

鳃源性囊肿与瘻\_耳鼻喉科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E9\\_B3\\_83\\_E6\\_BA\\_90\\_E6\\_80\\_A7\\_E5\\_c22\\_609272.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E9_B3_83_E6_BA_90_E6_80_A7_E5_c22_609272.htm)

鳃源性囊肿与瘻是由于各对腮裂未完全退化的组织发育而成，向外开口形成瘻管或窦道，无外口时形成囊肿。瘻管较囊肿为多见，大多数在婴儿时期发现；而囊肿则出现较晚，在儿童或青年时期发生。男女的发病率并无差别。【胚胎学与病理】胚胎第3周时，颈部出现4~5对鳃弓，鳃弓间的凹沟称为鳃裂，相对凸出处为咽囊，其间隔一薄膜称腮板。此后，第1鳃弓衍变为锤骨、砧骨和面部，第1鳃裂衍变为外耳道，咽囊为咽鼓管和中耳，腮板为鼓膜。第2鳃弓形成镫骨、舌骨小角和颈侧部；第2鳃裂在正常发育时全部消失，咽囊成为扁桃体窝。第3鳃弓构成舌骨大角等，第4和第5鳃弓不发达。如果发育过程中鳃裂组织未完全退化而有遗留，则形成瘻或囊肿。第一腮裂瘻较少见，外口位于下颌角下方颌下腺附近。内口在外耳道。临床上以第二腮裂形成的囊肿与瘻为多见。外口位于胸锁乳突肌的前缘，内口在扁桃体窝。偶尔发生第三、第四腮裂瘻，其位置甚低，常在胸骨柄附近，仅有一短小的窦道。如有内口则在梨状窝。囊肿与瘻管的内层为复层鳞状上皮细胞，其中可见毛囊、皮脂腺和汗腺。亦有衬以柱状或细毛状上皮细胞的。囊壁与管壁为结缔组织所构成，其中混杂有淋巴组织和肌肉纤维。囊内容物为混浊水样液或粘稠乳状液，发生感染时则变为脓样液。【临床表现和治疗】(一)耳前瘻先天性耳前瘻是第1鳃弓和第2鳃弓的遗迹，由任何两个耳结节间的沟未闭合所致，有明显的遗传性，可为单侧或双侧，多见于

左侧。有时可与颈侧部囊肿与瘻同时存在。瘻口常在耳轮脚的前上方，偶有位于耳轮、耳甲、耳屏或外耳道口。瘻口细小呈一皮肤陷孔，可排出少量白色微臭分泌物。多数瘻管终止于耳轮脚的轮骨部，有时有细小分枝并有两个外口。通常无症状，常在感染后引起注意，局部软组织红肿、疼痛，数日后形成小脓肿并自行破溃，流出带黄色粘液的脓液，不久可自愈。但感染呈慢性反复发作，瘻口周围形成疤痕组织。无症状者不需治疗。反复感染者在控制炎症后，切除全部管道及其细小分枝，手术前后应用抗生素。

(二)颈侧部囊肿与瘻 颈侧部囊肿与瘻的发生，除认为是鳃裂的组织残留外，尚有可能是由于胸腺咽管退化不全所形成，还可能是淋巴结内的迷走腮腺上皮所形成，有待进一步研究。左右侧及男女发病率大致相同，10%为双侧，对称。颈部一侧有一无痛性圆形肿块，直径3~4cm，位于胸锁乳突肌中1/3的前缘或后方。表面光滑，界限清楚，质软，稍能活动，不与皮肤粘连，发展缓慢。继发感染时出现红肿和疼痛，并突然增大，囊肿巨大时可出现气管和食管的压迫症状，少数可自行溃破成瘻。半数以上病例出生时即有细小瘻口存在，多在胸锁乳突肌前缘下1/3部位，从瘻口间歇地排出粘液样透明液，继发感染时排出脓性液，同时瘻口周围皮肤发生炎性反应。在瘻口的深处多能扪及向上延伸的条索状组织。在胸骨柄附近发现的瘻口，是第3腮裂残留的窦道孔，有极少量分泌物溢出，并常复发感染。诊断时应与各种颈部肿块相鉴别，如皮样囊肿、淋巴管瘤、结核性淋巴结炎、甲状腺癌、化脓性淋巴结炎，以及少见的气管源性囊肿、异位胸腺等。穿刺与x线造影在鉴别诊断上作用不大，且有诱发感染与出血的危险，但在手术时

可以帮助了解瘻管的走向及其侧枝的存在。不论囊肿与瘻均应手术治疗，有报道鳃性残留组织有发生癌变的可能。手术在1岁以后施行较为安全。其要点是切除整个瘻管直达内口，仔细解剖以避免损伤血管和神经等重要组织。有急性炎症时可穿刺、切开，给予抗生素等治疗，待感染控制后再行手术。再发率约5~6%。

(三)梨状窝瘻 先天性梨状窝瘻已作为一个独立疾病，病例报道逐年增多。瘻管自梨状窝至甲状腺周围间隙，在环状、甲状关节内侧，沿甲状软骨下缘与环状软骨之间走行。多数学者认为它是第4咽囊的残留组织所形成。理由是 囊壁内有甲状腺组织； 瘻管在喉上神经外支与喉返神经之间走行； 左侧为多，因哺乳动物的鳃性组织在右侧消失较早，来自咽囊的甲状腺扁平上皮癌和来自c细胞的髓样癌，亦以左侧为多； 摘出标本有胸腺组织，可能是第3咽囊之外迷生。因此，有认为可能系第3咽囊所残留。发病年龄由新生儿至成年人，男女均等。在反复发作的侧颈部脓肿和急性化脓性甲状腺炎，已证实其感染途径来自与梨状窝相连的瘻管。症状发生在上呼吸道炎或扁桃体炎之后。前颈部恰在甲状腺侧叶的部位，有肿胀和疼痛，伴有发热和吞咽疼痛，炎症进展后则局部皮肤发红水肿，可自行破溃排脓。应用抗生素，穿刺排脓，或切开引流，炎症易消退。很少形成外瘻。此后往往再发炎症，间隔时间短则1个月，长至40年，不发炎症时毫无症状。初发时炎症范围较广，再发时较局限。成人病例在轻度炎症时易疑为甲状腺恶性肿瘤。新生儿病例呈囊状扩张，可产生气道压迫症状，炎症时加剧。待炎症消退后，食管造影显示梨状窝瘻孔和管道。或内窥镜下见到梨状窝开口，压迫甲状腺时可见脓液从开口部位排出。超声

或ct检查显示甲状腺脓肿形成。甲状腺扫描有缺损象。急性炎症时应用抗生素或切开排脓，很易消退。感染控制后作瘻管切除术，必须仔细解剖，避免损伤喉返神经和喉上神经。瘻管进入或贯通甲状腺时，作部分甲状腺切除术。术后可以再发炎症。

【病因】三叉神经痛有原发性和继发性两大类，由上皮瘤、多发性硬化、动脉瘤，动静脉畸形等引起者为继发性三叉神经痛；病因不明者，则为原发性三叉神经痛。原发性三叉神经痛占三叉神经痛的绝大多数。近来，随着显微神经外科的进展，发现越来越多所谓quot.三叉神经痛实际上是由于进入脑干的三叉神经根受到邻近血管的压迫所致，其证据如下：

尸体解剖和临床研究发现常人的三叉神经根在桥脑小脑角内可与血管接触，但邻近脑干的三叉神经则无此现象。相反，很多临床诊断为quot.三叉神经痛者；其三叉神经根在进入桥脑处受异常走行血管的压迫。

三叉神经显微血管减压术后，不仅患者面痛消失，而且手术前常有的面部感觉异常或麻木可以消失或恢复正常。尤其有趣的是，如手术时拨弄三叉神经，手术后面痛消失，如无触碰三叉神经，手术后面痛逐步消退，一般要历时数天到数周不等。

三叉神经诱发电位研究显示，患者的电活动潜伏期延长，感觉阈增高。显微血管减压术后，上述电活动均恢复正常。

电镜见患者的三叉神经有节段性脱髓鞘变性。

随着年龄的增长，动脉粥样硬化可引起小脑诸动脉迂曲，特别是小脑上动脉水平襻增大而压迫三叉神经根。这一现象与三叉神经痛好发于老年人和多见三叉神经第2、3支相符合。因此，近来越来越多人支持下列三叉神经周围病变学说：由于邻近桥脑的三叉神经根受机械压迫或牵拉，引起部分神经纤维发生节段性

脱髓鞘变性，形成quot.，其邻近上升感觉冲动或下降运动冲动便可通过quot.跳入感觉纤维，并传入冲动。一连串这种异常冲动累积可诱发一阵疼痛。为什么邻近脑干的三叉神经根受压易引起神经痛发作，而神经的其它部位受压则不会发生疼痛，其原因不清楚。笔者推测可能是三叉神经纤维在邻近脑干处较集中和固定，覆盖的神经外膜逐步移行为软脑膜，因此，受压或牵拉易发生脱髓鞘变性和传导quot.。手术后面痛逐渐消退，与变性的髓鞘和神经的修复有关。【临床表现】本病多见于女性，男女比例为2 3。40岁以后好发，疼痛为最突出的症状。大多为单侧，分布于三叉神经支配区内。以三叉神经第2、3支受累多见，单纯第一支受累的机会仅2~5%，通常先累及一支，数年后累及其他支。疼痛骤然发作，并常有下列特点：阵发性，其性质犹如刀割、撕裂、烧灼、电击，剧痛难忍。发作突然，消失也突然。持续时间短，一般仅数秒至1~2分钟。间歇期如常人。病初发作次数较稀，随后发作次数逐渐增加，严重时1天可发作几十次。疼痛发作可自行缓解，缓解期从数月~数年不等。随着病程的延长，缓解期逐渐缩短。大多数病人在疼痛分布区有quot.，轻触此点，常激发疼痛。扳机点常见于下唇、口角、鼻翼、颊部或齿龈。当面部牵动，如讲话、吃饭、洗脸、剃须，甚至微风吹在面部都可激发疼痛，致使病人长期不敢洗患侧脸、漱口，甚至畏惧进食而导致营养不良。疼痛一般局限于受累分布区，三支同时受累的机会很少，多数为2、3支的单独或同时发作。极少数为双侧性，即使双侧发病，一般也先后起病。发病时除疼痛外，尚可出现痛侧面肌痉挛性抽搐，面部、结膜充血、流泪，流涎等。虽然疼痛剧

烈，但神经系统检查一般无异常发现，少数病人或进行过封闭治疗的病人，面部感觉可以减退。在伴有多发性硬化的病人，可以有面部麻木，但麻木一般为双侧性。【诊断说明】根据上述疼痛特点，本病诊断一般不难。但有时需与下列情况相鉴别：牙痛，80%的三叉神经痛病人首先就诊牙科，也常因误诊而将患侧牙齿拔掉，但疼痛依然如故。牙痛多为持续性，钝性疼痛，晚间加重，三叉神经痛晚间很少发作。牙痛一般位于受累牙齿，可在受累处见到牙龈肿胀等，针对患牙治疗，疼痛消失。非典型性面痛，疼痛区不按三叉神经分布，多局限于面部中央，颊部或眶部，疼痛向头后部及颈部扩展。疼痛性质一般为钝痛或难忍的感觉，无quot.，封闭三叉神经无效。血管运动性神经痛，多发生于30~50岁男性，发作一般有规律性，好发于春秋两季，发作期过后为间歇期，此期可达数月至数年，如此反复发作、缓解交替发生，呈周期经过，但晚间多发。疼痛始于一侧面部，一般位于眶下。疼痛程度逐渐加重，可向同侧头颈扩散，同时伴面部发烫，流泪或同侧鼻塞。少数病人伴horner s综合征。疼痛持续1~3小时，完全缓解后，病人感觉良好。舌咽神经痛，疼痛性质和三叉神经痛相同，但部位大多位于咽部、舌后1/3及耳部，quot.大多在舌根或扁桃体窝，吞咽可诱发疼痛。疱疹后神经痛，好发于三叉神经的眼支，开始为模糊不清的疼痛，性质为烧灼感，疼痛为持续性，当出现特征性的红斑和疱疹，一般不难诊断。鼻咽癌，肿瘤一般位于咽隐窝，可以侵犯颅底，面痛很常见，一般为持续性钝痛。在三叉神经分布区可能有感觉减退，常伴有其他颅神经的损害，如颅神经4、5、6、9、10的损害。颅底摄片可显示骨质破坏

，或在鼻咽部见到软组织块影。 颅内肿瘤，主要见于三叉神经本身的肿瘤或紧邻三叉神经的肿瘤，包括三叉神经节的神经瘤或脑膜瘤，桥小脑角的胆脂瘤、听神经瘤或脑膜瘤。少数情况可由一侧小脑肿瘤推移桥脑，使对侧三叉神经感觉根受压、从而导致对侧三叉神经痛。一般而言，上述肿瘤大多伴有其它神经系阳性体征：如角膜反射减退或消失，三叉神经运动支的受累及其他颅神经受累体征。必要时可作特殊检查以资鉴别。【治疗说明】三叉神经痛的治疗方法很多，治疗原则首先应作病因治疗，如切除引起疼痛的肿瘤。其次才是治疗神经痛。下列治疗方法主要是针对“三叉神经痛者。对初发及发作程度轻微者，宜选用药物治疗。药物治疗效果不佳或不能耐受药物或对药物过敏者，才采用外科治疗。

(一)药物治疗 卡马西平(tegretol)，该药1962年应用以来，效果较好，有效率超过90%。卡马西平通过较长期的抑制三叉神经脊髓核的突触传导而起作用。开始剂量为0.2g，3次/d，如果效果不明显，可逐渐增加剂量。以每日不超过1.2g为宜。最后维持一个最低的有效剂量，直至取得满意效果后逐渐减量。苯妥英钠(dilantin)，通过抑制神经传导及提高痛阈而发挥治疗效果，初服0.1g每日3次，如在48小时内无效，可加大剂量至0.2g，每日3次，止痛满意后逐渐减量，直至最低的维持剂量。中药七叶莲制剂也有一定疗效，片剂每次1.2g，每日3次，针剂2~4ml，每日2次肌注。另外，大剂量的维生素b12或654-2等，也可作为辅助药物，以提高其疗效。上述药物对疼痛的控制是不完全的，持续时间也短。卡马西平和苯妥英钠在加大剂量后毒性明显增加，还可引起皮疹、消化道反应、白细胞和血小板减少及肝脏损害。长期服用苯妥英

钠还可导致齿龈增生。所以，在用上述药物时，应定期检查血象及肝功能。当反应严重时，只好停用。有肝脏损害或血液病者，以及孕妇，则禁用卡马西平。(二)外科治疗 对药物治疗无效者，应考虑手术治疗，根据三叉神经痛的治疗原则，对不同的病人选用不同的手术方法。

1.经皮三叉神经半月节射频电凝 早在1932年，kirschner就采用三叉神经半月节电凝来治疗三叉神经痛，可是由于并发症多而未能广泛应用。1972年，sweet和nugent采用射频产生的热量选择性地凝固三叉神经半月节后传导痛觉的细纤维(即a 和c纤维)，而保留传导触觉的粗纤维(即a 和 纤维)。此法操作简单，保留面部触觉，有一定止痛效果，适用于年老病人，有系统性疾病和/或不能耐受开颅手术者，疼痛复发者可重复应用。可是本法仍属破坏性手术，约20%的病人可发生面部感觉异常(如面部麻木)、角膜炎等。其他并发症有咀嚼肌无力、复视、带状疱疹、动静脉瘘、脑膜炎、出血时间延长、偏瘫等，甚至死亡。复发率随时间增长而增高，一般5年复发率为23~65%。

三叉神经半月节的穿刺方法很多，常用的h?rtel法，即前入路法(图59-1，59-2)。病人仰卧，局麻，在颧弓中点及此点前1cm各作一标志，在离口角3cm相当于第二臼齿平面处穿刺，穿刺方向在正面看指向同侧瞳孔中点，侧面着对准颧弓中点前方标记，刺入5~6cm可达颅底，此时将针头略退出少许，稍偏后穿刺。如此多次反复，直至针头进入卵圆孔为止，此时病人常感到面部麻痛感。为确保穿刺点的准确，可采用生理法定位，即借助刺激器，观察刺激效应。参考电极置于前额，刺激参数为3~24hz，电压0.1~0.3v，波宽0.1ms。启动刺激器后，定位正确的反应是病人诉说三叉神经相应分布区



的麻痹、跳痛感或下颌轻微抖动，此时可调整深度及方向，使跳痛反应和原疼痛区域一致时即为电凝点。如穿刺目标不能肯定，可借助透视或摄颅底片，了解针尖与卵圆孔的位置，调整穿刺方向及深度。定位正确后，启动毁损开关，按照射频毁损仪上的温度表指示，逐步加大射频功率。一般加温至42~44℃时疼痛明显，此时为神经功能的可逆性阻滞阶段，为减少患者疼痛，可暂停1~2分钟后继续加温至75℃，维持2分钟，即完成1次电凝。通过适当调正针头方向及深度，再重复电凝，直至取得脸部疼痛完全消失为止。总的电凝时间大多需6~8分钟。对三叉神经第1支疼痛病人，热凝温度应控制在60~65℃之间，并密切观察角膜反射有无影响。

### 2.三叉神经封闭术

本法是经皮肤把药物注射于三叉神经分支、后根或三叉神经半月节内，不同程度的破坏神经，从而达到止痛目的。早期应用的药物有5%石碳酸溶液、4%甲醛溶液、乙醚、无水酒精、奎宁尿素溶液及热水等。其中以无水酒精为常用。近来，h?kanson(1981)应用纯甘油，止痛效果，使用安全性均较酒精和射频电凝提高，现介绍如下：经皮三叉神经半月节后甘油注射；甘油的确切止痛原理迄今不太明确。由于甘油是一种含羟基的液体，因此推测其作用方式同酒精，可是甘油似乎能选择性地破坏三叉神经感觉根，达到止痛效果，并保留脸部的感觉。由于甘油粘度较大，水溶性差，因此它在三叉神经半月节池内停留时间较酒精长，可达数小时，所以，甘油止痛作用较缓慢而持久，约半数病人注射后立即或当天生效，1/3病人在1周内，个别病人在2~3周内生效。另外，由于甘油缓慢向蛛网膜下腔弥散、浓度逐渐稀释，因此其毒性作用较酒精低。

器械及设备：普通腰穿针(22号)

，1ml注射器及无菌纯甘油，手术需在放射科进行。一般采用前入法穿刺三叉神经半月节。注射前1小时口服安定5mg。病人仰卧，当穿刺进入卵圆孔，病人常有发作性脸部剧痛，再进针1~1.5cm即达三叉神经半月节池内。为确保穿刺针头进入三叉神经半月节池内，可用下列几种定位法：拔出针芯，有脑脊液滴出，但要注意，当针头进入蛛网膜下腔也会有脑脊液滴出。曾经射频电凝或其它封闭治疗者，可没有脑脊液滴出。摄头颅片，在前后位，见针尖位于岩骨尖三叉神经半月节窝内，侧位片见针尖位于斜坡缘的中1/3，颞顶位，见针尖位于卵圆孔中央。三叉神经半月节碘水造影，经穿刺针注入metrizamide0.3ml(300mg碘/ml)，在透视下可见造影剂充盈三叉神经半月节池，并可经三叉神经孔流入后颅窝蛛网膜下腔。摄头颅正侧位片。电刺激法，放置针尖电极，用每秒50次方波信号或射频(quot.十&quot.字相交，或与神经平行压迫。找到压迫部位后，小心用微型长柄剥离子把压在神经上的血管游离和推开，并在神经和血管间垫以小块明胶海绵，再垫上小片涤纶(1×0.5cm)，并将涤纶小片包绕神经根，如同领套，随后用明胶海绵覆盖于神经上的蛛网膜破口上，以防止涤纶片移位。充分止血后，缝合硬脑膜并逐层关颅。如为静脉性压迫，又难以分下，可电凝静脉。如在手术中遇到下列情况，不能进行神经血管减压，应进行三叉神经感觉根切断：多发性硬化斑压迫：应在硬化斑近心段切断神经。血管与神经粘连甚紧，不能分离。必须牺牲供应桥脑的分支才能游离动脉。桥脑固有静脉压迫。找不到肯定的压迫原因。手术方法；用45°微神经钩或剪刀从下后侧开始割断桥脑旁的三叉神经感觉根。如为第3支疼痛，割断感

觉根50%；如为2、3支，割断80%；3支全痛，割断全部感觉根。疗效：近期疗效令人满意，大组病例资料显示，80~95%病人痛消失，不留后遗症和并发症。约4~15%病人痛显著减轻，可辅以药物控制。1.5~5%病人无效。长期随访有5~10%病人需再次手术治疗，复发大多发生在手术后1年内，2年后则少复发。并发症：大组病例手术死亡率在1%。常见并发症有：空气栓塞，带状疱疹、肺炎、头痛、听力减退、面神经、外展神经或滑车神经麻痹，无菌性脑膜炎，伤口感染，血肿和小脑梗塞等。上述并发症多发生在开展本手术早期，且多为暂时性。因此本手术是一种安全，有效的手术。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)