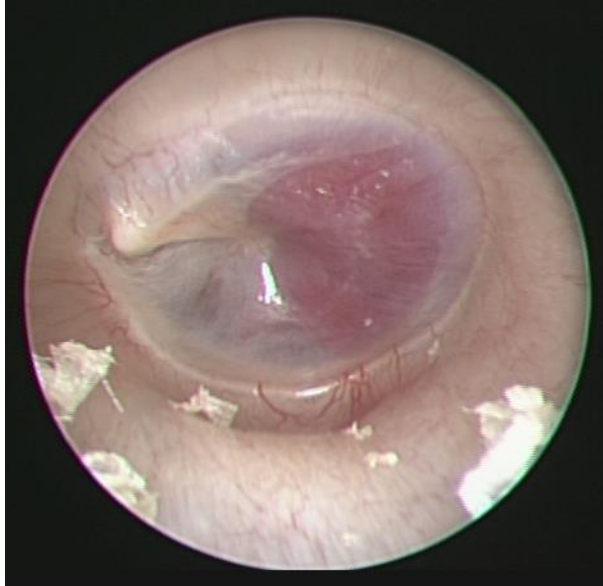


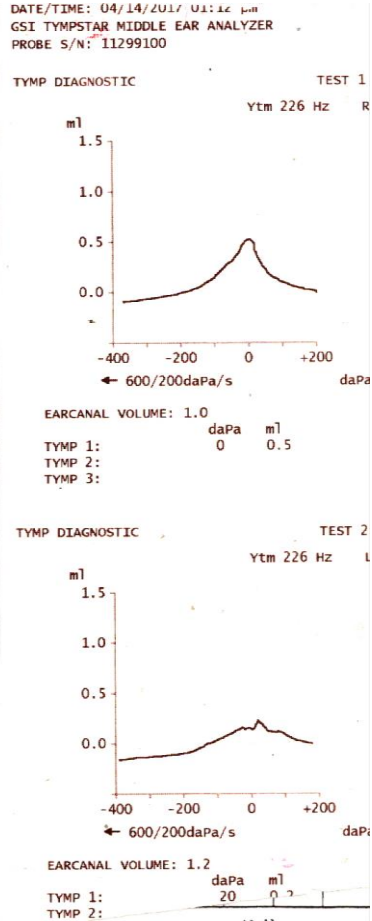
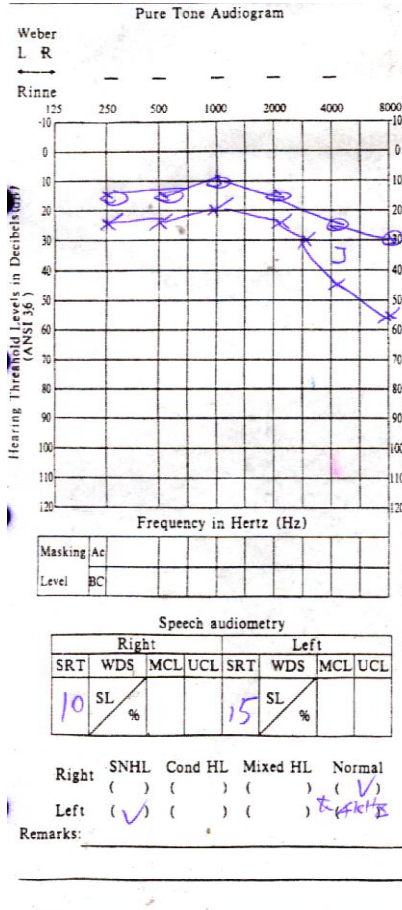
中耳血管球瘤 1

一位六十四歲女性，過去是家庭主婦，長期住在平地，亦不抽菸。數月前開始有短暫的左側搏動性耳鳴 (pulsatile tinnitus)，近一個月來耳鳴變大聲且轉為持續性，故至本院耳科門診就診。病人自覺無聽力障礙、耳痛、耳漏、耳脹感之症狀。

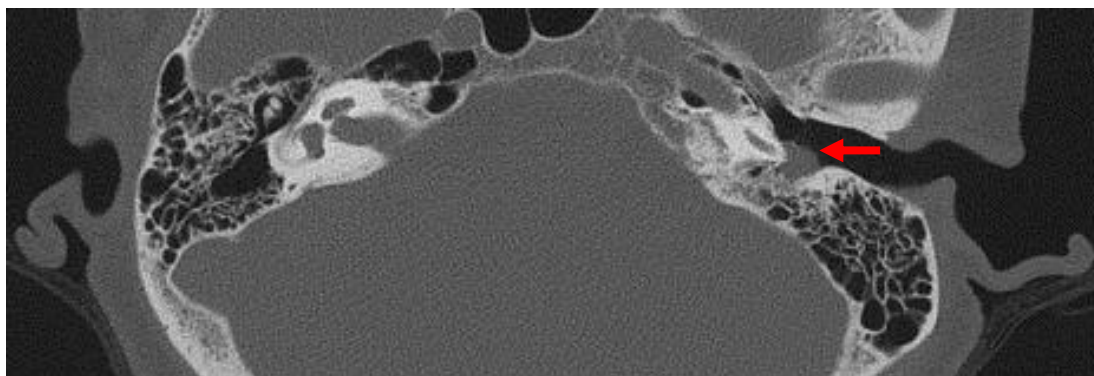


過去病史僅有膝蓋滑膜炎開過刀，不曾被診斷過中耳炎，也無高血壓、糖尿病、心臟病等慢性疾病，平時沒有長期服用之藥物。

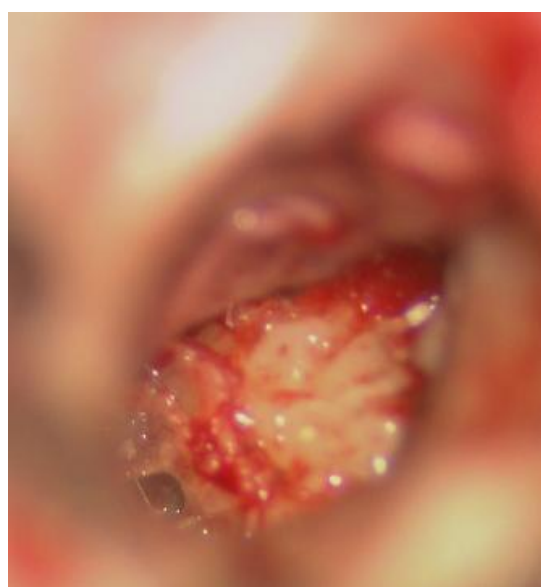
門診耳鏡看到右側耳膜完整，左側耳膜後有一紅色搏動性病灶位於中耳腔下半部，並與耳膜內側面鄰接 (左圖)。純音聽力檢查發現右側聽力正常，左側高頻混合性聽力障礙，於 4000Hz 有氣骨導差約十分貝，雙側鼓室圖 type A (下圖)。



至此，我們懷疑此病灶為鼓室血管球瘤 (Glomus tympanicum)；為了與其他可能疾病鑑別，我們為病人安排顛骨高解像力電腦斷層 (下圖，依序為 Axial 及 Coronal view)。檢查發現左側中耳腔下半部有一約 0.7 公分之軟組織病灶，坐落於耳蝸岬 (Cochlear promontory)，作為中耳腔地板 (Floor) 的顛骨完好無損。



與病人討論後，病人決定接受手術治療。手術採 Endaural approach，翻起 Tympanomeatal flap 進入中耳腔後，可見一紅色搏動性腫瘤 (左下圖)，其椎根 (Pedicle) 位於圓窗 (Round window) 及匙突 (Cochleariform process) 之間，並有中耳積液。我們先行上鼓室鑿開術 (Atticotomy) 得到更好的顯微鏡下視野，再將腫瘤完整切除 (右下圖)。止血並鋪上 Surgicel 後，於中耳腔其餘空間填塞 Gelform 並行第一型鼓室成形術 (Type I tympanoplasty)。



手術無併發症，術後病人不再有左側搏動性耳鳴，病況穩定於手術後第三日出院。病理報告符合術前診斷，為副神經節瘤（Paraganglioma）。術後第十日，我們在門診將外耳道填塞物移除，傷口癒合良好，無感染或出血跡象。

Discussion

搏動性耳鳴的鑑別診斷非常多，大致可分為四類，第一類是系統性疾病（例如甲狀腺亢進、貧血、懷孕或心雜音），第二類是富血管性病灶（例如急性中耳炎、耳硬化症、膽脂瘤、副神經節瘤、血管瘤等），第三類是動脈病灶（例如內頸動脈狹窄、動靜脈瘻管、動脈瘤、異位性內頸動脈、永存鐙骨動脈等），第四類則是靜脈病灶（例如頸靜脈異常、良性顱內高壓、腦瘤、水腦症等）。

Differential diagnosis of pulsatile tinnitus

General	Hypervascular/hyperemic	Arterial	Venous
Hyperthyroidism	Acute otitis media	Stenosis of ICA	Anomalies of jugular
Anemia	Otosclerosis	Fibromuscular dysplasia of vertebral artery	Bulb and other venous malformations of the temporal bone (eg, large emissary veins)
Pregnancy	Paget disease	Arteriovenous fistulas	Benign intracranial hypertension
Cardiac murmur	Cholesteatoma	Aneurysms	Intracranial tumor
	Tympanic paraganglioma	Arterial ectasias	Hydrocephalus
	Jugular paraganglioma	Aberrant ICA	
	Hemangioma	Persistent stapedial artery	
	Amputation neuroma	Persistent primitive trigeminal artery (artery trigeminalis)	

ICA: internal carotid artery.

Reproduced with permission from: Boedeker CC. Paragangliomas and paraganglioma syndromes. *Laryngorhinootologie* 2011; 90 Suppl 1:S56. Copyright © 2011 Thieme Publishers. All rights reserved.

而當耳鏡看到耳膜後腫塊，臨床上最重要的鑑別診斷為頸靜脈球瘤（Glomus Jugulare 或 Jugular paraganglioma）、中耳腔內頸動脈異位（Aberrant internal carotid artery）、頸靜脈球經下鼓室底部骨層裂隙膨入中耳腔（Dehiscent jugular bulb）、中耳先天性膽脂瘤（Middle ear congenital cholesteatoma）及鼓室段顏面神經神經鞘瘤（Facial nerve schwannoma, tympanic segment）。頸靜脈球瘤及中耳腔內頸動脈異位之臨床表徵與本個案之鼓室血管球瘤相似，需藉由電腦斷層區分。頸靜脈球經下鼓室底部骨層裂隙膨入中耳腔通常無症狀，耳鏡可見耳膜後偏藍色腫塊，電腦斷層可區分。中耳先天性膽脂瘤及鼓室段顏面神經神經鞘瘤之耳膜後腫塊偏白色（前者偏中耳腔上部，後者偏下部），安排電腦斷層或核磁共振可與鼓室血管球鑑別。

鼓室血管球瘤（Glomus Tympanicum）為副神經節瘤，源於神經外胚層組織。

發生率不高，但卻是中耳最常見的良性腫瘤。典型的臨床表現為搏動性耳鳴(90%病人有此症狀)併搏動性耳膜後腫塊，其他可能的症狀包含傳導性聽力障礙(50%)及顏面神經麻痺(5%)。66%病人發生於40至60歲間，女性發生率為男性三倍。藉由問診、理學檢查及影像學檢查，通常可以正確診斷此病。可能的治療選擇包括手術切除、放射線治療(或加馬刀立體定位放射手術 Gamma knife stereotactic radiosurgery)或觀察；若腫瘤很大，手術前可能需行血管栓塞；放射線治療不是最好的選擇，故通常用於身體狀況不允許手術之病人、或經手術切除後仍有殘餘病灶者。

References

1. Carty SE, Young WF, Lin D. Paragangliomas: Epidemiology, clinical presentation, diagnosis, and histology. In: *UpToDate*, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on May 10, 2017.)
2. Robson CD, Koch BL, and Hansberger HR. *Specialty Imaging: Temporal Bone*. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer Lippincott Williams & Wilkins, 2013.
3. Blake DM, Tomovic S, Jyung RW. Tympanic paraganglioma. *Ear Nose Throat J*. 2014 Apr-May;93(4-5):136, 138.
4. Sweeney AD, Carlson ML, Wanna GB, Bennett ML. Glomus tympanicum tumors. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015 Apr;48(2):293-304.

編碼：DGBJHADC 文/整理 林天韻醫師 指導 王懋哲醫師