

自发性脑脊液耳漏 4 例临床分析

杨 博¹,张 芳²,杨 宁¹,惠 莲¹,姜学钧¹

(1. 中国医科大学附属第一医院 耳鼻咽喉头颈外科,辽宁 沈阳 110001;2. 中国医科大学附属第四医院 耳鼻咽喉头颈外科,辽宁 沈阳 110032)

摘 要: **目的** 探讨自发性脑脊液耳漏的临床特点及治疗。**方法** 回顾性分析 2015 年 7 月—2016 年 12 月手术治疗的 4 例自发性脑脊液耳漏患者的临床病例资料,4 例患者均有细菌性脑膜炎病史,2 例为内耳畸形(内耳不完全分隔Ⅰ型),漏点均位于镫骨足板;行耳后切口鼓室探查术,术中见镫骨足板缺损有清亮液体涌出,去除镫骨及砧骨,以颞肌筋膜、耳廓软骨及纤维蛋白胶封堵前庭窗。另 2 例漏点位于后颅窝硬脑膜,其中 1 例位于弓状隆起至总角水平,1 例位于圆窗至外耳道下壁水平;此 2 例患者均行完壁式乳突开放术,显露后颅窝骨质缺损处,可见脑脊液流出,以颞肌筋膜、耳廓软骨、乳突皮质骨骨粉及纤维蛋白胶封堵缺损。**结果** 4 例患者术后随访 23 ~ 39 个月,脑脊液耳漏及脑膜炎均无复发。**结论** 自发性脑脊液耳漏发病率低,容易漏诊、误诊,以致脑膜炎反复发作。听力下降伴脑膜炎的患者应高度怀疑自发性脑脊液耳漏的可能。

关 键 词: 脑脊液耳漏,自发性;内耳畸形;颅底缺损;脑膜炎

中图分类号: R764. 9

Clinical analysis of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in 4 cases

YANG Bo¹, ZHANG Fang², YANG Ning¹, HUI Lian¹, JIANG Xue-jun¹

(1. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the First Affiliated Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China; 2. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the Fourth Affiliated Hospital of China Medical University, Shenyang 110032, China)

Abstract: **Objective** To study the clinical features and treatment of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. **Methods** Clinical data of 4 patients suffering from spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea surgically treated in our department between July 2015 and Dec. 2016 were analyzed retrospectively. **Results** All the 4 patients had a history of bacterial meningitis. Of them, 2 patients had inner ear malformation (incomplete partition type I) with round defect on stapedial footplate and 2 had posterior fossa bone defect with conductive hearing loss. The two patients with inner ear malformation underwent exploratory tympanotomy, during which the cerebrospinal fluid was pulsed from the defect of the stapedial footplates. Incus and stapes were removed, and the vestibular windows were sealed with temporalis fascia, auricle cartilage and fibrin glue. The other two patients with posterior fossa bone defect underwent simple mastoidectomy to expose the bone defects which were sealed with temporalis fascia, auricle cartilage, bone dust and fibrin glue. All patients were followed up for 23 to 39 months without recurrence of cerebrospinal fluid otorrhea and meningitis. **Conclusion** With low morbidity, spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea is easy to be missed and misdiagnosed, resulting in recurrent meningitis. The possibility of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea should be highly suspected in patients with hearing loss associated with meningitis.

Keywords: Cerebrospinal fluid otorrhea, spontaneous; Inner ear malformation; Defect of the skull base; Meningitis

脑脊液耳漏是由于中耳/乳突腔与蛛网膜下腔存在沟通导致脑脊液流入中耳而形成,分为继发性脑脊液耳漏和自发性脑脊液耳漏。继发性脑脊液耳漏常继发于外伤、炎症、肿瘤、手术等。自发性脑脊液耳漏仅占脑脊液耳漏的 8. 7%^[1],发病率低,多与内耳畸形、中颅窝/后颅窝骨质缺损等因素有关,与继发性脑脊液耳漏相比,其临床表现不典型,容易漏诊或误诊。

作者简介:杨 博,男,博士,主治医师。
通信作者:姜学钧,Email:djiangxj@163. com

为提高临床医生对自发性脑脊液耳漏的认识,本研究回顾性分析2015年7月—2016年12月中国医科大学附属第一医院耳鼻咽喉头颈外科手术的4例自发性脑脊液耳漏患者的临床病例资料,总结其临床特点及治疗经验,现报道如下。

1 临床资料

患者1,女,14岁,1个月前感冒后引起细菌性脑膜炎,因头部MRI检查提示右侧乳突炎于耳鼻咽喉科就诊。患者自幼双耳无听力,否认外伤史、肝炎及结核等传染病史。患者7年前感冒后出现头痛、高热,诊断为细菌性脑膜炎,行抗炎治疗后治愈,之后反复发作,7年内共发作细菌性脑膜炎5次,均于儿科就诊。患者无面瘫、眩晕,BMI 18.36 kg/cm²。入院后查鼓膜像:双侧鼓膜完整,右鼓室内可见积液影;纯音听阈测听:双耳重度感音神经性聋(全聋);声导抗:右侧B型曲线,左侧A型曲线;中耳CT:双侧内耳畸形,右侧内耳不完全分隔I型,右侧内听道与耳蜗、前庭间通道异常扩大,前庭与鼓室间存在异常通道。右侧乳突、鼓室内可见软组织密度影(图1)。左侧内听道与内耳不相通。术前诊断:内耳不完全分隔I型(右侧);原始耳囊(左侧);自发性脑脊液耳漏(右侧);重度感音神经性聋(双侧)。患者入院后完善相关术前准备,手术治疗采用右鼓室探查术,耳后切口,分离外耳道、鼓膜瓣,进入鼓室,磨除部分上鼓室外侧壁,充分显露镫骨,见清亮液体自镫骨足板中央类圆形缺损处搏动性涌出,去除砧骨及镫骨,以颞肌筋膜、耳廓软骨及纤维蛋白胶封堵前庭窗,观察无清亮液体流出,复位外耳道鼓膜瓣,缝合耳后切口,纳吸棉及油纱条填塞外耳道,加压包扎。术后常规抗生素预防感染,术后第7天拆线出院。术后4周门诊复查,耳道内换药,愈合良好;术后6个月复查,患侧鼓膜完整,透过度良好,声导抗双耳均为A型曲线。术后随访39个月,未再发作脑膜炎。

患者2,男,18岁,3周前感冒后再次出现右耳痛、头痛、高热、意识不清,于神经内科就诊,诊断为细菌性脑膜炎,行抗炎治疗后治愈。因头部MRI检查提示右侧中耳乳突炎来耳鼻咽喉科就诊。否认外伤史、肝炎及结核等传染病史。患者5年前感冒后出现右耳痛、头痛、高热,于儿科就诊,诊断为细菌性脑膜炎,行抗炎治疗后治愈。5年内反复发作细菌性脑膜炎2次。患者无面瘫、眩晕,BMI 20.19 kg/cm²。入院后

查鼓膜像:双侧鼓膜完整,右鼓室内可见积液;纯音听阈测听:右耳重度感音神经性聋(全聋),左耳听力正常;声导抗:右侧B型曲线,左侧A型曲线;中耳CT:右侧内耳畸形(内耳不完全分隔I型),内听道与前庭间通道异常扩大,前庭与鼓室间存在异常通道。右侧乳突、鼓室内可见软组织密度影。术前诊断:内耳不完全分隔I型(右侧);自发性脑脊液耳漏(右侧);重度感音神经性聋(右侧)。治疗方法同患者1。术后3周门诊复查,耳道内换药,愈合良好;术后6个月复查,患侧鼓膜完整,透过度良好,声导抗双耳均为A型曲线。术后随访30个月,未再发作脑膜炎。

患者3,女,16岁,因中耳CT异常,考虑“自发性脑脊液耳漏(左侧)”而收住院。患者1年前感冒后出现头痛、高热、意识不清,于儿科就诊,诊断为细菌性脑膜炎,抗炎治疗后治愈。1个月前因左耳闷、听力下降就诊于当地耳鼻咽喉科,行鼓膜穿刺术,抽出清亮液体,之后出现左耳痛,意识不清,于神经内科就诊,确诊为细菌性脑膜炎,抗炎治疗后治愈。否认外伤史。否认肝炎、结核等传染病史。患者无面瘫、眩晕,BMI 31.22 kg/cm²。入院后查鼓膜像:双鼓膜完整,左鼓室内可见积液影。纯音听阈测听:左耳传导性聋,气导平均听阈41.70 dB,气骨导差平均36.70 dB。声导抗:左侧B型曲线。中耳CT:左侧后颅窝(弓状隆起至总角水平)可见骨质缺损,左侧乳突、鼓室内可见软组织密度影(图2),无内耳畸形。耳道及耳周充分消毒后行诊断性鼓膜穿刺,抽取鼓室内积液,行葡萄糖检测符合脑脊液。确诊为自发性脑脊液耳漏(左侧)。治疗方法:行耳后切口,分离蒂在前方的肌骨膜瓣,显露乳突,磨取乳突皮质骨粉备用,完壁式乳突开放,显露颞骨骨质缺损区域,可见清亮液体波动性溢出,以筋膜、耳廓软骨、乳突皮质骨粉及纤维蛋白胶封堵缺损。观察无清亮液体流出,缝合肌骨膜瓣,分层缝合耳后切口,加压包扎。术后常规抗生素预防感染,术后第7天拆线出院。术后6个月复查,患侧鼓膜完整,透过度良好,纯音听阈测听气导平均听阈16.70 dB,声导抗为A型曲线。术后随访23个月,未再发作脑膜炎。

患者4,男,73岁,因左耳闷、听力下降2个月无改善而再次来耳鼻咽喉科就诊。2个月前因左耳闷、听力下降诊断为左分泌性中耳炎,行保守治疗,无明显好转。1个月前感冒后出现左耳痛、头痛、思维条理不清,于神经内科就诊行腰穿诊断为细菌性脑膜炎,行抗炎治疗后治愈。否认外伤史、肝炎及结核等

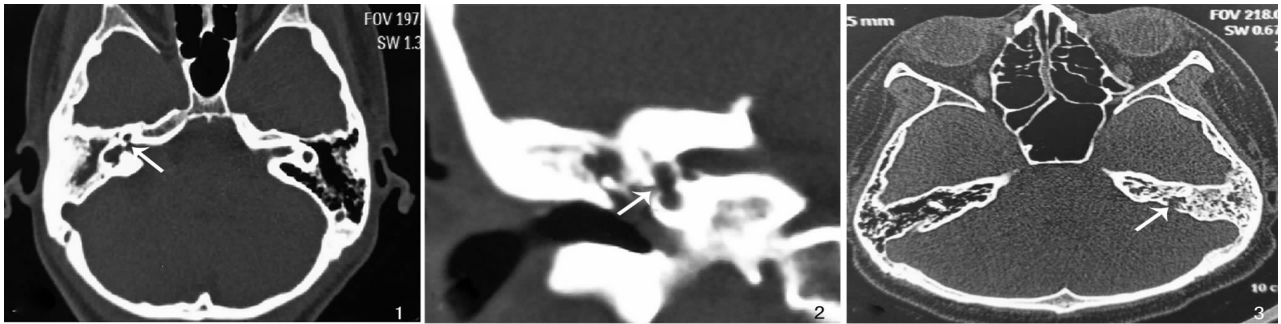


图1 患者1术前CT示双侧内耳畸形,右侧内听道与耳蜗、前庭间通道异常扩大(箭头所示) 图2 患者3术前中耳CT示前庭与鼓室间异常通道(箭头所示) 图3 患者4术前CT可见左侧后颅窝骨质缺损(箭头所示)

传染病史。无耳流脓、面瘫及眩晕,BMI 21.79 kg/cm²。术前检查鼓膜像:左鼓膜完整,略充血,鼓室内有积液影;纯音听阈测听:左混合性聋,骨导平均听阈 36.70 dB,气导平均听阈 50.00 dB;右感音神经性聋,气导平均听阈 38.30 dB;声导抗:左侧 B 型曲线;右 A 型曲线。中耳 CT:左侧后颅窝(圆窗至外耳道下壁水平)可见骨质缺损(图 3),左侧乳突、鼓室内可见软组织密度影,无内耳畸形。耳道及耳周充分消毒后行诊断性鼓膜穿刺,抽取鼓室内积液行葡萄糖检测符合脑脊液,确诊为自发性脑脊液耳漏(左侧)。治疗方法同病例 3。术后 6 个月复查,患侧鼓膜完整,透过度良好,纯音听阈测听为感音神经性聋,骨导平均听阈 40.00 dB,气导平均听阈 43.30 dB,声导抗为 A 型曲线。术后随访 26 个月,未再发作脑膜炎。

2 讨论

大部分自发性脑脊液耳漏发生于儿童,主要的病因为先天性内耳畸形^[2]。除先天性内耳畸形外,脑脊液也可经岩乳裂、扩大的耳蜗水管、Hyrtl's 裂以及扩大的面神经管等通道进入中耳导致脑脊液耳漏^[3]。内耳畸形伴脑脊液耳漏患者,常伴有内听道与膜迷路间异常沟通、前庭水管扩大、耳蜗水管扩大或内听道扩大,脑脊液可经以上通道进入内耳,在脑脊液压力长期作用下,前庭窗或圆窗等薄弱处可发生破裂导致脑脊液进入中耳^[2,4-5]。如鼓膜完整,脑脊液可经咽鼓管流出,一部分患者可表现为鼻漏^[6],如鼓膜穿孔,可表现为耳漏。李为民等^[5]报道 13 例内耳畸形伴自发性脑脊液耳漏的患者中 84.60% 的漏点位于前庭窗,其中 81.80% 为镫骨足板缺损。内耳畸形伴脑脊液耳漏容易反复出现脑膜炎,患者频繁就诊于儿科或神经内科,其听力障碍的问题往往不能引起足够的重视,导致大多数患者在

多次脑膜炎发作后接诊医生才意识到耳源性脑膜炎的可能。单侧畸形者由于另一侧听力正常,更不易引起患者、家属甚至医生的注意而更容易导致漏诊^[5,7]。本研究中 2 例内耳畸形患者病史中均未提及耳漏或鼻漏,患侧均为重度感音神经性聋,其中 1 例单侧畸形患者在确诊前并未意识到听力下降,另 1 例为双侧内耳畸形,尽管自幼耳聋,仍未能早期确诊,以致 7 年来 5 次脑膜炎发作。这 2 例患者最终因行头 MRI 检查发现乳突内有阴影请耳鼻咽喉科会诊而得以确诊。因此,对于反复脑膜炎发作、尤其伴有耳聋的未成年患者应高度警惕内耳畸形致自发性脑脊液耳漏的可能。

与儿童自发性脑脊液耳漏不同,成人自发性脑脊液耳漏的病因主要为中颅窝或后颅窝的单处或多处骨质缺损,以中颅窝骨质缺损最为常见^[2,7-10]。Brown 等^[9]报道 9 例成人自发性脑脊液耳漏,均为中颅窝骨质缺损,其中 2 例为多处缺损。Gubbels 等^[10]报道 15 例中颅窝骨质缺损的病例,一半以上病例为多处骨质缺损。中颅窝、后颅窝骨质缺损伴脑脊液漏的原因尚不明确,目前有两种理论,一种认为是先天性骨质缺损,另一种为异位蛛网膜颗粒理论。蛛网膜颗粒正常分布于静脉窦附近并突入静脉窦内,脑脊液可通过蛛网膜颗粒进入静脉窦并回流入静脉。异常分布于中颅窝及后颅窝的蛛网膜颗粒可导致该区域骨质缺损进而引起脑脊液耳漏,蛛网膜颗粒也可异位于前颅窝,导致脑脊液鼻漏^[8]。Gacek 等^[8]报道 21 例成人自发性脑脊液耳漏患者均由于异位蛛网膜颗粒导致中颅窝或后颅窝骨质缺损,仅 2 例为后颅窝骨质缺损。另外,颅内高压和肥胖也可能与成人自发性脑脊液耳漏有关。Vivas 等^[11]报道 32 例自发性脑脊液耳漏患者平均 BMI 达 35.00 kg/m²,对 29 例患者术前行腰穿测量脑脊液压力,69% 存在脑脊液压力升高(>20 cm/H₂O)。

刘静等^[7]报道4 例成人自发性脑脊液耳漏患者 BMI 均达亚洲肥胖标准。中颅窝或后颅窝骨质缺损伴自发性脑脊液耳漏的患者在脑膜炎发作前常表现为耳闷、传导性耳聋以及鼓室内积液,因此容易误诊为分泌性中耳炎。一部分患者在行鼓膜置管后出现持续性耳漏而得以确诊^[9],也有患者在行鼓膜穿刺后出现脑膜炎发作^[6]。本研究中有2 例患者为后颅窝骨质缺损伴脑脊液耳漏,均曾误诊为分泌性中耳炎,1 例分别于上呼吸道感染后和鼓膜穿刺术后发生脑膜炎,另1 例在上呼吸道感染后出现脑膜炎。对于诊断为分泌性中耳炎的患者应常规行中耳 CT 检查并仔细阅片,如存在天盖或后颅窝骨质缺损应高度怀疑脑脊液耳漏致鼓室内积液的可能。对于存在颅底骨质缺损的患者,在未确诊脑脊液耳漏前,行鼓膜穿刺/置管等操作时应慎重,且应在无菌条件下进行,以避免导致逆行感染致脑膜炎发作。本研究中2 例患者均在耳道及耳周充分消毒后行诊断性鼓膜穿刺,抽取鼓室内积液行葡萄糖检测,均未导致脑膜炎发作。另外,由于葡萄糖检测有可能受到血糖等因素的影响,对可疑漏出液进行 $\beta 2$ 转铁蛋白检测对确定脑脊液具有高度的特异性和敏感性^[10,12]。

自发性脑脊液耳漏确诊后应尽早手术治疗,防止出现脑膜炎等严重并发症。先天性内耳畸形引起的脑脊液耳漏可经耳道/耳后入路探查鼓室或行岩骨次全切除术^[2],也可选择经迷路入路直接修补位于内听道的漏点^[13]。后颅窝骨质缺损的病例可经乳突入路探查、修补漏点。颅中窝骨质缺损的病例可选择经乳突入路、颅中窝入路或两者联合入路^[1,2],联合入路的成功率更高。对于漏点不确定的患者,可行腰穿注入稀释的绿色荧光素以利于确定漏点^[14]。修补漏点的材料有多种选择,包括颞肌筋膜、肌肉、自体软骨或砮骨、乳突皮质骨/骨粉、脂肪、骨蜡、羟基磷灰石骨水泥、纤维蛋白胶等,多种材料复合应用的疗效更确切^[1,7,9-10]。对于术后复发或脑脊液压力高的病例可行脑脊液分流以提高手术成功率^[6,11]。

参考文献:

[1] Savva A, Taylor MJ, Beatty CW. Management of cerebrospinal fluid leaks involving the temporal bone; report on 92 patients[J]. Laryngoscope,2003,113(1):50-56.

[2] Wetmore SJ, Herrmann P, Fisch U. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea[J]. Am J Otol,1987,8(2):96-102.

[3] Jégoux F, Malard O, Gayet-Delacroix M, et al. Hyrtl's fissure; a

case of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea[J]. AJNR, 2005,26(4):963-966.

[4] Wu CC, Chen YS, Chen PJ, et al. Common clinical features of children with enlarged vestibular aqueduct and Mondini dysplasia[J]. Laryngoscope,2005,115(1):132-137.

[5] 李为民,韩东一,杨伟炎. Mondini 畸形伴脑脊液耳漏的外科治疗[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志,2006,20(16):730-734.

Li WM, Han DY, Yang WY. Surgical management of Mondini dysplasia with cerebrospinal fluid leakage[J]. Journal of Clinical Otorhinolaryngology, 2006,20(16):730-734.

[6] 杨大海,倪道风,徐春晓,等. 自发性脑脊液耳漏的诊治[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科,2009,16(2):62-64.

Yang DH, Ni DF, Xu CX, et al. Diagnosis and treatment of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea[J]. Chinese Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,2009,16(2):62-64.

[7] 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.

Liu J, Mei LY, He CF, et al. The diversity analysis of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea between young children and adult[J]. Journal of Clinical Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery,2016,30(22):1785-1789.

[8] Gacek RR, Gacek MR, Tart R. Adult spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea; diagnosis and management[J]. Am J Otol,1999,20(6):770-776.

[9] 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.

[10] 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.

[11] Vivas EX, McCall A, Raz Y, et al. ICP, BMI, surgical repair, and CSF diversion in patients presenting with spontaneous CSF otorrhea[J]. Otol Neurotol,2014,35(2):344-347.

[12] McCudden CR, Senior BA, Hainsworth S, et al. Evaluation of high resolution gel $\beta(2)$ -transferrin for detection of cerebrospinal fluid leak[J]. Clin Chem Lab Med, 2013,51(2):311-315.

[13] Yi HJ, Guo H, Ch W, et al. Use of the translabyrinthine approach to repair congenital spontaneous cerebrospinal fluid leakage in five Chinese patients with Mondini dysplasia[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2013,77(12):1965-1968.

[14] Hernandez RN, Changa AR, Bassani L, et al. Cerebrospinal fluid otorrhea and pseudomonas meningitis in a child with Mondini dysplasia; case report[J]. Childs Nerv Syst,2015,31(9):1613-1616.

(收稿日期:2018-12-16)

本文引用格式:杨 博,张 芳,杨 宁,等. 自发性脑脊液耳漏4 例临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2019,25(5):518-521. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201905014

Cite this article as: YANG Bo, ZHANG Fang, YANG Ning, et al. Clinical analysis of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in 4 cases[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2019,25(5):518-521. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201905014