

耳鼻咽喉头颈外科疾病 专家点评

◎ 韩晓丽 陈红耀 郭明丽 主编 ◎



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

耳鼻咽喉头颈外科疾病专家点评

主 编 韩晓丽 陈红耀 郭明丽

副 主 编 屈永涛 张慧平 王荣国

卢东洪

编 委 (按姓氏笔画排序)

王荣国 卢东洪 张慧平

陈红耀 屈永涛 郭明丽

韩晓丽



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

图书在版编目 (CIP) 数据

耳鼻咽喉头颈外科疾病专家点评/韩晓丽, 陈红耀, 郭明丽主编.
-北京: 科学技术文献出版社, 2013. 2
ISBN 978 - 7 - 5023 - 7703 - 8

I. ①耳… II. ①韩… ②陈… ③郭… III. ①耳鼻咽喉科学 -
外科学 ②头 - 外科学 ③颈 - 外科学 IV. ①R762 ②R65

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 015645 号

耳鼻咽喉头颈外科疾病专家点评

策划编辑: 李蕊 责任编辑: 李蕊 责任校对: 张叫咪 责任出版: 张志平

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号 邮编 100038
编 务 部 (010) 58882938, 58882087 (传真)
发 行 部 (010) 58882868, 58882874 (传真)
邮 购 部 (010) 58882873
官 方 网 址 www.stdp.com.cn
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 北京厚诚则铭数码有限公司
版 次 2013 年 2 月第 1 版 2014 年 4 月第 2 次印刷
开 本 787 × 1092 16 开
字 数 341 千
印 张 14
书 号 ISBN 978 - 7 - 5023 - 7703 - 8
定 价 49.00 元



版权所有 违法必究

购买本社图书, 凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者, 本社发行部负责调换

内容简介

为进一步促进临床医师对耳鼻咽喉头颈外科常见病、多发病的正确认识,提高其临床技能及诊疗水平,并且满足广大耳鼻咽喉头颈外科及相关专业医务人员的临床需要,作者参阅国内外相关文献资料并结合自己的临床工作经验编写此书。全书分为6篇,共35章,第一篇耳科疾病包括耳先天性畸形、外耳疾病、中耳疾病、耳硬化症、梅尼埃病、耳聋、耳外伤、耳部肿瘤、面神经疾病;第二篇鼻部疾病包括外鼻炎性疾病、鼻腔及鼻窦炎性疾病、过敏性鼻炎、鼻息肉、真菌性鼻窦炎、鼻囊肿、鼻肿瘤、鼻中隔疾病、鼻腔及鼻窦异物、鼻出血、鼻外伤;第三篇咽部疾病包括咽部的炎性疾病、咽部肿瘤、咽部外伤、阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征;第四篇喉部疾病包括先天性喉软化症、喉部炎性疾病、喉肿瘤、喉阻塞、喉外伤;第五篇气管与食管疾病包括气管、支气管异物、食管异物;第六篇颈部疾病包括颈部先天性疾病、颈部炎性疾病、颈部肿瘤、颈部外伤等方面加以叙述。最后,专家对疾病的诊断和治疗进行了经验点评。本书内容条理清晰,简明扼要,实用性强,可作为临床主治医师、住院医师、进修医师和在校大学生、研究生的辅助参考资料,具有很强的临床实用性和指导意义。

目 录

第一篇 耳 科 疾 病

第一章 耳先天性畸形	(1)
第二章 外耳疾病	(11)
第一节 外耳道异物	(11)
第二节 耵聍栓塞	(12)
第三节 外耳道湿疹	(14)
第四节 外耳道炎	(15)
第五节 外耳道真菌病	(17)
第六节 耳廓假性囊肿	(18)
第七节 外耳道胆脂瘤	(19)
第三章 中耳疾病	(21)
第一节 大疱性鼓膜炎	(21)
第二节 分泌性中耳炎	(22)
第三节 急性化脓性中耳炎	(25)
第四节 急性乳突炎	(27)
第五节 慢性化脓性中耳炎	(29)
第六节 鼓室硬化症	(32)
第四章 耳硬化症	(35)
第五章 梅尼埃病	(38)
第六章 耳聋	(42)
第一节 传导性耳聋	(42)
第二节 感音神经性聋	(43)
第三节 混合性耳聋	(45)
第七章 耳外伤	(46)
第一节 耳廓外伤	(46)
第二节 耳廓化脓性软骨膜炎	(48)
第三节 鼓膜外伤	(49)
第四节 颞骨骨折	(50)
第八章 耳部肿瘤	(53)
第一节 外耳道肿瘤	(53)

第三节 中耳肿瘤	(55)
第四节 听神经瘤	(56)
第九章 面神经疾病	(59)
第一节 Hunt 综合征	(59)
第二节 周围性面瘫	(60)
第三节 半面痉挛	(63)

第二篇 鼻 部 疾 病

第十章 外鼻炎性疾病	(65)
第一节 鼻前庭炎	(65)
第二节 鼻疖	(66)
第三节 酒渣鼻	(68)
第十一章 鼻腔及鼻窦炎性疾病	(71)
第一节 急性鼻炎	(71)
第二节 慢性鼻炎	(72)
第三节 萎缩性鼻炎	(77)
第四节 急性鼻窦炎	(79)
第五节 慢性鼻窦炎	(82)
第六节 小儿鼻窦炎	(84)
第七节 鼻窦炎并发症	(87)
第十二章 过敏性鼻炎	(91)
第十三章 鼻息肉	(95)
第十四章 真菌性鼻窦炎	(98)
第十五章 鼻囊肿	(100)
第一节 鼻窦黏液囊肿	(100)
第二节 鼻窦黏膜囊肿	(101)
第三节 鼻前庭囊肿	(103)
第十六章 鼻肿瘤	(105)
第一节 鼻良性肿瘤	(105)
第二节 鼻恶性肿瘤	(109)
第十七章 鼻中隔疾病	(112)
第一节 鼻中隔偏曲	(112)
第二节 鼻中隔血肿和脓肿	(114)
第三节 鼻中隔穿孔	(116)
第十八章 鼻腔及鼻窦异物	(119)
第十九章 鼻出血	(121)
第二十章 鼻外伤	(124)

第一节	鼻骨骨折	(124)
第二节	鼻窦骨折	(126)
第三节	脑脊液鼻漏	(129)

第三篇 咽 部 疾 病

第二十一章	咽部的炎性疾病	(132)
第一节	急性咽炎	(132)
第二节	慢性咽炎	(134)
第三节	急性腭扁桃体炎	(136)
第四节	慢性腭扁桃体炎	(138)
第五节	腺样体肥大	(140)
第六节	腭扁桃体周围脓肿	(143)
第二十二章	咽部肿瘤	(145)
第一节	鼻咽血管纤维瘤	(145)
第二节	鼻咽癌	(146)
第三节	扁桃体癌	(152)
第二十三章	咽部外伤	(154)
第二十四章	阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征	(156)

第四篇 喉 部 疾 病

第二十五章	先天性喉软化症	(159)
第二十六章	喉部炎性疾病	(161)
第一节	急性喉炎	(161)
第二节	慢性喉炎	(163)
第三节	急性会厌炎	(165)
第四节	声带小结	(168)
第五节	声带息肉	(169)
第二十七章	喉肿瘤	(172)
第一节	喉良性肿瘤	(172)
第二节	喉恶性肿瘤	(175)
第二十八章	喉阻塞	(182)
第二十九章	喉外伤	(184)

第五篇 气管与食管疾病

第三十章	气管、支气管异物	(189)
第三十一章	食管异物	(192)

第六篇 颈部疾病

第三十二章 颈部先天性疾病	(195)
第一节 甲状舌管囊肿和瘻管	(195)
第二节 鳃裂囊肿和瘻管	(196)
第三十三章 颈部炎性疾病	(199)
第一节 颈淋巴结炎	(199)
第二节 颈部淋巴结结核	(200)
第三节 颈深部感染	(203)
第三十四章 颈部肿瘤	(205)
第一节 颈部良性肿瘤	(205)
第二节 颈部恶性淋巴瘤	(207)
第三节 颈部转移癌	(208)
第三十五章 颈部外伤	(211)
第一节 颈部开放性创伤	(211)
第二节 颈部闭合性损伤	(213)

第一篇 耳科疾病

第一章 耳先天性畸形

一、先天性耳前瘻管

先天性耳前瘻管是临床常见的先天性外耳疾病,管腔内壁上皮为复层鳞状上皮,管腔内有脱落上皮及角化物,可排出具有臭味的分泌物。

【病因】

先天性耳前瘻管是由胚胎时期第一、二鳃弓的耳廓原基在发育过程中融合不全的遗迹,也可由第一鳃沟封闭不全所致,属于外显不全的常染色体显性遗传性疾病。

【临床表现】

耳前瘻管多为单侧,也可为双侧,常为盲管,深浅、长短不一,可呈分枝状。其外口常位于耳轮脚前,少数可在耳廓的三角窝或耳甲腔部。瘻管管腔内壁为复层鳞状上皮,具有毛囊、汗腺、皮脂腺等组织,挤压时有少量白色黏液或白色皮质样分泌物从外口溢出,可有臭味。一般无症状或微感瘙痒,继发感染时局部红肿、疼痛、溢脓液。反复感染破溃后,瘻管周围可形成瘢痕,创面可长期不愈合。

【辅助检查】

1. 细菌培养及药物敏感试验 合并感染、伤口迁延不愈者应进行脓液的细菌培养及药物敏感试验。
2. 瘻管造影 瘻管分支较长,耳周感染范围较大者,可考虑行瘻管造影、耳部 X 线摄片或 CT 扫描。

【诊断】

结合病史,耳轮脚前有瘻口,常无症状。挤压瘻口周围可有少许白色分泌物流出。感染时局部红肿、疼痛,继而形成脓肿。反复感染则形成脓瘻或皮肤瘢痕。根据辅助检查,较易作出诊断。

【鉴别诊断】

1. 第一腮裂瘻 第一腮裂瘻多数开口于外耳道,可出现反复发作的耳道流脓或豆渣样物排出。
2. 疖或淋巴结核性溃疡 有继发感染者,若感染部位远离瘻口或忽视原发瘻口,可误认为是疖或结核性溃疡。所以,耳周有感染者应仔细寻找原发瘻口。

【治疗】

未曾发生感染无症状者,可不作特殊处理。反复感染者,待急性炎症控制后行手术,切

除瘻管。局部有脓肿者予以切开排脓,待炎症控制后再行手术。

1. 一般治疗 继发感染者,依据细菌培养和药物敏感试验结果,可以口服或静脉应用抗生素控制炎症;已有脓肿形成者,应及时切开引流,酌情换药,直至伤口愈合。

2. 手术治疗

(1) 手术适应证:

- 1) 曾发生过感染,感染已经控制者。
- 2) 未曾发生感染但局部瘙痒,有分泌物者。
- 3) 无症状但患者要求切除者。

(2) 手术注意事项:

- 1) 急性炎症控制后再行手术切除瘻管,利于瘻管的彻底切除和防止感染的扩散。
- 2) 术中用探针探明瘻管的走行方向,并向瘻管内注入亚甲蓝,以防止瘻管残留。
- 3) 瘻管附着或穿过耳轮脚软骨者,需要切除部分软骨。

【健康指导】

1. 平时注意瘻管部位的卫生,如果瘻口有分泌物,不要随意用力挤压瘻管,可用乙醇棉球擦拭或口服抗生素。

2. 术后

(1) 卧位:全身麻醉术后去枕平卧6小时。6小时后加枕健侧卧位,如无头痛、头晕等症状,可取半卧位,避免剧烈活动。

(2) 保护手术部位:保持手术部位敷料清洁、干燥、固定,避免松动、潮湿,以防感染及愈合不良。

(3) 饮食:全身麻醉术后清醒6小时,局部麻醉术后2小时,可进食富于营养的半流质饮食(如稀饭、馄饨、烂面条、蒸鸡蛋等),3~5日后根据病情由半流质饮食逐渐改为普通饮食。禁辛辣、刺激性食物。

(4) 预防感染:一般术后7日左右,拆除缝线,伤口完全脱痂、痊愈前洗头、洗澡时注意保持伤口清洁干燥以防感染。伤口有感染者则需继续换药。

【专家点评】

对于耳周的感染、包块,一定要考虑耳前瘻管或囊肿的可能,注意寻找瘻口,尤其是少数开口于耳廓脚屏间、三脚窝、耳甲腔的耳前瘻管,应注意仔细检查,防止遗漏。无症状时不需治疗。继发感染时,可以全身应用抗生素。对已形成脓肿者,应先切开引流。本病有反复发作趋向。因此,控制感染后,应当到条件较好的医院将瘻管彻底切除,以免复发。

二、先天性耳廓畸形

先天性耳廓畸形是第一、第二鳃弓发育障碍所致。耳廓畸形可单独存在,但常合并外耳道及中耳畸形,或构成先天综合征。耳廓畸形变异较大,可由无任何影响的轻微外形变化至严重畸形,或耳廓完全缺如。先天性耳廓畸形以单侧畸形较多见,为双侧的3~6倍。

【病因】

先天性耳廓畸形的原因主要有遗传,母亲妊娠期间受到梅毒、病毒(特别是风疹病毒)的感染。妊娠妇女服用某些药物,患有代谢性、内分泌紊乱等疾病或接触某些化学物质及

放射线等,也可导致耳部发育的畸形。

【临床表现】

1. 轻度畸形 耳廓形态大致正常,仅轻度变异。

(1) 达尔文结节:在耳轮中上 1/3 交界处突起呈三角形或尖形,又称猿耳,为遗传性。

(2) Wildermuth 耳:对耳轮较耳轮更为突出。若突出的对耳轮与耳轮相连接时,则称为莫扎特(Mozart)耳。

(3) 杯状耳或垂耳:对耳轮和三角窝有明显缺陷,耳轮向前过度弯曲,耳廓形如杯状,又称杯状耳或垂耳,为常染色体显性遗传病。

(4) 耳垂畸形:耳垂缺如、过小、过大或分叉。

(5) 移位耳:耳廓向下或向前等各个方向移位,形态基本正常或轻微畸形,其中颊耳常合并下颌及舌发育异常。

(6) 招风耳:耳廓向前倾斜,颅耳角(耳廓后面与头颅侧面的角度)增大,对耳轮和三角窝消失或不明显。这种畸形对听力无影响。

(7) 大耳:耳廓的某一部分或整个耳廓过度发育,全耳廓肥大少见。

(8) 包埋耳(袋耳):除耳垂正常外,耳廓上半部埋入耳后皮下,无明显耳后沟,耳廓软骨结构基本正常或发育不良,埋在皮肤内不能正常突出。

(9) 副耳:除存在正常耳廓外,多见于耳轮脚或耳屏前方,也可发生于颊部沿耳屏至口角的连线上,有多数副耳聚集,可形成类似多耳畸形。可伴有颌面部发育的异常。

(10) 耳前瘻管:可双侧,也可单侧,由鳃弓结节融合不全所致,为一鳞状上皮被覆盲管或扩张呈囊状,开口多位于耳轮脚前方,也可见于耳甲腔或耳道,常有少许皮脂样物排出。继发感染可致局部反复红肿、破溃,流脓。

2. 小耳畸形 耳廓小,形态异常,常合并外耳道及中耳畸形,根据其严重程度可分为三级。

(1) I 级:耳廓较正常耳小,但各部尚可辨认,可伴有外耳道狭窄和中耳畸形,鼓膜存在,听力正常。

(2) II 级:耳廓无正常形态,可见条索状皮赘,其内有软骨,常伴外耳道完全闭锁和中耳畸形。

(3) III 级:耳廓残缺不全,呈不规则突起,除伴有外耳道和中耳畸形外,可有面神经和内耳的异常及颌面部的其他畸形,表现为面瘫、神经性耳聋、下颌发育不良等。

3. 无耳畸形 较罕见,表现为一侧或双侧无耳廓,常合并耳道闭锁和严重中耳畸形,也见于先天综合征。

【辅助检查】

1. 影像学检查 耳廓畸形伴外耳道闭锁者应行颞骨高分辨 CT 扫描,以明确骨性外耳道、乳突气房、鼓室、听骨链、面神经及内耳结构是否存在,大小、形态及走行是否正常。

2. 听力学检查 可行纯音测听、声导抗、听性脑干反应及听性稳态反应等听力学检查,以了解听力损失的性质和程度。

【治疗】

先天性耳廓畸形以手术治疗为主,原则是根据耳廓畸形的类型和程度、患者及家属的

要求,以及是否伴有听功能障碍等因素,制订相应的手术方案。双耳廓畸形伴有耳道闭锁者,应在学龄期(5~6岁)进行手术,手术有利于患儿的听力提高和语言发育。此时肋软骨已充分发育,可以取材,乳突也最大限度气化,有利于手术。一般单侧耳廓畸形合并外耳道闭锁者,可延迟手术,直到患者充分认识到耳道闭锁的危害性时再进行。

1. 手术治疗 不伴有外耳道和中耳畸形的耳廓畸形者可行局部畸形矫正术。

(1) 招风耳矫正术:恢复耳廓位置,行对耳轮成形术和耳垂成形术。

(2) 巨耳整形术:常用于单耳巨大者。手术切除耳轮的上部,作楔形全层组织切除,切缘对位缝合,以达到双耳对称的目的。

(3) 副耳切除术:切除突出的耳赘,包括皮肤、皮下组织和软骨。

(4) 耳廓成形术或耳廓再造术:通常手术分两期进行,伴有外耳道闭锁者先行小耳畸形修复术,2个月后可行外耳道成形术和听力重建手术,也可以同时行外耳道成形术和耳廓成形术。耳廓成形术所用支架可以是肋软骨、同种异体软骨和多孔高密度聚乙烯材料等。近年来趋于采取先在乳突区皮下埋入皮肤扩张器,1个月后再植入雕刻好的软骨支架,可使耳廓的皮肤形态更加接近自然。

2. 其他治疗

(1) 义耳:佩戴人工材料制作的耳廓,以达到改善外观的目的。适用于有手术禁忌证、手术失败和不接受手术者。

(2) 助听器:双耳畸形伴外耳道闭锁未进行手术者,可试行佩戴助听器以改善听力。

【健康指导】

1. 耳廓于胚胎第3周开始发育,第6周初具雏形。部分耳廓畸形有遗传因素,所以应注意婚前检查,妊娠期女性注意卫生保健,防止病毒感染,不接触有毒、有害的物理化学因素。

2. 即使仅有耳廓畸形,患儿的家长也应注意观察患儿对声音的反应。学龄前,每半年做一次听力学检查。

3. 合并外耳道及中耳畸形的患者,手术后注意按医嘱定期换药,防止耳道狭窄闭锁。

【专家点评】

耳廓畸形可采用手术方法进行治疗,手术年龄要根据畸形的类型和听力情况来确定。

1. 单纯的耳廓畸形,如招风耳、杯状耳和大耳等畸形,应在5~6岁手术,因为此时耳廓的大小接近成人,另外避免其他人的议论对患儿造成的心理创伤。

2. 双侧小耳或无耳伴有外耳道及中耳畸形、听力障碍者,过去主张在学龄前手术,耳廓成形术和外耳道及中耳成形术可以同期或分期进行,不仅可以矫治耳廓畸形,同时重建外耳道和重建听力。现在也有学者主张尽早使用骨锚式助听器,有利于患者语言发育。

3. 一侧或双耳廓畸形,有一耳或双耳听力正常者,手术可以推迟到15岁以后。那时手术耐受性好,术后患者能配合换药,再者,耳廓发育完全,医师可以设计出大小合适的耳廓。

三、先天性外耳道畸形

第一鳃沟发育障碍将导致先天性外耳道畸形,畸形的变化决定于胚胎发育障碍的程度或停止发育的时间。先天性外耳道畸形多合并耳廓及中耳畸形,也可单独存在。

【病因】

先天性外耳道畸形是胚胎期第一鳃沟发育障碍所致,可能伴有第一咽囊发育不全所致的鼓室、咽鼓管甚至乳突发育畸形等。

【临床表现】

1. 轻度狭窄 本型常见,仅耳道狭窄,可表现为外耳道全部狭窄,或外耳道软骨段和(或)外耳道峡部狭窄,而骨性外耳道正常,鼓膜可完整,但形态可有异常。
2. 重度狭窄 外耳道软骨段仅为一瘰道;鼓骨发育不良,骨性外耳道仅由一裂隙状孔道所代替,耳道可由未管化软组织填充,或为骨性闭锁占据。鼓室外侧壁由骨质形成完全性或不完全性闭锁板,如闭锁仅位于耳道峡部,其内端骨部耳道可为脱落上皮屑充满,形成耳道胆脂瘤,该处耳道扩大或破坏鼓膜及鼓室。
3. 外耳道闭锁 外耳道软骨段由软组织填充,骨性外耳道由致密骨或松质骨或充满气房的气化骨代替。闭锁外耳道的骨质来源于不同的邻近部位。多伴有中耳畸形,而且两者的畸形程度有一定的相关性。

【辅助检查】

1. 影像学检查 颞骨高分辨率 CT 扫描及三维重建,可以获得外耳道、中耳和内耳全部结构的发育状态,这对于决定外耳道畸形的程度及治疗有着重要的价值。
2. 听力学检查 所有患者均应行纯音测听、声导抗及听性脑干反应等检查,了解有无听力损失及听力损失的性质和程度。

【诊断】

1. 先天外耳道畸形 诊断多无困难,但应进一步了解畸形程度及有无合并中耳和内耳畸形,或有无伴随全身其他症状,特别是颌面及颅面骨发育畸形,多数病例耳道畸形程度与中耳发育状态相对应。
2. 单纯耳道狭窄 可无听力改变,但易形成耵聍栓塞或外耳道胆脂瘤,可致听力障碍。
3. 耳道闭锁 无论是否合并中耳畸形,均有传导性耳聋,气导听阈升高。例如,表现为混合性耳聋,即骨导听力也减退,则可能合并内耳畸形。
4. 影像学检查 可获得外耳道、中耳和内耳全部结构发育状态,对决定治疗策略有重要价值。

【治疗】

1. 手术治疗 手术的目的是重建与外界相通的骨性耳道,使重建的耳道内侧与有功能的鼓膜、听骨链相连。不伴发中耳畸形者,重建耳道时应避免损伤鼓膜和听骨链,不要打开上鼓室及鼓室,切除鼓膜外侧的纤维组织和骨性闭锁板,扩大骨性耳道至成人 2 倍大小,移植断层皮片;对于伴有中耳畸形者,则需要打开鼓室和上鼓室,同时重建耳道和中耳传音结构。双侧畸形者,可于学龄期先行一侧成形术;单侧畸形者,手术可以延迟至成人时进行;颞骨完全硬化无气房发育者,手术较为困难且效果多不满意,一般不主张手术,或仅于耳道区做一较浅耳道,以利于佩戴助听器。
2. 佩戴助听器 对于双侧耳道闭锁畸形,在手术治疗前,应于婴儿 6 个月至 2 岁时即开始使用骨锚式助听器(可先使用头带固定),以免言语功能发育障碍。

【健康指导】

同先天性中耳畸形。

【专家点评】

同先天性中耳畸形。

四、先天性中耳畸形

鼓室和咽鼓管由第一咽囊发育而来,鼓室起源于第一腮沟,一般认为锤骨和砧骨来自第一腮弓,镫骨来自第二腮弓。中耳畸形包括鼓室畸形、咽鼓管畸形、鼓室与乳突腔畸形、面神经颞骨段畸形等。先天性中耳畸形经常合并外耳畸形,也可合并内耳畸形。这些畸形可以单独发生,也可能某些畸形同时出现。其中鼓室畸形和面神经颞骨段畸形较为多见。

【病因】

先天性中耳畸形可由于遗传性或非遗传性因素引起的胚胎鳃器发育障碍所致,其发生可合并外耳畸形或其他鳃器来源的器官畸形,如颌面骨发育障碍,亦可伴有全身其他部位畸形。

【临床表现】

根据畸形的部位可分为:鼓室畸形(包括听骨链畸形)、咽鼓管畸形、鼓室与乳突腔畸形和面神经颞骨段畸形。

(一) 鼓室畸形**1. 鼓室壁畸形**

(1) 鼓膜畸形:外耳道闭锁者多合并鼓膜缺失,代之以骨性的鼓板,对听力影响明显;外耳道狭窄多合并小鼓膜。

(2) 顶壁畸形:主要表现为鼓室顶壁全部或部分缺损,鼓室黏膜常直接与颅中窝硬脑膜相贴,如缺损范围大,可合并硬脑膜下垂、先天性脑膜脑膨出。鼓室炎症易导致颅内感染。

(3) 底壁畸形:表现为底壁不同程度的缺损,如缺损部位较广,可致颈静脉球突入鼓室,如外耳道及鼓膜正常,则可见鼓膜呈蓝色,鼓膜穿刺或切开可导致大出血。

(4) 前壁畸形:可表现为部分骨质缺损或咽鼓管鼓室口封闭,鼓室炎症时易向下扩散,手术中也易损伤颈内动脉。

(5) 后壁畸形:表现为锥隆起不明显或缺失,大多伴有镫骨肌的畸形。

(6) 内壁畸形:鼓室内侧壁结构较多,外侧半规管弓状隆起可有先天性裂隙,易诱发迷路炎,甚者导致感音性聋。卵圆窗与圆窗也可畸形,表现为两窗或其中一窗未发育,有时可为窗的形状发生异常,或仅有窗龛而窗口为骨性闭锁。这些患者常与镫骨畸形同时存在。如有一窗或两窗同时封闭者,往往有严重的听力障碍。

2. 听骨链畸形 听骨链畸形在小耳畸形与外耳道闭锁的患者中最多见,并不同程度的影响听力。三个听骨均未发育的很罕见,而单个听骨或两个听骨畸形的较为多见。合并外耳道闭锁者,以锤骨砧骨骨性融合伴闭锁板固定最为常见,其次是砧骨长脚、豆状突畸形,砧镫关节中断或被一个纤维带所代替等。单纯中耳畸形中,镫骨和前庭窗畸形较常见。常见畸形有以下几种。

(1) 单一的听骨畸形:①锤骨头与上鼓室顶壁或外侧壁骨性融合,或伴锤骨柄细长形,

或伴锤骨柄缺失;②砧骨体与上鼓室外侧壁或顶壁骨性融合;③砧骨长脚或豆状突缺失,或为纤维组织代替;④镫骨全部缺失;⑤镫骨足板或足弓部分缺失,或整个镫骨成柱状,或足弓宽阔或足板固定。

(2) 多块听骨同时畸形:①锤砧关节骨性融合或同时与鼓室壁融合;②砧骨长脚或豆状突与镫骨头结构缺失;③砧骨与镫骨足弓部分缺失;④砧镫关节脱离或伴镫骨部分缺失。

(3) 鼓室内肌畸形:鼓室内肌畸形可表现为镫骨肌缺失或发生骨化,或表现有两条以上的鼓室内肌,或表现为鼓室内肌位置的异常。

(二) 咽鼓管畸形

咽鼓管畸形可表现为全程闭锁、狭窄或软骨段畸形,也可表现为咽鼓管圆枕低平或鼓室口骨质异常增生。因为这些异常常与耳部其他畸形同时出现,所以一般不易被单独发现。咽鼓管异常宽大者,常可听到异常的自身呼吸音及自声增强。

(三) 鼓窦与乳突腔畸形

1. 鼓窦缺失或过小,或鼓窦位置异常 常可造成中耳乳突手术进路时的困难。

2. 鼓窦盖先天性缺损 缺损范围小者一般无任何表现,但有耳部感染时炎症可经缺损蔓延至颅腔。乳突中耳手术时也易损伤硬脑膜。如缺损过大,常可伴发先天性脑膜膨出。

3. 乙状窦前置 正常情况下乙状窦骨壁距外耳道后壁 10 ~ 14 mm。乳突气房发育差者,乙状窦骨壁坚实、位置前移,过度突入乳突腔,与外耳道后壁距离较小或甚为接近,甚至融合为一体。乳突手术时可因此畸形而易损伤乙状窦,导致大量出血而影响或中止手术。

4. 颅中窝底下移 颅中窝底的外侧部位置有时可低于外规管的弓状隆起,甚者可达到外耳道后上三角区,使中耳乳突手术时易损伤颞叶硬脑膜。

(四) 面神经颞骨段畸形

1. 面神经颞骨段发育不良或全部缺失 颞骨发育不全时常合并面神经畸形,中耳畸形较重时,合并面神经畸形的机会也较多,但中耳畸形和面神经畸形的严重程度并不相关。面神经发育不良或缺失极少见,常伴有头面部、耳部较明显的先天性畸形。

2. 面神经骨管部分或全部缺损 较常见,面神经直接位于鼓室黏骨膜下。骨管部分缺损者,多见于面神经的水平部,患者易受中耳病变的影响而发生面瘫。另外,中耳乳突手术时也易损伤面神经而出现面瘫。

3. 面神经行径异常者 可表现为①面神经出自膝状神经节后直接行走于鼓岬的表面;②也可从卵圆窗下面经过;③或行走于镫骨前后弓间。有极少病例的面神经分成数支,在茎乳孔处再会合成一支。

【辅助检查】

1. 影像学检查 颞骨高分辨率 CT 薄层扫描必要时三维重建,可确定中耳鼓室、听骨链、面神经骨管及内耳的发育情况,有助于手术方案的制订。

2. 听力学检查 音叉检查及纯音测听检查虽简便易行,但对婴幼儿及学龄前儿童较难进行,也难获得准确的测定结果。声导抗测试对外耳道与鼓膜正常者,可有助于估计听骨链及镫骨肌情况。听性脑干反应测听(auditory brain response, ABR)是前庭功能客观检查方法,对于外耳道闭锁、中耳畸形患者可以分别测试其骨导和气导 ABR 反应阈值,从而确定外耳道闭锁、中耳畸形患者耳聋性质和程度。

【治疗】

外耳道及中耳畸形应以手术治疗为主,手术的目的在于提高听力。依据外耳道畸形的程度、是否合并耳廓和中耳内耳畸形,以及患者的要求,有针对性采用手术或佩戴助听器。

1. 手术治疗 由于中耳畸形变异很大,尽管进行了详细的影像学检查和听力学检查,术前也很难肯定中耳传音结构畸形的确切型式。术中应根据鼓膜、听骨和蜗窗、前庭窗情况,选择相应的鼓室成形术。如鼓膜和听骨链的重建、镫骨手术、半规管开窗术等。手术最好在15岁以后进行。对于乳突未发育无气房者,因手术难度大,常难获得满意听力的效果,手术治疗应特别慎重。手术达到正常深度仍未找到鼓室或上鼓室,则应停止手术,以免损伤面神经或内耳。先天性镫骨底板固定病例常合并外淋巴高压,行镫骨手术时应注意避免发生外淋巴“井喷”,对先天性卵圆窗缺失者行半规管开窗较为安全。

2. 佩戴助听器 双侧中耳畸形有明显听力障碍者,应早期佩戴助听器以有利于言语功能的发育。

【健康指导】

1. 优生优育是计划生育内涵的延伸,是提高人口素质的重要手段。注重婚前检查,重视孕前、妊娠期保健,不使用任何可能致畸的药物,不接触可能致畸的物理化学因素,防止病毒感染。

2. 有聋病家族史者,应进行聋病基因分子生物学诊断,确定遗传类型,进行孕前遗传学检查与咨询,获得生育计划指导;对于已怀孕4~5个月的妊娠妇女可通过产前DNA诊断,进行产前基因诊断,以获知胎儿是否存在先天性耳聋,从而有效避免先天性耳聋患儿的出生。

3. 对于有听力障碍患儿,作到早发现、早干预,争取作到聋而不哑。

【专家点评】

治疗以手术为主。通过外耳道中耳重建术,达到防治胆脂瘤、提高听力及改善外观的目的。依据外耳道畸形的程度、是否合并耳廓和中耳内耳畸形,以及患者和家属的要求,选择外耳道成形术、外耳道鼓室成形术或内耳开窗术。双侧外耳道闭锁患者以6~7岁选择一侧耳手术为宜(亦有学者提出4~5岁)。另一侧患者手术可待成年后进行。若内耳或(和)内听道、蜗神经畸形或鼓室及乳突完全未气化,没有可能提高听力,则手术没有实际意义。

有残余听力而不能手术或不愿手术者,可使用骨锚式助听器(bone anchored hearing aid, BAHA),也可在外耳道成形术后佩戴耳内式助听器。如果合并胆脂瘤,无论畸形如何,均应及时手术治疗。

先天性中耳畸形变异极大,手术风险大。应根据全面体格检查、详细的影像学检查和听力学检查,对于患者的病情、治疗措施、手术风险及预后进行认真评估,并与患者及家属进行充分有效沟通,制订出可行的治疗康复措施。

五、先天性内耳畸形

先天性内耳畸形是胚胎早期(第3~23周)受遗传因素、病毒感染、药物及其他不良理化因素影响,导致听泡发育障碍所致。大多数为双侧性,是先天性耳聋的重要原因,约占51.5%,其中又以遗传性耳聋为多。先天性内耳畸形可以单独出现(非综合征性),也可与

外耳、中耳畸形合并存在,甚至与其他器官如眼、口、齿和内脏畸形伴发(综合征性)。

【病因】

1. 先天性遗传性因素 此类病例多有家族史。
2. 先天性感染性因素 为胚胎早期母体感染疾病所致,在胚胎1~3个月内,母体感染风疹者,有22%新生儿会出现先天性聋,其中8%有严重畸形,感染麻疹、腮腺炎等病毒亦可致胚胎罹患。
3. 理化因素 在妊娠期服用某些药物后可引起包括耳部畸形在内的多个器官及肢体的畸形。有报道认为甲丙氨酯、喹宁等亦有致畸作用。此外,X线及电磁波、微波的致畸作用,已受到广泛关注,但目前尚无公认的发病率报道。

【临床表现】

内耳畸形包括耳蜗畸形、半规管畸形、前庭导水管和耳蜗导水管异常及内听道异常,内耳畸形分类法目前并不全面,按照传统分类方法,有以下几种类型。

1. Michel型(骨迷路及膜迷路发育不全) 属常染色体显性遗传。胚胎于妊娠第3周发育阻滞,引起骨迷路缺如(耳蜗或前庭),可能有残余膜迷路。前庭神经和蜗神经缺如或存在。一般无听觉,是内耳发育畸形中最严重的一种,常伴有其他器官的畸形和智力发育障碍。

2. Mondini型(骨迷路及膜迷路畸形) 为常染色体显性遗传。听泡妊娠7周发育受干扰,可表现为各种骨迷路畸形。耳蜗发育停滞,通常只有部分发育,仅基底回于1周半形成,而中回及顶回缺如。球囊、椭圆囊及半规管呈畸形发育。螺旋及前庭神经节可存在或部分存在。可能有残余听力,但极少有实用听力。可伴发短颈畸形综合征、甲状腺耳聋综合征、额部白化及耳聋综合征,以及颌面部发育不全等。

3. Alexander型(蜗管型) 蜗管发育不全是其特点。以基底回的Corti器及其相邻的螺旋神经节罹患最甚,因而高频听力受损最显著,此类患者具低频听力,故助听器可能有帮助。病变也可侵及蜗管全长,表现为全聋,而前庭功能尚可。

4. Bing-Siebertmann型 属常染色体显性遗传,骨迷路发育良好,膜迷路及其感觉终器发育不全或畸形发育。患者高频听力损失严重,低频残余听力尚可利用。

5. Scheibe型(耳蜗球囊型) 为常染色体隐性遗传,是最轻的内耳畸形。本型的骨迷路及膜迷路的上部结构,包括椭圆囊和半规管发育完善。畸形限于膜蜗管和球囊。蜗管萎缩,盖膜缩小,前庭膜塌陷,直接与未分化的细胞形成的隆起状组织接触。Corti器和血管纹呈未发育的条索状组织。球囊壁塌陷,感觉上皮发育不全。此型较为常见,患者可有部分低频听力,可伴有其他器官畸形。

6. 大前庭导水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS) 以前庭导水管扩大伴有感音神经性聋为特征的一种临床独立综合征,由Valvassori于1978年首先描述并正式命名,是先天性内耳畸形的一种,为隐性遗传,有家族发病倾向。前庭水管是沟通前庭和颅后窝的骨性小管,它位于颞骨岩部内,起始于前庭的内侧壁,平行于总脚向后下延伸,于乙状窦前开口于颅后窝。内淋巴管经此连接内淋巴囊和前庭迷路,再经联合管与蜗管相通,其内的小静脉引流来自半规管、椭圆囊代谢物质到乙状窦,对维持内耳膜迷路内环境的稳定起重要作用。LVAS可能合并有Modini畸形,且比Modini畸形更常见。