

膽脂瘤簡介

台北榮總耳科 杜宗陽主任

● 何謂膽脂瘤

膽脂瘤是扁平上皮生長進入中耳腔、乳突以及乳突氣細胞，嚴重時可能生長進入耳咽管、鼓室頂。而因為是扁平上皮，所以會不斷形成像皮屑一樣的角皮物質，手術時將膽脂瘤取下後查看時，可發現這些角皮物質具有與珍珠一樣的光澤，所以也稱做珍珠瘤。膽脂瘤的外層是扁平上皮，又稱做基質，會不斷的產生角皮質，看起來白白亮亮的，似脂肪也像珍珠。正常的中耳內並無扁平上皮，當位於外耳道或耳膜外側的扁平上皮生長進入中耳腔時就會產生角皮物質。通常，身體表面上由扁平上皮產生的角皮物質，可以經由自然剝落或清洗的方式去除，例如洗手時會將手部扁平上皮產生的角皮物質洗去，但若是當扁平上皮生長進入中耳腔或乳突時是無法清除掉的，它會堆積在凹陷袋、中耳腔或乳突內，日積月累後就會形成一個較大的腫塊，這就是所謂的膽脂瘤(或稱珍珠瘤)。

中耳附近有許多重要的構造，例如中耳上方就是大腦的顳葉，內側有掌管平衡與聽覺的內耳前庭及耳蝸系統，另外掌管面部表情肌肉運動的顏面神經也經由中耳腔內側及乳突經過。膽脂瘤生長至某種程度後，便會開始侵蝕破壞中耳以及附近的其它構造。若是破壞聽小骨會造成傳導性聽力障礙，侵犯內耳則造成神經性聽力障礙以及平衡功能障礙；若是產生發炎反應影響顏面神經，會造成顏面神經麻痺。膽脂瘤合併發生的細菌感染也會引起耳部流膿，最嚴重的後遺症為向上侵犯大腦底部引起腦膜炎、腦炎以及腦化膿，便會危及生命。

● 膽脂瘤的致病機轉理論

(一)先天性膽脂瘤：

先天性膽脂瘤被認為是來自胚胎期間殘存於中耳的角質化扁平上皮。

(二)後天性膽脂瘤：

1. 鼓膜凹陷袋形成理論：

因為耳咽管功能不佳，鼓室頂發炎後或者因中耳持續性發炎，迫使中耳呈現負壓狀態，造成含纖維組織較少的鼓膜鬆弛部形成凹陷袋，再轉變成盲袋，內部開始堆積角質物質形成膽脂瘤侵蝕中耳以及內耳骨質。有時也會於鼓膜緊張部形成一個緊張部凹陷袋，也有可能由鼓室竇形成一個鼓室竇的凹陷袋。

2. 上皮入侵理論：

角質化的扁平上皮至鼓膜表層直接侵入或經由鼓膜穿孔處進入中耳腔，不斷形成角質物質而成為膽脂瘤或珍珠瘤。

3. 基底細胞增生理論：

鼓膜部份區域出現基底膜不完整，因為炎性刺激致使鼓膜外側上皮細胞經由基底膜的不完整處生長進入皮下結締組織，形成膽脂瘤。

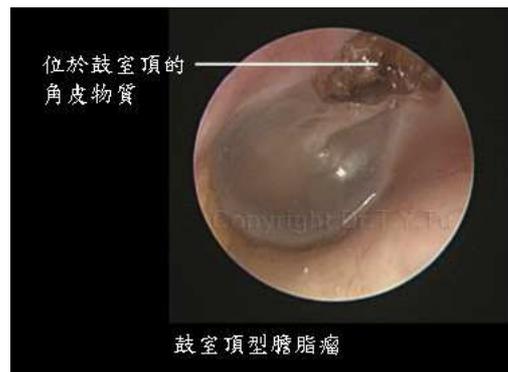
4. 扁平上皮化生長理論：

中耳內的單層上皮因感染或其炎性反應自行轉化成為角質化的扁平上皮。而原發性的後天性膽脂瘤，大部份都是因為耳膜凹陷袋所造成的；次發性的後天性膽脂瘤，大多都是扁平上皮於手術後或是經由慢性中耳炎耳膜上的破洞，進入中耳腔後，產生角皮物質而形成膽脂瘤。

● 膽脂瘤的分類

丹麥耳科大師 Mirko Tos，將膽脂瘤依耳膜凹陷袋的位置分為三個類型，此種分類方式較簡單易懂，廣泛為各國耳鼻喉科醫師採用。

(一)鼓室頂型：由耳膜的鬆弛部，即耳膜的最頂端產生一個凹陷袋，這凹陷袋慢慢生長進入乳突形成膽脂瘤。



(二)鼓室竇型：由鼓膜緊張部後上方開始形成凹陷袋，這個凹陷袋會慢慢擴展至鼓室竇，接著至中耳後部，再經由乳突竇口進入乳突竇，最後進入整個乳突腔。



(三)鼓膜緊張部型：在鼓膜下方佔大部份的鼓膜緊張部，開始塌陷形成凹陷袋，進入乳突竇口與乳突竇，再進入整個乳突腔。這一類型較位於前方，因此有較大的機會侵犯中耳聽小骨及耳咽管。

● 膽脂瘤的症狀

比起一般的慢性中耳炎，膽脂瘤並無特殊的症狀，但是病程可能較長，也經常會有耳朵流膿、流水的情形發生，這是因為膽脂瘤造成中耳以及乳突腔細菌感染發炎，於感染的急性活動期就會產生很多膿汁，造成耳朵流膿發炎。此時病患的中耳與乳突是屬於較嚴重的感染狀況，因此會有耳漲以及耳痛感。另外的症狀如聽力障礙，因為膽脂瘤會侵犯破壞耳膜及聽小骨，因而使聲音的傳導變差；即使病患的耳蝸與聽神經是良好的，但因耳膜以及聽小骨受到侵蝕，聲音無法傳送到內耳，所以產生傳導性聽力障礙。膽脂瘤一般位在顛骨深處，當感染時很不容易消

除，有時因嚴重的細菌感染會產生臭味，當靠近病患患耳時會聞到令人不舒服的味道；又因膽脂瘤會侵蝕骨頭，所以有可能侵蝕制內耳的平衡器官，造成外淋巴瘻管。這些病患因為內耳平衡器官（前庭、三半規管）直接受到膽脂瘤的侵蝕或發炎反應的影響，變得骨質有缺損，很容易受到外界壓力改變而引起頭暈的感覺，當情況更嚴重時，發炎反應會影響到控制臉部肌肉表情的顏面神經，這條神經由腦幹延伸出來後，通過中耳腔與乳突腔，再分枝至臉部肌肉，若是發炎反應嚴重時，也會使顏面神經產生發炎反應，造成顏面神經麻痺。

● 膽脂瘤的診斷

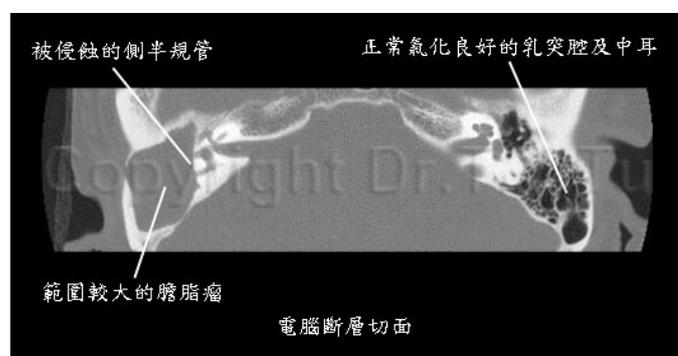
膽脂瘤需要靠非常有經驗的醫師來診斷，首先利用耳鏡檢查耳膜，接著再利用耳科內視鏡經由耳道觀察耳膜，做一個完整的觀察、照相與紀錄。有豐富經驗的醫師可觀察到耳膜上面有凹陷或是角皮物質、看似耳垢一樣的物质時，可以藉由病灶產生位置判斷其可能不只是一般的耳垢，而是膽脂瘤所產生的角皮物質，而安排進一步的檢查。

另外也需要做聽力檢查，包括純音聽力檢查、耳咽管功能及鼓室圖檢查。接受純音聽力檢查應可發現病患有傳導性聽力障礙、氣骨導差的情況，起因是膽脂瘤侵蝕聽小骨造成的耳膜凹陷袋引起的傳導性聽力障礙。若是耳膜不完整，則可安排耳咽管功能檢查，查看病患耳咽管功能的狀態；假設耳膜完整，可做鼓室圖檢查病患中耳腔充氣狀態是否良好、是否也同時產生積液性中耳炎等等。

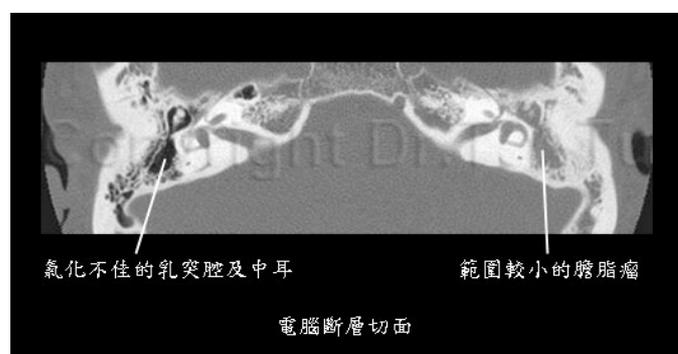
若是病患的膽脂瘤產生嚴重細菌感染、有膿汁時，則需要做細菌培養，用以確定感染細菌的菌種，同時會給予第一線的抗生素，期望能夠消除感染症狀。第一線抗生素對普通常見的細菌有效，但有時病患有抗藥性的細菌感染，抗藥性的細菌對第一線的抗生素具有抵抗力。在四~五天的細菌培養、鑑定後，獲知菌種以及可使用的敏感抗生素，當病患下次回診時，就可給予有效的抗生素治療。但是抗生素只能暫時的抑制感染症狀，假使膽脂瘤仍存在於中耳及乳突腔之內，抗生素

也無法永久抑制感染，其原因是一但停止使用抗生素之後，細菌又會從外界進入膽脂瘤與中耳及乳突腔附近，造成再次感染。因此膽脂瘤的存在會重覆的感染及發炎，造成聽小骨或顏面神經、內耳的發炎，進而產生更厲害的併發症。

若是醫師懷疑病患的膽脂瘤侵犯範圍較大，則必需要做一個顛骨的電腦斷層檢查。醫師能夠經由電腦斷層結果來判斷膽脂瘤侵犯範圍以及病患顛骨氣化的程度，進一步做一個更完整的術前評估。



若是病患年紀較大才開始產生膽脂瘤，病患的顛骨氣化較好，而膽脂瘤侵入的範圍也比較大，手術的施行較困難。

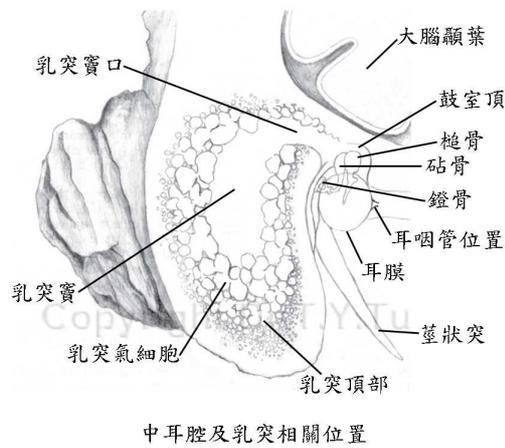
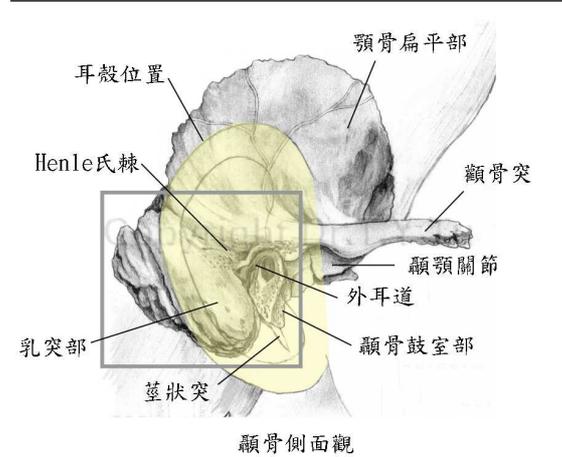
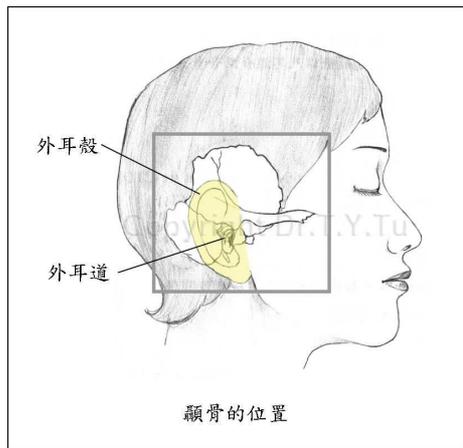


若是病患自小即產生慢性中耳炎，膽脂瘤是緩慢產生的情況下，則病患的顛骨氣化程度會比較差，相對的範圍就比較小。

醫師可根據電腦斷層結果來決定進行哪一類的手術，但這也要依據病人的狀況而調整。例如，一個顛骨氣化不好且同時患有膽脂瘤的病患，醫師可能採取耳前切開以及開放腔手術；若是一個顛骨氣化非常好的膽脂瘤病患，醫師可能會採取耳後切開，進行封閉式手術。因此，膽脂瘤的手術是需要根據病人顛骨氣化程度以及膽脂瘤侵犯範圍的大小、嚴重度，再加上醫師對病患膽脂瘤的綜合判斷，進而採取不同方式的手術。現代的耳科醫師已經很少憑藉頭顱的X光片來判斷膽脂瘤

的侵犯範圍大小，因為頭顱X光片能夠顯示的資料是非常模糊而且不明確的，目前顛骨電腦斷層已經非常普及，顛骨電腦斷層可以提供醫師非常詳細且完整的判斷依據，更可用以判斷病患膽脂瘤侵犯範圍及三個聽小骨、顏面神經、半規管、前庭系統的相關位置，也提供醫師於手術時的重要指引依據，避免重要的內耳構造及顏面神經的傷害。

● 膽脂瘤的手術



膽脂瘤的手術可以從耳前切開或耳內切開的方式來進行。

(一)開放腔手術，又稱為去除耳道後壁手術。可分為兩類：

1. 第一類是乳突切除術合併鼓室成型術：

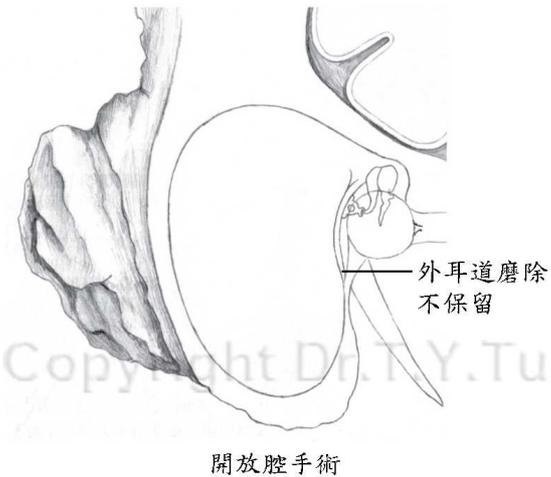
這個手術是把外耳道後壁打開切除乳突及乳突內的膽脂瘤，並且實施中耳鼓室成

型術，重建中耳的耳膜及聽小骨鏈。這種手術方式通常會合併耳道成型術與耳道口成型術，將耳道、耳道口放大，可以利於術後的局部清潔治療。

(1.)優點：因為做了一個開放腔，能夠很徹底的清除中耳與乳突腔內的膽脂瘤，術後也容易清潔並且復發率非常低。

(2.)缺點：在開放腔內會產生皮屑與角皮物質，有時會產生像耳垢一樣的皮屑堆積在乳突腔中，部份病患無法自我清潔開放腔內的角皮物質，必須定期回門診追蹤治療清潔；而另一個產生的問題是當做了開放腔之後的中耳腔變淺，重建的中耳腔與正常的中耳腔有差別。

開放腔手術雖然合併鼓室成型術以及聽小骨鏈重建術，但重建後的聽力還是比封閉式手術成效來的差；另外，因為要做一個開放腔，所以會把整個乳突腔內的乳突氣細胞以及一些骨質構造磨掉、清除，病患的中耳因此變的較淺，內耳較容易經由開放腔受到外界溫度影響而產生頭暈的感覺。例如有些病患在做局部治療清潔時，因為外界冷空氣進入容易產生頭暈的感覺，或是騎機車時冷風灌入而產生頭暈的感覺；另外部份病患因為自身有外淋巴瘻管存在，做局部治療清潔時受到壓力以及冷空氣的刺激，也較容易產生頭暈的感覺。再者，因為它是一個開放腔，不論上皮的生長是否良好，通常所累積的角皮物質不容易自己清除，因此病患必須定期由熟悉病況的醫師來做局部治療，這是一個較不方便的部份。



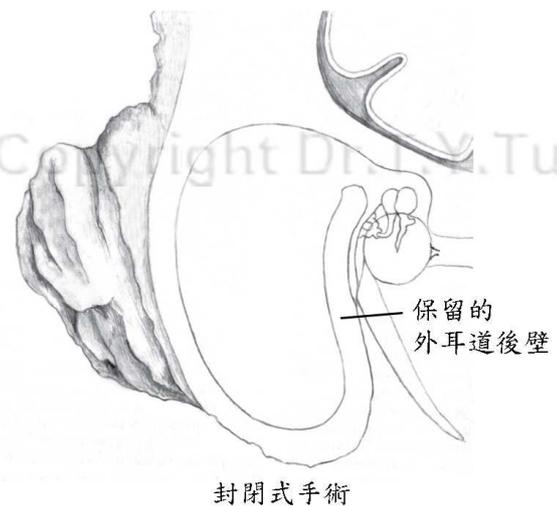
2. 第二類是根除性乳突切除術：

原則是施行於復發性膽脂瘤的病患或是膽脂瘤侵犯部位較大的病患。當執行根除性乳突切除術時，會把中耳的構造，包括耳膜、聽小骨、整個乳突腔全部清除掉，接著中耳與原本的乳突腔形成一個大的共同空腔，但並不重建病患的耳膜以及聽小骨，並把耳咽管用軟組織塞起來。



二、封閉式手術，又稱為保留外耳道後壁手術。

通常是由耳後切開，打開乳突骨壁，經由乳突腔去清除乳突及中耳內的膽脂瘤。封閉式手術保留外耳道的後壁，不似開放腔手術將外耳道後壁磨掉。



1. 優點：因為保留外耳道後壁，所以術後的乳突腔以及中耳形狀會較為

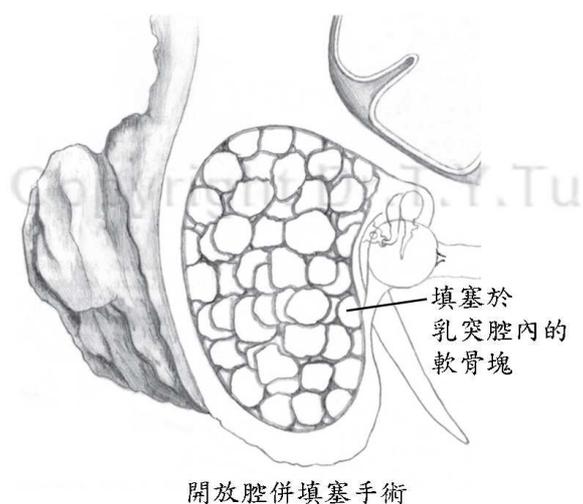
接近正常狀態，被認為能夠保留較好的聽力，而且不同於開放腔手術會形成一個空腔，因此術後比較不須要局部清潔。

2. 缺點：因為是經由乳突腔進入，所以較不容易完全清除中耳腔的膽脂瘤，一般被認為具有較高的復發率。因此可能需要在一段時間之後再次接受探查手術，加以確認前一次的清除手術是否已將膽脂瘤清除乾淨。

(三)開放腔合併填塞手術。

開放腔合併填塞手術結合了前述兩種手術的優點，避免前述兩種手術的缺點而開發的新式手術方法。手術開始先移除外耳道後壁，接著進入乳突腔清除中耳及乳

突內的膽脂瘤，如同開放腔手術般形成一個乳突開放腔，不同的是清除膽脂瘤後會使用填塞物來填塞部份或全部的乳突開放腔。若是病患乳突氣化不佳、體積較小，可完全用填塞物填塞乳突腔；若是病患乳突氣化非常良好而體積也非常大，有時只於局部重要部位做填塞。填塞的目的在於避免形成大開放腔，同時將不容易清潔的死角如乳突腔頂部填塞，以避免日後不易清潔治療堆積的耳垢與角皮物質。



研究報告中依照不同的填塞物指出，有的使用帶軟骨膜的軟骨或者骨泥，有的使用人造物質，有些則用肌肉皮瓣，其中部份報告提到使用腹部脂肪，而這些物質都可以用來作為填塞物用來填塞開放腔，而填塞之後則需要鋪上一層顳肌肌膜，使附近的上皮皮膚能夠很快的生長，形成具有完整皮膚的耳道，避免一些開放腔的問題。

另外，由於填塞了開放腔，原先於手術時被磨掉移除的外耳道，在填塞物質生長、皮膚覆蓋後就形成一個新的外耳道後壁，若是復原狀況非常良好，有時從外耳道口看進去不會看到開放腔，只會覺得這是一個比較寬大的耳道。

1. 優點：可以避免留下一個開放腔，而一開始依照開放腔手術的方法，可以很徹底的清除膽脂瘤，也無術後清潔的問題。另外，因為填塞開放腔並且重建外耳道後壁，因此較接近正常狀況的乳突以及外耳道後壁，所以術後的聽力結果也被認為比只接受開放腔手術來的好。

2. 缺點：因為需要在乳突腔填塞病患自體組織或人造物質，有時這些組織在傷口癒合過程中，因無法順利的建立血液循環功能而導致壞死，就必須重新把傷口清乾淨並且再重新植入填塞物；另外一個問題是手術時有可能未完全清除在填塞物下殘存的膽脂瘤，因此不易在早期查覺發現。

針對這個缺失，有經驗的醫師於不確定膽脂瘤是否已完全清除時，寧可不施行填塞手術，而先維持一個開放腔，待追蹤一段時期確定不再復發後，才會進行開放腔填塞手術；若是已復發，則以治療復發性的膽脂瘤為主，可能需要再次接受手術，將復發的膽脂瘤清除乾淨後再視情況而定是否須進行填塞手術。

● 膽脂瘤的併發症

若是膽脂瘤不施行手術清除的話，則會在乳突腔內越長越大，接著就會產生併發症；膽脂瘤的併發症可分為顛骨內併發症與顛內併發症。

(一) 顛骨內的併發症：

1. 乳突炎：分為急性或慢性乳突炎，因為膽脂瘤在顛骨內部侵蝕骨頭，容易造成細菌感染及乳突腔發炎，病患會覺得局部疼痛、耳朵流膿，有時會出現感染症狀及不舒服的感覺。
2. 比較嚴重的顛骨岩部炎：顛骨岩部是位在顛骨較深層的地方，比較靠近頭顱中央，也更為接近局部的重要組織，例如供應腦部血液的內頸動脈，因此才會較容易產生一些嚴重的併發症；同時因為它的位置較接近顛底，所以也會產生眼窩後方的疼痛，其它部份腦神經也受到影響，例如控制眼外肌肉的腦神經麻痺症狀。
3. 急性或慢性的內耳迷路炎：迷路指的就是內耳，包括掌管平衡的前庭與掌管聽覺的耳蝸。平衡系統若是產生發炎反應，就會造成頭暈；耳蝸若產生炎性反應，可能會產生神經性的聽力障礙，所以內耳迷路炎會產生頭暈、耳鳴以及聽力障礙。
4. 可能產生顏面神經麻痺：顏面神經是控制臉部表情肌肉的神經，由中耳

及乳突腔經過，若是中耳與乳突受到膽脂瘤的侵犯，產生化膿性的炎性反應，則有可能影響顏面神經，進而產生顏面神經麻痺。此時病患會察覺笑起來時臉部顯得不對稱或有異樣的感覺。

5. 產生內耳的瘻管：最常見的就是在側半規管的外側產生外淋巴液外漏，病患會覺得頭暈。

(二) 顱內併發症：

首先是腦膜炎，因顱骨發炎往上延伸至顱底造成腦膜炎，病患會有發燒、頭痛、頸部僵硬等症狀，當症狀更嚴重時，病患的神智會慢慢模糊。其次也有可能發生乙狀竇血栓靜脈炎，病患會產生頭痛發燒，也許會有耳部流膿的狀況，而細菌則會經由靜脈血擴展至全身，產生高燒及不舒服感；更嚴重時會產生顱內高壓，進而造成耳源性的水腦症。若是懷疑為乙狀竇血栓靜脈炎或耳源性的水腦症，則必須做核磁共振檢查，才能夠做更詳細的診斷。假使確定為上述兩項併發症時就必須立即處置，否則將會引起更嚴重的併發症。

接著是腦部膿瘍，成因是顱骨的感染發炎經由腦膜擴散至腦部，也就造成腦內化膿，病患會感到非常疲憊、發燒頭痛，有時甚至會有癲癇的癱狀出現，例如顱內壓力升高、產生意識模糊，這時若不及時施行手術則會有生命危險。

現代醫藥發達，病患耳部不適時都會尋求醫師協助，因此膽脂瘤都能及早發現治療，同時也能接受醫師的建議施行手術，因此顱骨內或顱內的併發症已相當少見。當然，對於不願意接受手術或是不適合施行手術的病患，仍需要注意顱骨內或顱內併發症的產生，在適當時機採取適當的治療方式，才能夠避免這些嚴重的併發症產生。