，表面有毛或无毛，呈灰色、棕色或黑色。色素痣较小时一般无主观不适，可不必治疗；当色素痣增大堵塞外耳道口，影响听力时，方引起患者注意而就诊；当痣迅速增大，局部发痒、灼热或疼痛，色素加深，局部溃烂、渗血、变硬及局部淋巴结肿大者，应考虑有恶变可能，及早彻底切除并送病理检查。

## 七、恶性黑瘤

恶性黑瘤 (malignant melanoma) 是在长期慢性刺激、冻疮、强烈日光或放射线照射等可能的致病因素的作用下，在色素痣的基础上恶变所致，发生于外耳者不多见。男性预后较差。外耳色素性病变，以色素痣和色素性基底细胞乳头状瘤最常见，但任何色素性病变，都应排除恶性黑瘤可能。因恶性黑瘤对放射线不敏感，如诊断明确或疑为恶性者，必须及早做局部广泛彻底切除，恶性黑瘤不宜做活检，以免加速肿瘤的生长与转移。本病预后较差，如耳部病变广泛或有颈淋巴结转移者，可根据病变情况行外耳切除术合并腮腺切除术、颞骨次全切除术及颈淋巴结廓清术。

## 八、耵聍腺肿瘤

耵聍腺位于外耳道软骨部。耵聍腺瘤 (ceruminoma) 在组织结构上与汗腺瘤 (hidrade-

noma) 相似, 是由耵聍腺增生所致。其发生可能与腺体发育异常有关。良性肿瘤有耵聍腺瘤和混合瘤, 恶性肿瘤有耵聍腺癌和腺样囊性癌。

肿瘤多位于外耳道后、下壁, 患者一般无耳流脓史或其他不适。若肿瘤增大阻塞外耳道时, 可引起耳阻感、听力下降或耳鸣, 腺样囊性癌常有耳痛。检查见外耳道软骨部有局限性肿块, 表面皮肤正常, 无压痛, 质较硬。

耵聍腺良性肿瘤易复发, 有恶变倾向, 如有可疑或诊断明确后, 须及早进行彻底切除并长期随访。耵聍腺恶性肿瘤单纯的局部切除极易复发, 一般应早期做局部扩大切除或根治手术, 对手术切除不彻底的患者, 术后应配合放射治疗。

## 九、外耳鳞状细胞癌

外耳鳞状细胞癌是耳部最常见的恶性肿瘤之一, 主要发生于耳郭, 其次发生于外耳道。强烈的日光曝晒、冻伤、慢性疾病如结核性狼疮和慢性化脓性中耳炎均可能成为本病的诱因。

本病初起多无自觉不适, 可有瘙痒和疼痛, 侵及软骨膜时疼痛较明显。耳郭病变多发生于耳轮处, 初起呈屑状斑丘疹, 易出血、糜烂, 进一步发展为浸润性结节或菜花状肿块, 常有溃烂, 晚期可向耳前或颈淋巴结转移。外耳道病变应注意可能由于症状轻微而延误诊断, 疼痛、听力丧失、流血或流脓是其主要特征, 外耳道可见肿块, 有时呈疣状, 堵塞耳道并浸润周围组织, 有时可有破坏鼓膜伴中耳浸润。

根据病史、检查, 诊断不难。对于肉芽状新生物去除后短期内复发者, 应切除组织进行病理检查, 注意和外耳道乳头状瘤鉴别, 肿瘤活检做病理检查可明确诊断。

外耳鳞状细胞癌安全边缘不易确定, 治疗一般以手术切除为主, 结合放疗。术前放疗可缩小肿瘤体积, 有利于手术切除。术后放疗可消除手术切缘周围残留的肿瘤病灶, 减少术后复发。晚期不能手术切除的肿瘤, 可采用放疗与化疗增敏的联合治疗。

(江继贤)

## 第二节 中耳肿瘤

### 一、中耳良性肿瘤

中耳良性肿瘤较少见。中耳息肉及炎性肉芽肿临床多见, 但并非真性肿瘤。

### 二、乳突部骨瘤

乳突部骨瘤的病因及组织病理学类型与外耳道骨瘤相似, 属良性肿瘤。乳突部的骨瘤可向外、向前和向内发展, 引起不同的临床症状。向外发展者早期可以无症状, 缓慢生长后, 可在耳后出现坚硬的肿块, 如体积增大压迫神经, 可出现疼痛; 向内或向前发展可侵及外耳道, 此时须与外耳道外生性骨瘤相区别; 如侵犯颅后窝或压迫内耳时, 可引起头痛、眩晕、耳鸣等症状。临床诊断并不困难。中耳乳突 X 线片或颞骨 CT 可进一步明确诊断和病变范围。病理切片可见骨瘤由骨样细胞或非典型的骨小梁组成, 骨小梁间或有成骨细胞、成纤维细胞和巨细胞, 无骨髓组织。此病应与骨纤维异常增殖症和骨化纤维瘤鉴别。如肿块小且无

症状者无需特殊处理。如肿块增大引起明显症状者，须手术彻底切除。

### 三、中耳癌

中耳癌（cancer of middle ear）在临床上不常见，约占耳部癌肿的1.5%，占全身癌肿的0.06%。可原发于中耳，或由原发于外耳道、鼻咽、颅底或腮腺等处的癌肿侵犯中耳而来。亦可因乳腺、胃肠道等处肿瘤远处转移所致。到肿瘤晚期，很难确定肿瘤的原发部位。

#### （一）病因

约80%的中耳癌患者有慢性化脓性中耳炎病史，故认为其发生可能与炎症有关。中耳炎症反复刺激引起鼓室黏膜上皮血液循环及营养发生障碍，使鼓室黏膜上皮转变成复层鳞状上皮，此外，Kenyon等（1985）报道，部分中耳鳞癌组织切片中有胆脂瘤结构，提示该癌肿可能有60%~90%起源于胆脂瘤上皮。中耳乳头状瘤亦可发生癌变。

中耳癌以鳞状上皮细胞癌最多见，40~60岁为好发年龄。性别与发病率无显著关系。

#### （二）临床表现

中耳癌很容易向周围蔓延，破坏侵蚀邻近组织，因病程早晚、病变部位及发展方向的不同，其临床表现也有变异。

1. 出血 耳内出血或有血性分泌物为最早和最常见的症状，对早期诊断有帮助。到晚期肿瘤侵蚀骨质，破坏血管，可发生致命性大出血。

2. 局部疼痛 耳痛早期为耳内发胀感，到晚期则有明显的疼痛。其特点是持续性耳深部胀痛，刺痛或跳痛，并向颞骨和枕部放射。

3. 耳聋 多数患者因原有中耳炎所致耳聋，故往往不引起重视。早期为传导性耳聋，晚期为混合性耳聋，常伴有耳鸣。

4. 张口困难 早期因炎症，疼痛而反射性地引起下颌关节僵直，晚期多因癌肿侵犯颞肌、三叉神经或直接侵犯颞颌关节所致。

5. 面瘫 出现的早晚与肿瘤侵犯的部位有关。如肿瘤起源于面隐窝或鼓岬则早期可出现面瘫。

6. 眩晕 中耳癌的早期一般不侵犯迷路，晚期可因迷路受侵犯而出现眩晕。

7. 其他 脑神经受累症状晚期第V、VI、IX、X、XI、XII对脑神经可受到侵犯，出现复视、咽下困难、声嘶、软腭麻痹、抬肩无力、伸舌偏斜等症状。

8. 颈淋巴结肿大 局部淋巴结转移时出现颈部包块。对侧颈部淋巴结亦可发生转移。

9. 远处转移 晚期出现血行转移时，则有相应内脏或骨骼器官受赘之症状。

#### （三）诊断

中耳癌早期症状与慢性中耳炎相似，当仅诊断为中耳炎时，活检并不是作为常规进行，因此，中耳癌可能长期被漏诊，不易早期发现，待至症状明显时，癌肿常已累及岩骨、颅内及颞颌关节等处，增加治疗难度。故应提高警惕，争取早期诊断，才能根治。

凡遇下列情况者应详细检查，严密观察随访。

（1）中耳炎患者出现血性分泌物者，突然出现面瘫者。

（2）中耳或外耳道内有肉芽、息肉样组织及乳头状新生物，切除后迅速复发或触之极易出血者。

### (3) 耳深部持续性疼痛者。

颅底及颞骨 X 线片、CT 及 MRI 等影像学检查有助于病变的诊断及了解肿瘤向四周侵蚀的范围。病理检查为确诊中耳癌的可靠方法,且可明确病理组织类型,为选择治疗方法提供参考。

### (四) 中耳癌临床分期

目前国际癌症防治联合会(UICC)尚未做出中耳癌 TNM 分期标准。Stell 等(1985)根据 UICC 采用的基本原则,提出了中耳癌临床分期的初步方案,并得到不少耳科学家们的采用。

T<sub>1</sub> 肿瘤局限于原发部位,即无面神经麻痹,放射学检查无骨质破坏。

T<sub>2</sub> 肿瘤扩散到原发部位以外,其指征是面神经麻痹,或放射学检查发现有骨质破坏的证据,但未超出原发病灶所在器官的范围。

T<sub>3</sub> 临床或放射学检查均发现有向周围结构扩散的证据,如硬脑膜、颅底、腮腺、颞颌关节等。

T<sub>x</sub> 没有足够的资料进行分期,包括患者已在他处就诊并接受过治疗。

### (五) 治疗

早期宜采用手术切除加术后放疗,对晚期患者则应进行综合治疗。

1. 手术治疗 对局限于中耳乳突腔内的较小的肿瘤(T<sub>1</sub>期),可行乳突根治术或扩大的乳突根治术;肿瘤已侵犯内耳、岩尖者,行颞骨次全切除术或颞骨全切除术。有颈淋巴结转移者,应采用颈部淋巴结廓清术。

2. 放射治疗 随着放射设备的改进,在<sup>60</sup>钴和直线加速器代替了镭锭和常规 X 线治疗后,中耳癌的放疗效果有了显著的提高。5 年生存率可达 65%。采用耳前、耳后两野交叉照射,每日照射剂量为 1.75~2Gy,每周照射 5 次。开始照射时,每日剂量宜小,逐日增加,以免引起恶心、呕吐、眩晕等内耳刺激症状。单纯放疗的剂量为 60~70Gy/6~7 周。术前放疗的剂量为 50~60Gy/5~6 周。放疗中应保持耳道清洁,预防和控制感染,促使肿瘤消退,减轻放射损伤。

3. 化学治疗 化疗仅作为手术或放射治疗的辅助方法,对于无手术指征的晚期病例具有缓解症状的作用。

### (六) 预后

影响预后的关键因素是能否早期诊断和早期治疗,因中耳癌患者多数不能获得早期治疗,故预后较差。影响疗效的主要因素有:患者年龄、肿瘤范围、类型及分化程度、治疗方式、放疗的剂量等。

(孟纲要)

## 第三节 颈静脉球体瘤

颈静脉球体瘤(glomus jugulare tumor)是一种起源于化学感受器的血管瘤样肿瘤,也称为非嗜铬性副神经节瘤(nonchromaffin paraganglioma)或化学感受体瘤(receptoma)鼓室体瘤(tympanic body tumor)等。

Gnild (1941) 首先发现人的颈静脉球顶部外膜有一种类似颈动脉体组织的化学感受器, 称为颈静脉球体 (glomus jugularis)。它是与颈动脉体或主动脉体相同的微小组织结构, 约为  $0.5\text{mm} \times 0.5\text{mm} \times 0.25\text{mm}$  大小, 呈扁平卵圆形, 常为一个, 也可多达 10 余个。其也可沿迷走神经和舌咽神经耳支到达鼓室底或鼓岬部。球体的生理功能尚不明了, 似能接受血中氧和二氧化碳浓度改变的刺激, 与颈动脉体相似, 是一种化学感受器, 也可能与某种内分泌有关。

## 一、病理

颈静脉球体瘤外观与血管性肉芽组织相似, 一般有包膜, 色深红, 略呈结节状或分叶状, 血管丰富, 血管壁无收缩能力, 质脆, 易出血。肿瘤由上皮样细胞组成, 瘤细胞呈束状或蜂窝状排列, 间质血管网丰富, 血管壁为梭型内皮细胞所衬。瘤细胞呈多角形、柱形、立方形或不规则型, 胞浆丰富, 无核分裂象, 常误诊为血管瘤或血管内皮瘤。

大部分颈静脉球体瘤起源于颈静脉球顶部, 少数发生于鼓室。临床上又按肿瘤的原发部位将其分为颈静脉球体瘤和鼓室球体瘤两类。虽然随着肿瘤的发生发展, 两者的原发部位已不易区分, 但是, 两类肿瘤早期的临床表现不同, 对手术方法的选择和预后的评估亦有一定影响。

肿瘤生长一般较缓慢, 但亦有迅速发展者。瘤体主要经解剖通道向邻近组织扩展, 如颈静脉孔、外耳道、咽鼓管等, 亦可侵入哈弗 (Havers) 管, 侵蚀破坏骨质向颅中窝, 颅后窝蔓延, 压迫邻近组织和神经, 引起相应的临床症状。在病理学上此病虽属良性, 但在临床上, 因其易侵犯颅内结构且有少数病例可发生远处转移, 故有人将其视为恶性。

目前, 对所谓“远处转移”的认识尚不一致, 有人认为可能是由不同部位的颈静脉体样组织演变而成, 即多源性 (multicentric origins) 发生, 而非真正的肿瘤转移。

## 二、临床表现

本病多见于中年女性患者, 男女之比为 1 : 5。根据肿瘤原发部位及发展情况不同, 出现的症状和体征也有异。鼓室球体瘤症状出现一般较早, 而起源于颈静脉球顶部的颈静脉球体瘤可于疾病晚期方出现明显症状。

1. 早期症状 为单侧搏动性耳鸣、轻度传导性耳聋和耳部闷胀感, 耳鸣与脉搏一致, 如压迫患侧颈动脉, 耳鸣立即消失, 停止压迫, 耳鸣迅即重现。上述症状可持续多年, 如肿瘤长到外耳道, 可有出血, 继发感染后则有血脓性耳漏, 肿瘤压迫或继发感染也可引起耳痛。

2. 疾病晚期 迷路及邻近组织、脑神经等受累, 可出现眩晕, 面瘫, Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ对脑神经瘫痪和 Horner 综合征。

3. 耳镜检查 疾病的早期, 鼓膜完整, 透过鼓膜可见鼓室后下部有深红色或蓝色肿物阴影, 当肿瘤体积较小时, 用鼓气耳镜加压使鼓膜和瘤体接触, 可看到搏动性跳动, 若肿物膨出较显著已经触及鼓膜或穿破鼓膜突入外耳道时, 则在耳镜下不需加压也可见到搏动, 搏动节律与脉搏一致。突入外耳道内的肿物常呈息肉状或肉芽状, 触之较硬, 易出血。

### 三、诊断

凡具有与脉搏一致的搏动性耳鸣、传导性耳聋和耳部闷胀感的长期病史，鼓膜呈深红色或蓝色，或伴有耳内出血，尤其是外耳道内有触之极易出血的息肉样或肉芽样组织者，均应考虑本病。诊断除临床表现外，需行颈内静脉孔断层摄片、CT、MRI 及数字减影血管造影（DSA），确定肿瘤部位、大小、供血等情况。

### 四、临床分期

为了便于决定治疗方案，Fisch（1979）把发生在颞骨内的颈静脉球体瘤分为4期。

A 期：肿瘤局限于中耳腔。

B 期：局限于鼓室乳突区，迷路下区，无骨质破坏。

C 期：肿瘤向迷路下区和岩锥伸展，并破坏该处骨质。

C1 肿瘤破坏颈静脉孔骨质和颈静脉球，颈内动脉管垂直段轻度受侵；

C2 迷路下区遭破坏并侵及颈动脉管垂直段；

C3 迷路下区、岩锥和颈动脉管水平段均有破坏。

D 期：肿瘤侵犯颅内。

D1 肿瘤侵入颅内，直径  $< 2\text{cm}$ ，经颞下窝径路，可一期切除肿瘤；

D2 肿瘤侵入颅内，直径  $> 2\text{cm}$ ，需耳科和神经外科医师分二期切除；

D3 肿瘤入颅内，已不能手术。

### 五、治疗

根据病变范围，采用手术切除或放射治疗，或手术加放疗。

1. 手术治疗 手术应以切除肿瘤全部为原则，根据肿瘤部位，侵犯范围，参照上述临床分期（Fisch），采取不同手术方法。

（1）鼓室切开术（tympanotomy）：适用于局限于鼓室的小肿瘤（A 期）。

（2）下鼓室切开术（hypotympanotomy）：手术径路同上，磨（凿）除下方鼓沟骨质，暴露下鼓室，切除肿瘤。适用于局限于下鼓室或中鼓室的肿瘤（A 期）。

（3）乳突根治术：手术方法与乳突根治术基本相同，充分暴露鼓室和乳突内的肿瘤后，将肿瘤从其根部全部剥离、切除之（B 期）。

（4）颞下窝径路肿瘤切除术：取头颈联合 S 形切口或颞颈联合切口；显露颈部大血管及神经后，完成扩大的乳突切除术；开放面神经垂直段和水平段骨管，暴露该段面神经并将其向前移位；磨去乙状窦骨板，暴露并结扎乙状窦，结扎颈内静脉；磨去颈内动脉管，小心保护颈内动脉，充分分离肿瘤后，将肿瘤连同颈静脉球一并切除。适用于已超出鼓室乳突范围的 C 期和 D 期肿瘤。因肿瘤血管甚为丰富，术中出血多。术前应做好充分准备。如术前 2d 在数字减影血管造影中行血管栓塞术，将可减少术中出血，为肿瘤快速而完整的切除创造了良好的条件。

2. 放射疗法 凡病变范围广泛，难以手术切除或手术切除不满意者，或全身情况不良不能手术者，均可采用放射治疗。该肿瘤血管丰富，放射治疗可引起动脉内膜炎和纤维化，阻止或延缓肿瘤生长，缓解症状，甚至可使肿瘤缩小。部分病例待肿瘤缩小后再行手术切除。

## 六、预后

据文献报道,一般术后5年治愈率为60%,复发率为25%,虽然局限于鼓室内小肿瘤的近期手术疗效满意,但有数年后复发的可能。较大肿瘤虽经广泛切除,复发的可能性依然存在,复发多在术后2年内。

(芦二永)

## 第四节 听神经瘤

听神经瘤(acoustic tumor)系原发于第Ⅷ对脑神经鞘膜上的肿瘤,为神经膜瘤(neuroma),或称施万细胞瘤(Schwann cell tumor)。听神经瘤这一习用名词并未反映该肿瘤的特性,准确的名称应为“听神经膜瘤”(acoustic neuroma)。听神经膜瘤大多来自前庭神经。70%~75%原发在内耳道内。该肿瘤占颅内肿瘤的8%~10%,占桥小脑角肿瘤的80%~90%,多见于30~60岁的成人,女性较多,男女之比为2:3。多为单侧发病,双侧发病者多见于神经纤维瘤病。

### 一、病理

听神经膜瘤为良性肿瘤,可起源于位听神经分支的任何神经干上,但主要来自 Scarpa 神经节附近的前庭神经分支,包括前庭上神经或前庭下神经。故又有“前庭神经肿瘤”(Vestibularschwannoma)之称。肿瘤通常发生于听神经在内耳门附近的神经胶质细胞与施万细胞交接处的神经膜上。早期,肿瘤位于内耳道底部,逐渐长大后,一方面,可充满内耳道,并侵蚀内耳道各壁,致使内耳道口扩大,呈喇叭状;另一方面,则向桥小脑角方向扩展,随着瘤体的增大,脑桥、延脑可受到压迫,而向对侧或上、下移位,第4脑室、大脑导水管因受压移位、阻塞,出现脑积水,加之肿瘤在颅内的占位,以及基底池程度不等的粘连等,导致颅内高压,最终患者可不治而死亡。

肿瘤外观呈灰红色,大小不一,包膜完整。小的肿瘤呈圆形或卵圆形,肿瘤增大后呈分叶状。邻近的神经根、神经干可在肿瘤的表面行走,亦可包裹于肿瘤内。Autoni 于1920年在组织学上将肿瘤分为2型,至今仍被沿用:①Autoni A型(致密纤维状),显微镜下,可见密集的,成束的梭型或卵圆形细胞交织在一起,在某些区域排列成旋涡状,在另一些区域又平行排列、呈栅栏状。该型又称束状型;②Antoni B型(稀疏网眼型);为退变型,从组织结构稀疏和瘤细胞呈多形性为特点。本型又可分为2个亚型:其一,为脂肪变性型。由于瘤细胞内有脂肪小滴堆积,致使细胞肿胀增大,呈蜂窝状,胞核位于细胞中央,或偏于一侧。其二,为透明变性型。瘤细胞发生透明变性,以致出现大片无定形的透明变性基质,仅有少量的星形肿瘤细胞位于其中。B型又称网状型。位于内耳道内的位听神经由于受到肿瘤的压迫,或继发于供血障碍(动脉受肿瘤压迫,或受肿瘤侵犯),神经纤维数目减少,耳蜗螺旋神经节细胞可出现缺失,螺旋器萎缩,以基底周最为明显。椭圆囊斑,球囊斑和壶腹嵴受损程度一般较耳蜗轻。

肿瘤生长一般比较缓慢,平均每年增大0.25~0.4cm,个别肿瘤可在1年内增大2cm。若瘤体内出血、水肿或发生囊性变,瘤体的表面积可较快或迅速增大。也有作者观察到部分肿瘤的生长可具有一定的自限性,肿瘤的退行性变程度或纤维化或许与此有关。

## 二、临床表现

本病的临床表现与肿瘤的大小、所在位置及侵犯范围等有关。

1. 早期症状 体积较小的肿瘤可无明显症状。耳鸣、感音神经性聋、眩晕可为本病最常见的早期症状。

(1) 耳鸣：一侧渐进性加剧之耳鸣，音调高、低不等，多以喧杂声为主，常伴随听力减退。耳鸣也可能是早期的唯一症状。

(2) 听力减退：多数患者诉一侧渐进性耳聋，初始时尚表现为与别人交谈时只闻其声而不解其意，以后逐渐发展为全聋。个别病例可因肿瘤压迫迷路动脉，内耳血供突然阻断而致突发性聋。据统计，约有 20% 的患者有过突发性聋，并可完全恢复 (Satalaff 等, 1985)，但也有约 5% 患者的听力正常。

(3) 眩晕：大多数患者表现为轻度的不稳感或瞬间的头晕，往往不引起患者的重视，由于肿瘤发展缓慢，患者可逐渐发生前庭代偿而眩晕消失。但也有少数患者出现短暂的旋转性眩晕，伴耳内压迫感、恶心、呕吐，类似梅尼埃病。

(4) 其他：耳深部刺痛或痒感，或外耳道后壁麻木感。

2. 中、晚期症状 随着肿瘤增长扩大，早期症状加重，且可因颅内压增高和肿瘤侵入颅后窝，出现以下症状。

(1) 三叉神经损害：随着肿瘤增大可出现三叉神经损害症状，以同侧面部感觉迟钝和角膜反射减退最常见。

(2) 面瘫：晚期可出现同侧周围性面瘫。

(3) 小脑功能障碍：肿瘤压迫小脑，可出现小脑功能障碍症状。早期表现为患侧手足运动不灵，精细动作不能，步履蹒跚，向患侧倾倒等。至晚期则卧床不起，发声不清。

(4) 颅内高压症状：颅内压升高时，出现持续性头痛，多位于前额部或后枕部，晚期发展为全头痛，可伴恶心、呕吐，视盘水肿，尚可出现视力障碍。

(5) 其他脑神经损害症状：肿瘤增大向后、下方发展，侵及颈静脉孔区时，压迫 IX、X、XI 对脑神经，可引起相应的脑神经症状；肿瘤发展至颅中窝、压迫外展神经以及动眼神经，则引起眼球运动障碍，复视等；而舌下神经很少受累。

## 三、检查及诊断

听神经瘤诊断的早晚直接关系到手术的疗效，故早期诊断非常重要。对可疑患者应做如下检查。

### 1. 听力学检查

(1) 纯音听阈测试：纯音听力图呈单耳感音神经性聋，曲线多为高频陡降型，少数为平坦型或上升型。

(2) 自描听力曲线：多为 III、IV 型，偶见 II 型。

(3) 音衰试验：大多为阳性。双耳交替响度平衡试验和短增量敏感指数试验示无响度重振现象。

(4) 言语测试：言语识别率明显下降，多在 30% 左右。

(5) 声导抗测试：镫骨肌反射阈升高或消失，潜伏期延长，常有病理性衰减。

(6) 听性脑干诱发电位: 患侧 V 波潜伏期及 I ~ V 波间期较健侧明显延长, 两耳 V 波潜伏期差 (ILD5) 超过 0.4ms 以上, 如 I 波存在而 V 波消失, 提示存在包括听神经膜瘤在内的桥小脑角占位病变。

(7) 耳声发射: 耳声发射正常。

2. 前庭功能检查 自发性眼震是听神经瘤较常见的体征, 早期水平型自发性眼震, 快相向健侧, 继而向患侧, 最后发展成向两侧。且可出现垂直或斜型眼震。80% 有位置性眼震和自发性倾倒现象。各种诱发试验反应普遍偏低, 常有向患侧的优势偏向。

3. 神经系统检查 除第Ⅷ对脑神经外, 还需检查 V、Ⅶ及Ⅵ、Ⅸ、X、XI 对脑神经。眼底检查可出现视乳头水肿。

4. 影像学检查 X 线拍片采用 Stenver 位、Granger 位及 Towne 位岩锥片, 可显示患侧内耳道扩大、变形及骨质破坏等情况, 排除岩骨的其他疾病。内耳道 X 线多轨迹断层片, 或内耳道脑池碘油 (Duroliopaque) 造影 X 线拍片能满意地显示内耳道的小肿瘤及其在桥小脑角的病变。由于 MRI 及 CT 检查设备已普及, 因此, MRI 及 CT 检查是临床听神经瘤诊断的主要依据。CT 内耳道扫描可见内耳道扩大, 如椎管内注入空气进行内耳道脑池扫描, 可诊断局限在内耳道内 5mm 以下的肿瘤。钆增强的 MRI 扫描可早期发现内耳道内直径 1mm 左右的小肿瘤, 又可了解肿瘤在桥小脑角区的范围, 有助于鉴别颅后窝的肿瘤, 因此, MRI 是目前诊断听神经瘤最敏感、最有效的方法, 为目前诊断听神经瘤的金标准。

5. 脑脊液蛋白分析 70% 的病例出现脑脊液蛋白增加, 但假阴性和假阳性比较多。

#### 四、临床分型

根据肿瘤直径大小将听神经瘤分为小、中、大三种临床类型: 直径 <2.5cm 者为小听神经瘤, 直径为 2.5 ~ 4.0cm 者属中等大听神经瘤, 直径 >4.0cm 或肿瘤超过中线者为大听神经瘤。

#### 五、鉴别诊断

小脑脑桥三角区的肿瘤虽以听神经瘤多见, 但上皮样囊肿 (先天性胆脂瘤)、脑膜瘤、胶质瘤等也可见于此部位, 应注意鉴别。上皮样囊肿首发症状多为三叉神经根刺激症状, 听力下降多不明显, 内耳道不扩大, 肿瘤周边常有骨质破坏, 有时可见骨质增生或肿瘤钙化; 脑干或小脑半球胶质瘤患者, 较早出现脑干或小脑受压表现和锥体束征。影像学检查对上述疾病的鉴别诊断有重要参考价值。

发生于内耳道的面神经鞘瘤在影像学上酷似听神经瘤, 两者很难区分, 唯前者可能较早出现周围性面瘫。因此, 在对拟诊为内耳道的听神经瘤患者施行手术前, 应告知患者存在面神经鞘瘤的可能性。

#### 六、治疗

确诊后尽早施行手术治疗, 在保证彻底切除肿瘤的前提下, 尽可能减少肿瘤周围组织的损伤。对于小的听神经瘤, 不愿或不能耐受手术者, 可选用  $\gamma$ -刀或 X-刀治疗, 但不适用于脑干受压或颅内压高的患者。

1. 手术治疗 听神经瘤的治疗主要为手术治疗。自 1894 年神经外科学家 Sim Charles Ballance 首次分二期成功地切除了听神经瘤以来, 到 1961 年耳神经外科学家 Willam House