

- timp.2021.108107.
- [4] 谢敏,范晓利,赵一璟,等. TRAF-6,IRAK-1 和 NALP3 炎症因子失调在痛风性关节炎患者体内的作用研究[J].海南医学院学报,2020,26(12):925-931,937.
- [5] ZHOU Q, YU DH, ZHANG N, et al. Anti-inflammatory effect of total saponin fraction from dioscorea nipponica makino on gouty arthritis and its influence on NALP3 inflammasome[J]. Chin J Integr Med, 2019, 25(9):663-670.
- [6] 曹波,唐庆昆,李海歌,等. 痛风尿酸盐结晶在膝关节分布特征的分析:一项基于双源 CT 双能量成像的初步研究[J].临床放射学杂志,2019,38(12):2396-2401.
- [7] BURSILL D, TAYLOR WJ, TERKELTAUB R, et al. Gout, Hyperuricemia and Crystal-Associated Disease Network (G-CAN) consensus statement regarding labels and definitions of disease states of gout [J]. Annals of the Rheumatic Diseases, 2019, 78(11):215933. DOI:10.1136/annrheumdis-2019-215933.
- [8] 符婷. 痛风患者残疾的现状调查及影响因素分析:中华医学会第二十二次全国风湿病学学术会议论文集[C].北京:人民卫生出版社,2017.
- [9] 张奎一. 高频超声对不同时期痛风性关节炎第一跖趾关节病变的研究[D].大连:大连医科大学,2019.
- [10] YAN H, LI L, JIANG X, et al. Studies on the anti-gouty arthritis and anti-hyperuricemia properties of astilbin in animal models [J]. Open Chemistry, 2020, 18(1):207-214.
- [11] HAO K, JIANG W, ZHOU M, et al. Targeting BRD4 prevents acute gouty arthritis by regulating pyroptosis [J]. International Journal of Biological Sciences, 2020, 16(16):3163-3173.
- [12] KOTLYAROV M, HERMANN K, MEWS J, et al. Development and validation of a quantitative method for estimation of the urate burden in patients with gouty arthritis using dual-energy computed tomography [J]. European Radiology, 2020, 30(1):404-412.
- [13] 何欣,黄玉琴,陈炳利,等. 长链非编码 RNA 在痛风性关节炎研究中的新进展[J].医学综述,2020,26(8):1489-1494.
- [14] SHI L, YUAN Z, LIU J, et al. Modified simiaowan prevents articular cartilage injury in experimental gouty arthritis by negative regulation of STAT3 pathway [J]. Journal of Ethnopharmacology, 2021, 270(8):113825. DOI:10.1016/j.jep.2021.113825.
- [15] LEE G, CHO FY, GOO B, et al. Acupuncture for gouty arthritis: a PRISMA-compliant protocol for a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials [J/OL]. Medicine, 2020, 99(49):e23527. DOI:10.1097/MD.00000000000023527.
- [16] 章晓云,曾浩,李华南,等. 痛风性关节炎的发病机制及中医药治疗研究进展[J].中国实验方剂学杂志,2022,28(11):256-267
- [17] 章新友,王妹,唐琍萍,等. 数据挖掘在中医治疗痛风性关节炎中的应用[J].中华中医药学刊,2022,40(7):1-5
- [18] 章晓云,李华南,陈锋,等. 网络药理学结合分子对接技术揭示桂枝芍药知母汤治疗痛风性关节炎的潜在分子机制[J].中国组织工程研究,2022,26(2):245-252
- (收稿日期:2022-03-01,修回日期:2022-08-06)

引用本文:郭瑞康,叶惠平. 乳突型先天性胆脂瘤伴外伤后巨大血肿 1 例[J]. 安徽医药, 2023, 27(6): 1166-1169.  
DOI: 10.3969/j.issn.1009-6469.2023.06.024.



◇ 临床医学 ◇

## 乳突型先天性胆脂瘤伴外伤后巨大血肿 1 例

郭瑞康,叶惠平

作者单位:贵州医科大学临床医学院,贵州 贵阳 550000

通信作者:叶惠平,男,教授,硕士生导师,研究方向为鼻科学、头颈外科学,Email:454819330@qq.com

基金项目:贵州省科学技术基金(黔科合基础-ZK[2021]一般426)

**摘要:** **目的** 提高临床医生对乳突型先天性胆脂瘤并外伤后巨大血肿病人的认识及诊断、治疗水平。**方法** 因“左耳后撞伤肿胀疼痛9个月,加重4天”1例于2021年2月9日入贵州医科大学附属医院,其临床表现及影像学资料缺乏特异性,极易误诊,病人于2021年2月10日全麻显微镜下行左侧完整式乳突根治术+乳突占位切除术。**结果** 彻底切除肿物并清除血肿,术后病理及免疫组化证实乳突占位中央为纤维素及炎细胞渗出凝块,乳突占位边缘为炎性肉芽组织伴异物肉芽肿形成,符合胆脂瘤改变。术后6个月随访,病人无耳痛、耳流脓、耳后肿胀、听力下降、眩晕等症状,复查耳内镜、颞骨CT未见复发及进展征象,复查纯音听阈示左耳听力基本恢复正常。**结论** 该病人有外伤史,术中证实颞骨胆脂瘤并巨大血肿形成,较为罕见,诊断依靠病理学检查,治疗以手术彻底切除为主,术后需密切随访。

**关键词:** 胆脂瘤,中耳; 颞骨; 乳突; 创伤和损伤; 血肿

### A case of mastoid congenital cholesteatoma with posttraumatic giant hematoma

GUO Ruikang, YE Huiping

Author Affiliation: Clinical Medical College, Guizhou Medical University, Guiyang, Guizhou 550000, China

**Abstract:** **Objective** To improve clinicians' understanding, diagnosis and treatment of patients with congenital cholesteatoma of the mastoid type and posttraumatic giant hematoma. **Methods** The patient was admitted to the Affiliated Hospital of Guizhou Medical University on February 9, 2021, with a cause of "painful swelling behind the left ear for 9 months, aggravated for 4 days". The clinical manifestations and imaging data lacked specificity and were easily misdiagnosed. The patient underwent radical mastectomy of the left intact mastoid + mastoid occupancy on February 10, 2021 under general anesthesia and microscopy. **Results** The swelling of the patient was completely removed and the hematoma was cleared. Postoperative pathology and immunohistochemistry confirmed a central mastoid mass with fibrin and inflammatory cell exudate clots and a mastoid mass with inflammatory granulation tissue with foreign body granuloma formation at the edge, consistent with cholesteatoma changes. The patient had no symptoms, such as ear pain, ear pus, post-auricular swelling, hearing loss, or vertigo, at the 6-month postoperative follow-up. Furthermore, no signs of recurrence or progression were seen in the endoscopic examination and temporal bone CT, and the reexamination of the pure tone hearing threshold showed that the hearing in the left ear was basically normal. **Conclusion** The patient had a history of trauma, and intraoperative confirmation of temporal bone cholesteatoma with large hematoma formation was rare. Diagnosis relies on pathological examination, and treatment is based on complete surgical resection, with close postoperative follow-up needed.

**Key words:** Cholesteatoma, middle ear; Temporal bone; Mastoid; Wounds and injuries; Hematoma

## 1 资料与方法

本篇病例报告已征得病人及其近亲属同意,并签署相关知情同意书。病人,男,17岁,因“左耳后撞伤肿胀疼痛9个月,加重4 d”于2021年2月9日入贵州医科大学附属医院。9个月前病人左耳后受篮球撞击出现左乳突区肿胀、间断性疼痛,无耳流脓、流血,无耳鸣、耳闷、听力下降,无眩晕、恶心、呕吐等不适,立即就诊于当地诊所,予草药外敷后消肿,9月来仍伴间断性左耳后疼痛,未予重视。1 d前病人左耳后无明显诱因出现疼痛加重,自行冰敷左耳后区肿胀进一步加重,伴左耳持续性听力下降,遂就诊于当地医院,行相关检查后以“左乳突占位”收住院,拟行“左耳鼓室探查术”。10 h前病人无明显诱因突发左耳流血性分泌物,左耳后皮肤肿胀减轻,左耳后皮肤稍塌陷,病人自觉左耳后肿胀感减轻。考虑手术风险较大,故转我院治疗。病人既往体健,各系统查体未见异常。专科查体:左外耳道肿胀狭窄,见少许血性分泌物,鼓膜窥不清。左乳突区肿胀,伴压痛,无发红,皮温不高。右耳(-)。音叉试验:→左。辅助检查:白细胞 $5.77 \times 10^9/L$ 。中耳CT平扫(图1A~1B)示:左侧乳突区大片状骨质破坏,其内充满混杂液性及软组织密度影(上层密度较低,下层密度较高),乙状窦板及颅骨外板不完整,左侧外耳道壁软组织肿胀,听小骨未见异常,左侧中耳鼓室腔、乳突窦密度增高,乳突窦口未见扩大,内耳区未见异常;右侧气化型乳突,小房气化良好,中、内耳结构、外耳道、双侧内听道无异常。中耳MRI平扫(图1C~1F)示(1C:T1WI,1D:T2WI,1E~1F(轴状位):T2WI压脂):病灶边界清楚,其上部呈长T1、长T2信号,下部呈等T1、短及稍短T2信号,DWI(图1G)示病灶未见扩散受限。术后复查中耳CT平扫(图1H)。

外院耳内镜(图2A):左外耳道皮肤明显红肿,外耳道狭窄呈裂隙状,内见血性分泌物流出,鼓膜未见穿孔。右侧外耳道通畅,鼓膜局部可见钙化斑,未见穿孔及异常分泌物。纯音听阈(图2B~2C):左耳传导性听力下降,平均听阈AC 41 dB,BC 5 dB,右耳听力正常。入院诊断:①左乳突占位;②左耳传导性听力下降。术前予头孢哌酮钠舒巴坦钠1.5 g静脉滴注1次预防感染,地塞米松磷酸钠10 mg静脉滴注1次消肿。于2021年2月10日显微镜下行左侧完壁式乳突根治术+乳突占位切除术。

手术取耳后C型切口,开放乳突腔见乳突外侧壁骨质破坏。乳突腔内见大量血性液体及较多的膜性分隔样组织,予切除(图3A~3C)。乳突内侧壁见肉芽样新生物,予切除。乳突腔内大片骨质破坏,后颅底骨质、中颅底骨质大片破坏,硬脑膜暴露。乙状窦骨质破坏,周围有肉芽样新生物,予切除。用带蒂筋膜组织瓣修复,做任意瓣成形,并用不同方向带蒂肌皮瓣修复,耳后加压包扎。术后每12小时/次予头孢哌酮钠舒巴坦钠1.5 g静脉滴注抗感染,每天1次地塞米松磷酸钠10 mg静脉滴注消肿,每天1次酚磺乙胺0.5 g静脉滴注止血。术后第1天病人诉左耳后术区疼痛,予布洛芬混悬液10 mL口服止痛后未再诉疼痛。

术后病理(图4A~4B)示:(乳突占位边缘)灰褐色组织少许,体积 $0.6 \text{ cm} \times 0.5 \text{ cm} \times 0.3 \text{ cm}$ ,周围为异物肉芽肿,内见异物巨细胞反应。(乳突占位中央)灰褐色组织少许,体积 $1 \text{ cm} \times 0.7 \text{ cm} \times 0.3 \text{ cm}$ ,内见炎细胞渗出。术后免疫组化(图4C~4D)示:(乳突占位边缘)HE形态结合免疫组化标记结果支持炎性肉芽组织伴异物肉芽肿形成,符合胆脂瘤改变。免疫组化结果:细胞角蛋白(CK)(-),上皮膜抗原(EMA)(-),分化簇68(CD68)(部分+),分化簇163

(CD163)(+),一种肿瘤抑制基因P63(-),一种与细胞周期密切相关的核蛋白Ki-67(热点区域约20%+),钙调结合蛋白(Caldesmon)(部分+),平滑肌肌动蛋白(SMA)(部分+),波形蛋白(Vim)(部分+),分化簇10(CD10)(部分+)。(乳突占位中央)免疫组化标记结果考虑纤维素及炎细胞渗出凝块。免疫组化结果:CK(-),EMA(-),一种神经特异性蛋白S100(-),胶质纤维酸性蛋白(GFAP)(-),少突胶质细胞转录因子2(Olig-2)(-),分化簇56(CD56)(-)。术后诊断:①左颞骨胆脂瘤并血肿;②左耳传导性听力下降。术后6个月复查(图4E)示:切口愈合良好,病人无耳痛、耳流脓、耳后肿胀、耳鸣、听力下降、头痛、头晕等症状。复查耳内镜(图4F)示:左外耳道通畅,鼓膜完整,标志清,见鼓室内积液征。右侧外耳道通畅,鼓膜完整,局部可见钙化斑,标志清。复查纯音听阈(图4G~4H)示:左耳听力基本恢复正常,平均听阈AC 15 dB,BC 6 dB,气骨导差较术前减小27 dB,右耳听力正常。

## 2 结果

手术彻底切除肿物并清除血肿,术后病理及免疫组化证实乳突占位中央为纤维素及炎细胞渗出凝块,乳突占位边缘为炎性肉芽组织伴异物肉芽肿形成,符合胆脂瘤改变。术后6个月随访,病人无耳痛、耳流脓、耳后肿胀、听力下降、眩晕等症状,复查耳内镜、颞骨CT未见复发及进展征象,复查纯音听阈示左耳听力基本恢复正常。

## 3 讨论

颞骨胆脂瘤通常分为先天性胆脂瘤、后天性胆脂瘤两种类型。颞骨先天性胆脂瘤目前成因尚不明确,有学者认为其是胚胎时期外胚层组织异常残留于颞骨中,日后上皮逐渐生长堆积而成<sup>[1]</sup>。发病机制的假说主要有:表皮样物形成学说、羊水污染学说、迁移学说和包含学说<sup>[2]</sup>。发生于颞骨的先天性胆脂瘤在临床上少见,尤其成人颞骨先天性胆脂瘤更为罕见,文献报道,颞骨先天性胆脂瘤发病率约0.12/10 000,约占所有胆脂瘤的2%~5%<sup>[3]</sup>,误诊率极高<sup>[4-5]</sup>。颞骨先天性胆脂瘤可发生于颞骨的不同部位,包括岩尖、膝状神经节、颈静脉孔、中耳、乳突、颞骨鳞部等,发生于乳突的先天性胆脂瘤最罕见<sup>[6-7]</sup>,其病变隐匿,病程较长,早期症状不典型,甚至无任何症状。Hidaka等<sup>[6]</sup>的研究表明,早期先天性胆脂瘤病人中有2/3以上是通过偶然的临床检查而被诊断的。它倾向于在成年时出现,可能是因为症状轻微和就医延迟。乳突来源的胆脂瘤可表现为耳后肿胀、耳后疼痛、头晕等症状<sup>[8-9]</sup>,本研究耳后疼痛的原因可能是病变涉及骨膜,乳突皮质受到侵蚀。1天

前病人左乳突区肿胀加重伴压痛,可能为某些刺激引起乳突内血管破裂引发的再次出血,导致积血量增多,乳突区更加肿胀。本研究发生于颞骨乳突部,中耳CT示听骨链完整,左耳传导性听力下降考虑为乳突巨大血肿挤压致左外耳道肿胀所致。

先天性胆脂瘤的诊断标准,目前较为广泛采用1986年Levenson等<sup>[10]</sup>提出的诊断标准:①胆脂瘤位于鼓膜内侧,鼓膜紧张部及松弛部完整;②无鼓膜穿孔、鼓膜切开、耳手术史。本研究病变虽不是严格位于鼓膜内侧,但其位于乳突部,且既往无任何耳流脓、鼓膜穿孔、耳部手术的病史,所以其应属于乳突型先天性胆脂瘤。有研究表明,颞骨先天性胆脂瘤多发生于气化良好的乳突<sup>[11]</sup>,本研究病人为气化型乳突,也支持先天性胆脂瘤的诊断。

影像学检查为诊断颞骨胆脂瘤的重要手段,本研究病人中耳CT平扫示左乳突区大片骨质破坏,朝向乳突外侧,骨皮质已吸收,考虑胆脂瘤生长,反复积累、压迫、侵蚀乳突骨质,且外伤后机体炎症反应共同导致周围骨质的吸收。血肿在MRI上的信号呈现多样化,这种多样化主要由血肿内红细胞膜破裂及游离态血红蛋白所决定<sup>[12]</sup>。本研究影像学表现为不同出血时期的混合状态,包括陈旧性出血、新鲜出血。9月前病人乳突腔内第一次外伤致血管破裂后,形成血肿,此期血肿内部经历了复杂的病理变化,因时间较长,血红蛋白从氧合血红蛋白演变成含铁血黄素,造成中耳MRI左乳突区下部T1WI、T2WI均呈低信号;1天前左乳突区第二次受刺激致新鲜出血,因时间较短,成分为氧合血红蛋白,故中耳MRI左乳突区上部T1WI呈低信号,T2WI呈高信号。胆固醇肉芽肿在T1WI上的信号可高可低,可与胆脂瘤同时存在。

本研究Ki-67(+),文献报道,Ki-67可以被定义为胆脂瘤破坏模式的指标<sup>[13-14]</sup>。根据病史、辅助检查、术中情况、术后病理及免疫组化结果,此例诊断为胆脂瘤并血肿形成,其内包括异物巨细胞反应及炎症性反应,考虑合并形成胆固醇肉芽肿。胆脂瘤常伴有一种或几种病变<sup>[15]</sup>,如慢性炎症肉芽组织、胆固醇肉芽肿及出血等。本研究病人即胆脂瘤合并几种病变。胆固醇肉芽肿是机体对破裂红细胞和局部组织分解产生的胆固醇晶体的异物巨细胞反应。胆固醇肉芽肿常与胆脂瘤共存。但二者之间的因果关系尚不明确。

先天性胆脂瘤可与以下疾病相鉴别:①后天原发性胆脂瘤:病人既往无中耳炎、耳流脓等病史,且普氏间隙(鼓膜松弛部与锤骨颈之间的间隙)无增宽,故不考虑。②后天继发性胆脂瘤,一般认为先有

中耳炎、外伤等造成鼓膜穿孔,边缘上皮化生或贴着鼓岬生长形成,与本研究影像学不符,故不考虑。③中耳神经胶质迷芽瘤:常见的易感因素有慢性感染、炎症、耳部手术或外伤史等所致的中耳异位或脑膨出。本研究有耳部外伤史,但免疫组化GFAP(-),S100(-)<sup>[16]</sup>,故鉴别。④面神经鞘瘤:根据影像学资料,左乳突占位与面神经有一定距离,故不考虑。⑤颞骨巨细胞修复性肉芽肿:病理组织学特点<sup>[17]</sup>为增生的纤维细胞形成肉芽肿包绕出血灶周围,富含胶原纤维细胞;类骨质或新骨形成,故鉴别。

颞骨胆脂瘤呈现对中耳听力结构和相邻颅骨的进行性破坏,多引起严重不良后果,因为胆脂瘤不仅会损害听力,侵袭破坏日趋严重,最终还可能导致周围性面瘫、迷路炎、脑膜炎、脑脓肿等危及生命的并发症<sup>[18]</sup>。先天性胆脂瘤的临床表现主要和胆脂瘤发生的部位有关,发生于乳突的先天性胆脂瘤症状不典型且轻微<sup>[19]</sup>。本研究发生于颞骨乳突部,距离重要结构有一定距离,外伤前病人无明显临床症状,术中见脑膜已暴露,若进一步发展可导致脑膜炎、颅内感染等并发症。所以,一经诊断就应该考虑尽早手术治疗。回顾本研究诊疗过程中的不足之处:术前因病人个人原因未做中耳增强CT、增强MRI,故不了解左乳突部是否有强化表现,对术前诊断造成一定困难。术中未做快速冰冻病理切片,对术中快速判断病变性质造成一定困难。

综上所述,乳突起源的先天性胆脂瘤倾向于发生在成年病人中,若不引起症状致诊断延迟,它可以在无任何临床表现下存在数年,并发展到巨大的水平。为了防止严重的并发症,早期影像学检查是必要的。耳鼻咽喉科医生应保持高度警惕,对于出现耳朵疼痛、耳分泌物、耳后肿物、头晕等症状者,应进行及时的影像学检查,尽早诊断并手术是预防严重并发症的关键。

(本文图1~4见插图6-8)

### 参考文献

- [1] REUVEN Y, RAVEH E, ULANOVSKI D, et al. Congenital cholesteatoma: clinical features and surgical outcomes[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2022, 156: 111098. DOI: 10.1016/j.ijporl.2022.111098.
- [2] 龚桃根,柯朝阳.先天性中耳胆脂瘤的临床诊断与治疗进展[J]. *中华耳科学杂志*, 2016, 14(3): 427-430.
- [3] CHOI HG, PARK KH, PARK SN, et al. Clinical experience of 71 cases of congenital middle ear cholesteatoma[J]. *Acta Otolaryngol*, 2010, 130(1): 62-67.
- [4] 王巍毅,肖旭平.先天性中耳胆脂瘤临床诊治及误诊分析[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2016, 23(3): 150-152.
- [5] 刘秀平.中耳先天性胆脂瘤误诊原因分析[J]. *中国现代医药杂志*, 2010, 12(3): 16-18.
- [6] HIDAKA H, ISHIDA E, KAKU K, et al. Congenital cholesteatoma of mastoid region manifesting as acute mastoiditis: case report and literature review [J]. *J Laryngol Otol*, 2010, 124 (7) : 810-815.
- [7] BENNETT M, WARREN F, JACKSON GC, et al. Congenital cholesteatoma: theories, facts, and 53 patients[J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2006, 39(6): 1081-1094.
- [8] TAKAGI T, GYO K, HAKUBA N, et al. Clinical features, presenting symptoms, and surgical results of congenital cholesteatoma based on Potsic's staging system[J]. *Acta Otolaryngol*, 2014, 134(5): 462-467.
- [9] GIANNUZZI AL, MERKUS P, TAIBAH A, et al. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2011, 120(11): 700-706.
- [10] LEVENSON MJ, PARISIER SC, CHUTE P, et al. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1986, 94(5): 560-567.
- [11] 梅继新,杨明慧,刘玲莉,等.成人颞骨先天性胆脂瘤的CT和MRI表现[J]. *医学影像学杂志*, 2017, 27(12): 2269-2271, 2275.
- [12] 张军鹏,梅洁. MRI, CT在急性脑出血诊断中的应用价值[J]. *临床医学研究与实践*, 2021, 6(18): 117-119.
- [13] ARAZ SERVER E, KALAYCIK ERTUGAY Ç, BAYKAL KOCA S, et al. Predictive role of Ki-67 and proliferative-cell nuclear antigen (PCNA) in recurrent cholesteatoma [J]. *J Int Adv Otol*, 2019, 15(1): 38-42.
- [14] 肖志文,蒋立新.中耳胆脂瘤上皮中CYLD、c-jun、Ki-67的表达及意义[J]. *中华耳科学杂志*, 2014, 12(4): 629-633.
- [15] MICHAELS L. Pathology of cholesteatoma: a review[J]. *J R Soc Med*, 1979, 72(5): 366-369.
- [16] 李康,张志茂.中耳神经胶质迷芽瘤1例[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2013, 27(13): 733.
- [17] 叶茂奎,高思佳,马忠礼,等.多发性骨巨细胞修复性肉芽肿(2例报告并文献复习)[J]. *临床放射学杂志*, 2001, 20(10): 788-790.
- [18] 孔维丽,吴君昊,郑虹.中耳胆脂瘤发病机制与治疗[J]. *国际耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2019, 43(6): 334-339.
- [19] CVOROVIĆ L, DJERIĆ D, VLASKI L, et al. Congenital cholesteatoma of mastoid origin--a multicenter case series[J]. *Vojnosanit Pregl*, 2014, 71(7): 619-622.

(收稿日期:2022-02-13,修回日期:2022-03-21)