上帝遺留在中耳的珍珠-先天性膽脂瘤      耳科主治醫師 杜宗陽

今年遇到幾例十分特殊的先天性膽脂瘤，共同特色是病患年紀都很小，但侵犯範圍都還蠻廣泛。大多經由診所和中小醫院轉診而來，這一方面表示耳鼻喉科醫師警覺度夠高，但也擔心為何病患年齡層逐漸下降，且影響範圍越來越廣泛。舉最近遇到的一個例子來說，病患不到3歲，看感冒時被診所醫師發現，轉診到某醫學中心，但醫師卻請家長三個月後追蹤。家長輾轉經親友介紹來看門診並徵詢第二意見。耳鏡可以看到耳膜後面有典型的白色物體，高度懷疑是先天性膽脂瘤。原則上孩童應盡量避免放射線暴露，是否在此時做電腦斷層是家長相當關心的問題。幸好本院放射線部有暴露量極低的錐狀束電腦斷層，經說明後患童做了電腦斷層檢查，發現中耳及乳突為軟組織密度。根據以往的經驗，乳突很可能是氣體通道受到膽脂瘤阻塞後產生的二次變化，但還是應先考慮手術清除中耳及可能的乳突膽脂瘤。於是安排住院手術，

術前聽力檢查發現，病患只有10到20分貝的氣骨導差，當時認為可能聽小骨鏈並未受到嚴重影響，加上病患年紀很小術前傾向於先天性膽脂瘤可能僅局限於中耳腔機會比較大。術前與家長討論時，還是提及乳突也可能是有先天性的膽脂瘤侵犯，為了確保顏面神經安全，也建議使用顏面神經監測器。術中發現病患在中耳均是先天性膽脂瘤，聽小骨僅殘存槌骨頭及砧骨體，術前氣骨導差小，可能是因為聲波經由膽脂瘤傳入鐙骨足板和卵圓窗。顏面神經裸露，並侵蝕上骨鼓室頂骨質，中顱窩腦膜直接暴露。因病患僅兩歲多，乳突及耳殼軟骨尚在發育，再加上先天性膽脂瘤復發率極高，因此無法於此次手術進行乳突腔填塞，只好先取少量的軟骨修補顱底骨質缺陷及聽小骨鏈重建。術後請家長教導病患要配合醫師檢查及局部治療，當然事後要有獎賞。這對先天性膽脂瘤的孩童極為重要，若無法接受術後追蹤及局部治療，復發機會可能更大。所幸我們手術的大部分小朋友經過父母的制約教導，都還很願意接受局部治療及檢查，當然獎賞才是最主要的誘因吧。我建議這位小朋友家長在病患追蹤幾年之後，確定無殘留或復發，再進行乳突腔填塞，解決需要局部治療的狀況。

很快的一年又過去了，因應順風耳邀稿，想到這個少見的病患，與諸位前輩分享。也祝各位身體健康，工作愉快。