DOI:10.16016/j.2097-0927.202108213

儿童先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏的病例系列报道

陈俊宏,丁 玲,江 英,苏述平 400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院耳鼻咽喉科,国家儿童健康与疾病临床医学研究中心

[摘要] **目的** 探讨儿童先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏的临床特征、诊断及治疗。**方法** 收集我院2012—2021年9例先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏患儿的临床资料,回顾性总结本组病例的临床表现、辅助检查、治疗及预后等情况。**结果** 9例患儿均为单侧发病,左耳1例,右耳8例,均伴发热。部分患儿伴头痛、呕吐、惊厥发作、耳溢液、耳痛等临床症状。听力检查均提示重度以上感音神经性耳聋,CT提示内听道底均可见骨质缺损。所有患儿并发细菌性脑膜炎,4例共同腔畸形患儿出现不同程度脑积水、惊厥持续状态、继发性癫痫、周围性面瘫等并发症。9例患儿均采用经乳突入路的手术方式行漏口修补。8例患儿一次手术成功,1例患儿因术后2个月复发行二次手术,所有患儿术后随访3月至2年均无复发。**结论** 儿童先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏常因细菌性脑膜炎相关症状就诊而发现,及时行听力检查和颞骨高分辨CT有助于早期诊断;手术治疗是最有效的治疗方法。

[关键词] 先天性内耳畸形;自发性脑脊液耳漏;诊断;病例系列报道
[中图法分类号] R726.511;R764.73 [文献标志码] A

Congenital inner ear deformity with spontaneous cerebrospinal fluid leakage: a case series report of 9 children

CHEN Junhong, DING Ling, JIANG Ying, SU Shuping Department of Otorhinolaryngology, Children's Hospital of Chongqing Medical University, National Clinical Research Center for Child Health and Disorders, Chongqing, 400014, China

[**Abstract**] **Objective** To investigate the clinical features, diagnosis and treatment of congenital inner ear deformity with spontaneous cerebrospinal fluid leakage in children. **Methods** Clinical data of 9 children suffering from inner ear deformity with spontaneous cerebrospinal fluid leakage treated in our hospital from 2012 to 2021 were collected retrospectively. The clinical manifestations, results of auxiliary examinations, surgical management and outcomes were analyzed. **Results** All the 9 children had unilateral disease, including 1 case in the left ear and 8 cases in the right ear, and were accompanied with fever. Some of them had the symptoms like headache, vomiting, convulsion, otorrhea and earache. Hearing examination indicated more severe sensorineural hearing loss, and CT scanning indicated bone defects in the bottom of the inner hear duct. All the children were complicated with bacterial meningitis, and 4 children with common cavity also had different severities of hydrocephalus, status convulsion secondary epilepsy and peripheral facial paralysis. All the 9 cases were repaired through mastoid approach. Eight children were successfully operated at the first time, and one underwent second operation 2 months after first surgery. All the children were followed up from 3 months to 2 years, and no recurrence was found. **Conclusion** Congenital inner ear deformity with spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea is often found in children due to symptoms related to bacterial meningitis. Timely hearing examination and high resolution CT scanning of temporal bone are helpful for early diagnosis. Surgery is the most effective treatment.

[**Key words**] congenital inner ear malformation; spontaneous cerebrospinal fluid leakage; diagnosis; case series report

Corresponding author: SU Shuping, E-mail: nanuotong@163.com

[通信作者] 苏述平,E-mail:nanuotong@163.com

2097-0927/Copyright © 2022, 陆军军医大学(第三军医大学)。这篇开放获取文章遵循 CC BY 许可协议(https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/)

脑脊液耳漏是指脑脊液通过硬脑膜和颅底间异常的骨质缺损所形成的异常通道流入中耳。临床多为继发性,常由颞骨骨折、慢性化脓性中耳炎、胆脂瘤及手术等原因引起。儿童自发性脑脊液耳漏临床上较为少见,无明显外伤史、手术史、肿瘤史,主要原因为先天性内耳发育畸形[1]。患儿早期临床表现缺乏特异性,诊断比较困难,容易漏诊或误诊,多因反复发作细菌性脑膜炎就诊于神经内科而被发现。我科于2012—2021年共收治9例自发性脑脊液耳漏住院患儿,经手术治疗患儿预后均较好。现对9例患儿的临床资料进行回顾性分析,探讨自发性脑脊液耳漏的临床特征、诊断及治疗方法,以期为临床诊治提供借鉴。

1 资料与方法

1.1 一般资料

共9例自发性脑脊液耳漏患儿,年龄0.6岁~12.8(5.2±4.3)岁,男性8例,女性1例。9例患儿均为单侧发病,左耳1例,右耳8例。

1.2 临床特征与诊断

1.2.1 症状及并发症 9例患儿均出现反复发热,病程5 d至5年。4例伴头痛,4例伴喷射性呕吐,2例伴反复惊厥发作,2例伴意识障碍。此外,均伴有患侧听力不同程度的下降,伴患耳流出透明清亮液体者1例,伴患侧耳痛者2例,伴闭目困难、口角歪斜者1例。所有患儿均于神经内科确诊细菌性脑膜炎,经抗感染治疗病情稳定后转入我科。伴脑积水者2例(年龄分别为1.3岁,5岁),伴继发性癫痫者1例(年龄为1.3岁),伴周围性面瘫者1例(年龄为1.6岁),伴惊厥持续状态者1例(年龄为0.6岁)。9例患儿均无头部外伤史及手术史。

1.2.2 辅助检查

1.2.2.1 耳内镜检查 4例患侧鼓膜浑浊,标志不清,5例患侧鼓室内见明显积液,9例患儿患侧鼓膜均无内陷。

1.2.2.2 听力检查 9例患儿患侧均为重度以上感音神经性耳聋。

1.2.2.3 影像学检查 本研究中9例患儿高分辨CT和MRI均提示内耳畸形(图1)。其中4例为单侧共同腔畸形,4例为单侧不完全分隔Ⅰ型(incomplete partition type Ⅰ, IP-Ⅰ)。1例为双侧内耳畸形,耳漏侧为IP-Ⅰ,对侧为Michel畸形。

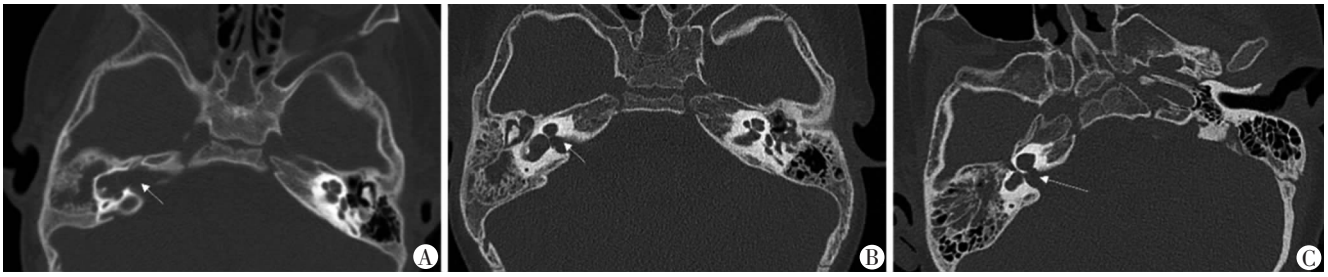
9例患儿CT均提示患侧内听道底可见骨质缺损,其中4例共同腔畸形,1例单侧IP-Ⅰ,1例双侧内耳畸形,耳漏侧内听道底缺损尤为明显。

9例患儿乳突和或鼓室均存在软组织影,其中6例软组织影甚至充满乳突和鼓室腔。9例患儿均存在患侧耳前庭扩大,但均无耳蜗导水管扩大。其中1例存在前庭窗囊状扩大。2例患儿头颅MRI提示脑积水改变。1例反复惊厥发作的患儿脑电图显示痫性放电。

1.2.3 诊断 患儿既往均有细菌性脑膜炎发作病史,结合耳内镜、听力学检查及影像学检查术前高度怀疑先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏,但儿童术前不易配合行鼓膜穿刺明确鼓室积液性质,故最终需结合术中发现确诊。

1.3 手术治疗

9例患儿均采用全身麻醉下经乳突入路的手术方式。术中发现耳漏漏口均位于前庭窗,6例患儿伴镫骨底板畸形或缺如,均予以去除镫骨后将颞肌肌肉筋膜修剪为5 mm×5 mm×2 mm小块,逐渐塞入前庭池塞满,漏口位置采用颞肌肌肉加筋膜哑铃状填塞,外以耳脑胶加固。其中1例术后复发患儿第二次手术时发现前庭窗及咽鼓管鼓室口均有漏口,术中以颞肌筋膜哑铃状填塞,外以骨蜡加固,鼓室内填塞明胶海绵。



→:示内听道底明显缺损

A:患儿1,右耳共同腔畸形;B:患儿2,右耳IP-Ⅰ;C:患儿3,右耳IP-Ⅰ,左耳为Michel畸形

图1 3名典型先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏患儿颞骨高分辨CT影像图

2 结果

术后予以患儿三代头孢静脉输注预防感染,甘露醇静滴3~5 d及止血等对症治疗,避免咳嗽、擤鼻涕及排便等用力。患儿均于术后5天出院,术后14天抽取外耳道纱条,抽取时见创面干燥,外耳道均未见液体流出。

8例患儿一次手术成功。1例患儿术后2个月因右侧鼻腔出现清水样渗液,检测为脑脊液,诊断为脑脊液耳漏术后复发,行二次手术。经长期随访,9例患儿术后3个月至2年均无复发。

3 讨论

3.1 先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏的发病原因

引起自发性脑脊液耳漏的主要原因为胚胎发育异常导致的先天性内耳畸形[2-3]。目前公认有两种病理生理学学说,“蛛网膜颗粒论”和“先天性缺陷论”[4]。由GACEK(1990年)提出的“蛛网膜颗粒论”学说认为:由于蛛网膜颗粒异常存留在无静脉窦的颅骨表面,持续的脑脊液压力直接作用于颅骨,使含有气腔的骨质(如乳突、筛骨等)更易发生侵蚀,最终导致骨质缺损、出现脑脊液耳漏。而“先天性骨质缺损学说”则认为:因胚胎发育异常引起内耳畸形,导致内听道底、镫骨底板等骨质缺损;长期的颅内压刺激使得内耳压力增高、膜性结构破坏;在蛛网膜下腔和前庭之间形成病理性通道,从而出现脑脊液耳漏[5]。本研究中9例患儿CT均可见内听道底缺损,术中发现漏口均在前庭窗;6例伴镫骨底板畸形或缺如;考虑长期脑脊液压力经内听道底缺损侵蚀前庭窗周围结构,最终形成自发性脑脊液耳漏。

3.2 先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏的诊断与鉴别诊断

儿童先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏多为单侧发病,本组病例显示9例患儿均为单侧发病。8例单侧内耳畸形患儿对侧听力均正常,所以临床上早期容易漏诊,常因脑膜炎发作首先就诊于儿科。我们查阅相关的文献报告,并结合本研究9例患儿的临床资料,建议诊断儿童先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏,需结合病史及辅助检查:①对于脑膜炎发作尤其是反复发作的患儿,需询问是否有听力下降及外耳道流出清亮液体的病史。文献报道临床上大约6%的细菌性脑膜炎的患儿病例反复发作,其中1%是由内耳畸形引起的[6],因此对伴有脑膜炎反复发作的患儿需警惕先天性内耳畸形导致脑脊液耳漏可能。②耳镜提示部分患儿鼓室内积液。如患儿配合,术前可行鼓膜穿刺明确积液性质,但需警惕穿刺引发细菌性脑膜炎发作风险;注意与分泌性中耳炎鉴别。③听力检查异常,提示重度或极重度感音神经性聋,也可提示为全聋。④影像学检查:CT或磁共振提示鼓室腔内有低密度影及内耳畸形,合并患侧内听道底骨质缺损。⑤部分患儿可出现脑积水、继发性癫痫、惊厥持续状态以及周围性面瘫等神经系统并发症。

本组9例患儿的临床表现及辅助检查与上述基本相符。由于患儿不配合,术前未能行鼓室穿刺明确积液是否为脑脊液。此外,本组病例显示颞骨高分辨CT提示耳蜗畸形越严重、伴发的内听道缺损就重,且脑脊液耳漏伴发细菌性脑膜炎发病的年龄可能越小;更易出现多个神经系统并发症。

3.3 先天性内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏的治疗方法

应根据病变部位、骨质缺损范围,选择合适的手术方式。手术入路包括颅中窝入路、乳突入路以及二者联合径路[7],也有部分学者采用耳内镜下经外耳道径路。颅中窝入路暴露范围最广,适用于可能存在多个骨质缺损的患者,因接受度及开颅技术的限制,所以目前开展较少[8]。耳内镜下经外耳道径路视野开阔、创伤小、术后恢复快,适用于漏口位于前庭窗的患者;但无法发现和修补视野之外的漏口,此时需行开放入路探查修补[2,9]。乳突入路适用于缺损位于天盖周围及后鼓室的患者,修补材料可选取颞肌肌肉、筋膜,辅以耳脑胶、骨蜡、明胶海绵等。

此外,内耳畸形容易合并面神经发育异常。本组患儿中,1例术前出现面瘫,术中见面神经水平段骨质缺损,术中应注意保护面神经,必要时可采用面神经监护仪避免医源性损伤。患儿最常见的漏口位置为前庭窗镫骨底板周围,故术中应着重探查镫骨底板及其周围区域,去除镫骨后予以修复材料填塞瘘口。需注意:简单地将肌肉填塞漏口或前庭窗内,并不能有效闭合漏口,复发率较高[7]。本组9例患儿均采取乳突入路、予以去除镫骨后以颞肌肌肉筋膜填塞,外以耳脑胶或骨蜡加固。8例患儿一次手术成功,1例患儿行二次手术,所有患儿随访未再复发。

综上所述,儿童先天性内耳畸形伴自发性脑脊液

耳漏临床上少见。对于反复细菌性脑膜炎发作的患儿,若合并鼓室积液、听力异常时需警惕自发性脑脊液耳漏伴内耳畸形可能。进一步行高分辨 CT 了解有无内耳畸形、鼓室乳突腔有无软组织影及内听道骨质缺损情况。如诊断脑脊液耳漏需尽快行漏口修补,多选择乳突入路,手术治疗效果好。

参考文献:

[1] 刘涛, 姚静, 徐静, 等. 单侧内耳 mondini 畸形并发脑脊液耳漏 1 例报告及文献复习[J]. 吉林大学学报(医学版), 2019, 45(6): 1427-1431, 1485. DOI:10.13481/j.1671-587x.20190639.
LIU T, YAO J, XU J, *et al*. Unilateral inner ear Mondini malformation complicated with cerebrospinal fluid ear leakage: a case report and literature review[J]. J Jilin Univ Med Ed, 2019, 45(6): 1427-1431, 1485. DOI:10.13481/j.1671-587x.20190639.

[2] DENG W M, LIU J, PANG F, *et al*. Diagnosis and management of pediatric cerebrospinal fluid leakage secondary to inner ear malformations: a report of 13 cases[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2020, 135: 110049. DOI: 10.1016/j.ijporl.2020.110049.

[3] 王锡温, 刘斐斐. 内耳共同腔畸形脑脊液耳漏修补术一例报告[J]. 中华耳科学杂志, 2014, 12(3): 520-520, 219. DOI:10.3969/j.issn.1672-2922.2014.03.042.
WANG X W, LIU F F. A case report of repairing cerebrospinal fluid otorrhea in common cavity of inner ear [J]. Chin J Otol, 2014, 12(3): 520-520, 219. DOI:10.3969/j.issn.1672-2922.2014.03.042.

[4] 王玥, 刘芊, 王海波. 自发性脑脊液耳漏的研究进展[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2019, 33(2): 130-135, 142.
WANG Y, LIU Q, WANG H B. Prospect and progress of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea[J]. J Otolaryngol Ophthalmol Shandong Univ, 2019, 33(2): 130-135, 142.

[5] 刘静, 梅凌云, 贺楚峰, 等. 成人和儿童自发性脑脊液耳漏差异分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016, 30(22): 1785-1789. DOI: 10.13201/j.issn.1001-1781.2016.22.010.
LIU J, MEI L Y, HE C F, *et al*. The diversity analysis of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea between young children and adults[J]. J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg, 2016, 30(22): 1785-1789. DOI:10.13201/j.issn.1001-1781.2016.22.010.

[6] TEBRUEGGE M, CURTIS N. Epidemiology, etiology, pathogenesis, and diagnosis of recurrent bacterial meningitis [J]. Clin Microbiol Rev, 2008, 21(3): 519-537. DOI: 10.1128/CMR.00009-08.

[7] WANG B, DAI W J, CHENG X T, *et al*. Cerebrospinal fluid otorrhea secondary to congenital inner ear dysplasia: diagnosis and management of 18 cases[J]. J Zhejiang Univ Sci B, 2019, 20(2): 156-163. DOI:10.1631/jzus.B1800224.

[8] 边盼盼, 徐百成, 仵倩, 等. 自发性脑脊液耳漏临床诊治分析[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2020, 28(1): 95-98.
BIAN P P, XU B C, WU Q, *et al*. Analysis of clinical diagnosis and treatment of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea [J]. J Audiol Speech Pathol, 2020, 28(1): 95-98.

[9] KOU Y F, ZHU V F, KUTZ J W, *et al*. Transcanal endoscopic management of cerebrospinal fluid otorrhea secondary to congenital inner ear malformations[J]. Otol Neurotol, 2016, 37(1): 62-65. DOI: 10.1097/MAO.0000000000000898.

(**收稿**:2021-08-30;**修回**:2021-09-07)
(编辑 栗 嘉)