

耳硬化症

瓦正希洛夫 著

楊和鈞 譯

人民衛生出版社

內 容 提 要

本書是由 K. J. 希洛夫原著 1958 年版本翻譯過來的。全書約 10 万字，插图 27 幅。

書中敘述了耳硬化症的病理解剖、病原學、發病機制，以及有關耳硬化症的各家學說和對這些學說的評論。此外，也詳述了本病的症狀、診斷、保守療法及外科療法。外科療法中又着重敘述了迷路开窗術的物理、生理及臨床基礎、適應證，以及術者及器械的準備、術後治療和遠期結果。

本書是耳鼻喉科醫生的專門參考書，亦可供臨床各科醫師參考。

К. Л. ХПЛОВ
ОТОСКЛЕРОЗ

Медгиз. 1958

耳 硬 化 症

開本：787×1092/32 印張：4 1.8 冊數：1 字數：92 千字

楊 和 鈞 譯

人 民 衛 生 出 版 社 出 版

(北京書刊出版業營業許可證出字第〇四六號)

• 北京崇文區稿子胡同三十六號 •

北 京 西 四 印 刷 廠 印 刷

新華書店科技發行所發行 • 新華書店經售

冊數：14048 • 2125
定 價：0.60 元

第 1 版—第 1 次印刷
印 數：1-4,100

苏联共产党第廿次代表大会決議，責成苏联医生“要集中所有苏联学者的力量来寻找新的治疗和預防方法及葯物，以保証医学科学的进一步发展”。这一号召，对耳科医生來說，是有特殊关系的。在耳科領域中，至今尚存在許多未解決的問題，其中之一便是耳硬化症所引起的重听的防治問題，它不仅是一个医学的、而且也是一个社会經济的問題。

“請想一想，当看到光綫从木板套窗透过来的时候，看到阳光照射到树叶上的时候，我們將感到多么愉快。要知道，我們人正象植物一样是需要日光的，我們的性格要靠它来培育……如果剝夺了我們的視力，我們就不会象現在这样”。这是 Келлерман 小說中一位主人公說的。如果把其中的視力改为听力，就可以这样說：“請想一想，我們能听得見，對我們來說是多么愉快。要知道，我們是需要声音的，特別需要作为社交用的声音，即人类的語言，它鍛炼我們的意識。每一种声音和人类的語言，直接通过大脑皮层和我們的意識才能反映现实事物。如果剝夺了我們的听力，我們就不会象現在这样”。

在实际生活中，當我們細察丧失听力的人的举动或讀到他們坦率的自白时，往往也会遇到这样的情况。茲举出伟大作曲家貝多芬正当他創作的黄金时代丧失了听力的言行录中的一段来証实这种情况（罗曼·罗兰，В. И. Волячек）。

貝多芬写給 Аманд 的信中曾說到：“你要知道，我的最重要的部分，我的听力，已变得很不好了。还是你在我这里的时候，我就发觉了这种情况，但我沒告訴你”。貝多芬写給

Вегелер 的信中說到两年来为了不让人知道他的耳聋而避开了一切交际。罗曼罗兰曾写道,当贝多芬失去了他最好的伴侣——大自然的声音时,他陷入絕望中,几乎要以自杀来結束自己的生命。

伟大作曲家的性格所以发生了急剧的改变,就是耳聋的后果。他变得很容易激动、孤僻。这些在听力坏透了的时候所形成的性格特征,使贝多芬和病前不一样了。贝多芬对观众給他的音乐作品的热烈贊揚的反应难道是正常的嗎?他总是不滿意地离开了指揮者的乐譜架,对观众所給他的崇高評价也漠不关心。

耳硬化患者的性格改变特別显著。这些患者注意到周围人在談話时要提高噪音,因此,他們感到疲劳而不愿和耳硬化患者談話。这种情况促使患者愈来愈不愿与周围人接触。

盲人引起周围人的怜悯之感,但这种情况对他来說是无所謂的,因为他看不見这种感情的表現。周围人与丧失听力者的关系則完全不同,因为他們在同患者的談話中往往会流露出幽默、甚至嘲笑来。

由于聋人的自尊心受到毀損,促使他愈来愈和周围人疏远。从他們的信中就可看出患者的情緒。下面就是可以作为例子的一些个别語句。“同志們和朋友們都逐漸避开我。我懂得他們,他們不爱看到我的苦恼,讨厌跟我用鉛笔和紙条来談話……。我忍受了同志們在工作时对我的侮辱,他們利用我的耳聋来逗乐……。所有这一切都影响到工作和我的性格,因此,我憎恨自己的职业、工作室和同志們……,我固步自封,神經質,不愿看到別人,我憤恨一切”。

重听的人不能参加會議、听講、上剧院或看电影:他們听不見、感到疲乏,陷于失望。許多患者由于耳聋而放棄了自己

喜爱的职业。所有这一切都成为患者沉重的包袱。他們感到自己在社会上毫无价值。

医生对患者的这些痛苦不能漠不关心,不能繼續采取旧时保守的通常无效的疗法。必須利用新的、較有效的方法来恢复耳硬化患者的听力,使他們成为社会上有价值的人。这种方法之一,便是借外科方法重新建立已发生障碍的传音机制。

本書就是耳硬化患者外科疗法領域中的研究总结;是在批駁本病发病机制的陈旧观点的基础上所作出的总结。

命 名

Трельч 首先将一种特殊的慢性中耳卡他称为硬化症。患这种中耳卡他时，鼓室粘膜变得厚而硬、韌性小。此种硬化过程导致鼓膜、鎚砧关节及迷路的两窗膜发生上述改变，而两窗膜还可能发生鈣化甚至骨化。中耳組織硬化使鐮骨及圓窗膜的活动受限或甚至完全固定，在临床上表现为进行性重听。

但必須公正地指出，尙在 Трельч 以前，Toynbee 就曾描述过类似的疾病，不过，他没有給它特殊的名称。稍后，Bezold 便借音叉听力检查而将此种疾病与一般中耳卡他鑑別开来，并描述了鐮骨固定时所特有的三个症象（Rinne 試驗阴性、骨导時間延长及听力的低音界增高）。Kats 用迷路显微鏡检材料証实了在患者生前所确定的鐮骨固定的临床診斷。Габерман Bezold 及 Шейб 均描述过类似的观察。这些作者深信，在所謂硬化症时所发生的鐮骨固定，乃是中耳粘膜炎、鼓岬壁骨膜炎或骨炎的结果。根据他們的意見，鐮骨固定也是引起进行性重听的形态学基础。

值得特別注意的是 Politzer 的研究。該氏以其临床观察及病理材料反駁了以前認為硬化是由于中耳粘膜多次发炎而产生的繼发病变的那些概念。Politzer 認為骨迷路囊的病变及随后的鐮骨固定是独特疾病的特征。他未給予此病一个專門名称，只建議用“耳硬化症”来代替慣用的 Трельч 所称的“硬化”这一名称。

尙有許多其他作者（Siebenmann、E. Гартман、Манасе、Брюль、Mueller、Линд、Schilling、O. Mayer、Рансе

Нейман、Вольф、Wittmaack、Lange、Козаба、Eckert、Brunner、Дедерлейн、Каммо 等) 曾对生前患耳硬化症的人的颞骨进行了組織学检查。此等检查结果及临床材料証实了 Politzer 关于耳硬化症病理本質及进行性重听取决于鐙骨固定这种概念的正确性。在上述作者中,有些人对 Politzer 的材料作了补充。例如 Брюль 及 Вольф 曾在无鐙骨固定的迷路囊标本上观察到灶性組織学变化,并在鐙骨固定标本上发现听感受器内神經終末发生萎縮性退行性变。Manasse 及 Харевер 亦指出过类似的改变,因而他們深信进行性重听不仅取决于鐙骨固定,而主要取决于听神經終末的变性。此种观点亦为其他作者,尤为 Panse 及 O. Mayer 所贊同。根据所有这些观察, O. Mayer 曾主张擯棄“耳硬化”一詞而采用“迷路囊灶性疾病”(Herderkrahkungen der Labyrinthkapsel) 这个名称。从病理观点来看,较为具体的有 Siebenmann 所建議的名称——迷路囊海绵化(Spongiosierung der Labyrinthkapsel), Alexander 所建議的血管性骨膜炎, Гайман 所建議的鐙骨前庭骨化性骨膜炎, Mahasse 所建議的慢性化生性骨膜炎及 Брайт 所建議的岩骨营养不良。

Брюль 認 为 骨 的 灶 性 变 化 虽 不 只 限 于 卵 圓 窗 区 (鐙 骨 脚 下 方), 亦 可 見 于 迷 路 囊 其 他 部 分, 但 認 为 就 鐙 骨 固 定 的 病 例 来 說, 采 用 “耳 硬 化” 这 一 名 称 毕 竟 要 合 适 些。为 完 整 起 見, 应 按 Manasse 的 命 名 将 此 病 变 称 为 慢 性 化 生 性 骨 膜 炎。的 确, 这 样 就 能 指 明 疾 病 的 炎 症 特 性。由 此 可 見, 按 照 Брюль 的 意 見, 耳 硬 化 症 (即 鐙 骨 固 定) 仅 为 慢 性 化 生 性 骨 膜 炎 的 个 別 类 型。

显然, 以上作者都只按病理解剖特征来命名的。因此, 很自然地, 大家希望有一种名称能全面地反映出病变的病理实

實，但是，这样的名称，直至今日仍未拟就。

只着重形态学特征来命名是由于当时研究者们集中注意于病变及其局限部位的緣故。已經証明：骨迷路囊的灶性改变最常发生于卵圓窗区，主要在窗的前緣与匙突所形成的角部。Nager 及 Mayer 曾观察到病变发生于此处者佔耳硬化病例的 41%。Weber 則称佔 30%。病灶亦可发生于圓窗附近以及迷路的許多其他部位：如蜗轴、内听道壁、半規管壶腹部，甚至还可发生瀰漫性病变。往往同一病人，可有数处病灶，亦可能并无鐙骨板固定 (Брюль)。值得注意的是病灶往往为双侧性的，并具有严格的对称性 (O. Mayer)。

从形态学改变而給进行性重听命名的多次尝试中，証实有关此病的病理解剖实質的观点是极其不同的。目前，从病理解剖观点来看，所謂耳硬化症无疑地不是炎症性疾病，而是独特的疾病，表现为颞骨岩部、主要局限于卵圓窗区 (鐙骨固定) 的营养不良。在所有提議的名称中，以 Брайнт 的命名岩骨的营养不良最为正确。

这一名称不仅反映了形态学的、而且也反映了发病机制的本質，即說明此处有局部的营养机能紊乱。鑑于耳硬化症时不仅在颞骨岩部，同时在中耳及外耳 (例如耳腺分泌低下) 也发生营养不良性改变，我們認為用更全面的名称——耳营养不良来代替岩骨营养不良，是较为正确的。

虽然，对临床医生來說，确定病变的局限部位最关重要，因为現代外科疗法只有在病变部位仅局限于卵圓窗 (即鐙骨固定) 的耳硬化患者才能实行。但是，这种情况并未改变岩骨营养不良或耳营养不良这一名称的观念，因为单纯鐙骨固定只是患此病时局限病变部位的个别情况而已。

耳硬化症病理解剖

耳硬化症时，颞骨锥体发生特殊的病灶变化，即某些部位的致密骨为新形成的、含有丰富血管的海绵骨所替代。这些变化通常由两侧迷路囊的骨化区开始 (Wittmaack)，并对称地发生于相应的营养动脉分枝终末处 (O. Mayer)。病变局限于卵圆窗，尤以其前缘者为最常见，局限于圆窗、内听道、额状规管、矢状规管者较少，病变为弥漫性者极少。由于病变从卵圆窗前方向后方侵犯，新生骨侵及环状韧带及镫骨板，因而使镫骨固定，失去活动性。

对本病病理解剖实质的解释，尚存在着不同的观点。

Manasse 认为最先形成新骨的部位是锥骨的血管周围间隙，尤其是软骨胚胎残余所在的部位，大都是作为先天性发育不全位于卵圆窗的前缘。在血管周围间隙内有肉芽组织及骨样组织形成，生成新骨，因而机械地推挤正常的致密骨，而产生无间隙的吸收，同时本身也由于受破骨细胞作用而被吸收，从而形成了充满纤维组织的、富于血管及髓细胞的海绵骨。

O. Mayer 支持另一种意见，认为新骨形成过程始于锥骨骨髓间隙的血管周围组织，即纤维细胞转变成破骨细胞及成骨细胞，并借此等细胞以完成陈旧骨间隙的吸收及新骨的形成。新形成的骨由许多穿入病变部内的小梁构成，而纤维髓转变成淋巴样的或黄色的组织。因而形成一种错构瘤型的向外扩展的肿瘤。其次，未成熟的新生海绵骨再度被吸收，并在破骨细胞的作用下转变为成熟的板状骨。根据 O. Mayer 的意见，发展为耳硬化病灶的结缔组织不仅可见于卵圆窗前缘，亦

可見于其他部位，如內听道、圓窗周圍。所有這些結構都應視為能構成耳硬化病灶的先天性胚胎殘余。由此可見，O. Mayer 的意見與 Manasse 的相反，認為間隙的吸收是原發過程，而骨的形成是繼發過程。此種觀點為 Таберман、Siebenmann 及 Вольф 所支持。

但是，Wittmaack、Eckert 及 Дедерлейн 不同意這種看法。他們認為耳硬化症時，處於郁滯狀態的血管周圍發生了陳舊骨的退行性變。陳舊骨的細胞由於腫瘤病變的結果而壞死，而未受到破骨細胞任何作用的基質發生溶解，并按骨質軟化的方式失去鈣鹽，變成柔軟的顆粒塊。在這一過程的初期並無新骨形成，僅當骨質急劇溶化時期才有新的海綿骨形成。往後，海綿骨發生皺縮、鈣化而變成致密骨（Дедерлейн）。

上述有關耳硬化病變的病理解剖本質的觀點，其主要矛盾可歸納如下。有些作者（如 Manasse）認為，形成新的海綿骨而無陳舊骨間隙的吸收，這種變化是原發的；另一些人則將破骨細胞所致的陳舊骨間隙吸收以及隨後借成骨細胞所致的新骨形成當作最初過程（O. Mayer、Таберман Siebenmann、Вольф）；最後，還有一些作者否認新骨形成為原發過程，而推測病變的實質是由于水腫所引起的骨質軟化（Wittmaack、Eckert、Дедерлейн）所致。

Брюль 採取了一種稍微調和這些觀點的態度。他認為最初的变化為血管周圍陳舊骨的吸收，然後，所形成的空隙被一種與海綿骨結構相似的新骨所充盈。此等部位的海綿骨和原來迷路骨有很大區別，在中央不斷發生改建，而其周圍邊緣帶則對陳舊骨產生機械性地推擠或促使陳舊骨吸收。這樣，陳舊壞死的骨迷路囊即為新骨（外生骨疣、內生骨疣、骨質過長）完全或大部分代替。根據 Брюль 的意見，膜性耳蝸及其

神經終末的萎縮变化是一种从屬的变化,仅見于骨的海綿化过程扩展到內耳內膜(Siebenmann)或新形成骨压迫耳蝸靜脈分枝引起耳蝸血液循环障碍(郁滯)(O. Mayer)时。这种血液循环紊乱可以造成迷路內压增高(Brunner)。

由此可見,至今关于耳硬化症病理解剖的实質尚无统一的意見。在学者当中,存在着一些看来只是以偶然因素为基础的完全有根据的严重爭論。显然,这种情况是由于对不同病期死亡患者的迷路进行了組織学检查的結果。H. B. Белоголовов說得对,我們很难从极为复杂的組織切片中得出耳硬化病灶形态学本質的統一概念。

耳硬化症的病原学和发病机制

有关耳硬化症病原学及发病机制的假說

前章所述颞骨锥体内的病理解剖变化的原因究竟是什么,耳硬化过程的发病机制究竟是怎样的呢?

关于这一问题,曾有许多不同的假說。可以把它們分为4个主要类:

1. 一些假說認為耳硬化症的发生是由于机械的及其他物理因子作用的结果;
2. 一些假說認為耳硬化症是遗传的或体質上的缺陷所致;
3. 一些假說認為耳硬化症的主要原因是内分泌器官机能紊乱;
4. 一些假說則認為耳硬化症只是其他疾病的症状。

Брюль 及 Н. В. Белоголовов 的假說屬於第一类。

Брюль 認為卵圓窗区海綿骨及骨疣的形成,以及随之而产生的鐮骨固定,是由于机械刺激作用,即迷路骨囊內堆积的胚胎軟骨残余受到鼓膜张肌肌腱的牵引及强压所致。根据他的意見,原有骨疣形成的素質是促进鐮骨固定的因素。作者以骨疣多发生于肌腱附着处(如佝僂病时常見的机械性牵引的部位)的材料来証实他的見解。

与这个假說极相近似的还有 М. Ф. Цытович 的假說。該氏認為耳硬化症的主要原因在于鼓室肌的机能不全。

Н. В. Белоголовов 假說由于它的独创性而值得特別注

意。該氏說：“我對於耳硬化症本質的看法接近於機械刺激學說”。他以 Лейб 的研究為依據，而按照這個研究，耳硬化症被認為與由機械性原因所引起的化生性骨質軟化病相似。據 Лейб 的說法，耳硬化症時的骨瘍所以多發生於耳蝸底周，是由于耳蝸該部分基膜纖毛受到過度張力所致。Friedman 及 Бонен 的研究也為 Н. В. Белоголовов 所信服。他們的研究證明，在聲音作用下，骨迷路囊發生分子振動。Н. В. Белоголовов 根據這些材料也提出了自己對耳硬化症的病原學及發病機制的假說。該氏的假說的實質可歸結於下：

“……只要記起大家所熟悉的 Хладиль 聲音圖象的多样性與美麗，你就會明白，當任何物體有音波通過時，物體的分子排列就發生有節奏的改變。的確，可以把這種現象稱為聲音的呼吸……。骨導是怎么回事呢？顯然，這和有節奏的聲音呼吸並沒有什麼不同。如果骨迷路作為聲音導體具有正常的結構，那末，當它行聲音呼吸時，不僅不會對它的結構有壞影響，反而會使骨迷路調整得更與諧音相近，使它的分子振動得更準確，而 Хладиль 圖象的直綫將按十分和諧的和正確的形式來配置。相反地，若迷路不健全，則聲音振動的因素將有損於骨；而當骨的一小部分回復到安靜狀態但不能達到原來的嚴格對稱狀態時，則在方向和排列上形成不和協的 Хладиль 圖象。在最不和協的部位開始出現充血，哈回氏管擴張，而在一般的和諧分子層中則出現殘缺不全的軟化灶。O. Mayer 所說的骨纖維增殖症，就可用這種理論來解釋。其實，耳硬化症不是病，而是迷路囊作為傳聲器官、作為振盪器的先天性、遺傳性的弱點。如果真要把耳硬化症當作病，那末，就是聲音生活的病；生活本身及其一切聲音對迷路囊將是常年的實驗，而迷路囊不一定經受得住這種實驗。若某人的骨迷路囊不健全

而又处于經常受到噪音刺激的条件下，則經過數年之后，他最終將不可避免地獲得耳硬化症”。

往後，Н. В. Белоголовов 為了証實自己的假說，採用了 Клебе-Брезике 及 Friedman 關於聲音作用下氣體分子振動及 Tindal 實驗中共鳴法則的研究材料。他引証 Шлейден 描寫酒商 Паттер 的小說。“Паттер 因其用噪音震破杯子的藝術而得到了巨大的榮譽……。此種藝術首先是由杯子所固有的音來決定的，其次，是由於第二音（指噪音——譯者註）逐漸接近於杯子所固有的音的結果”。Н. В. Белоголовов 還寫道：“關於分子振動的作用，我也許舉不出比這更好的例子了”。

Н. В. Белоголовов 還作了這樣一些比擬以使自己的假說更使人易懂。“不妨設想一下，在分子振動作用下，迷路骨組織的全部‘成員’，包括血管、哈回氏管、Folkman 氏管、夏佩（Scharpey）氏纖維、骨細胞、血管周圍間隙、髓腔、軟骨殘余等立刻都活靈活現，大家都動作起來，可以說得上都跳起“聲音呼吸”的舞來了。在這不斷跳動的每一瞬間，儘管“步調”複雜，但是，每一成員都不會超出具有和諧和表面張力特性的一般結構，而保持着一般規律的完整性，若彼此保持了這種關係就構成了所謂固有的“正常”狀態。如果大家亂跳，越出了它們舞蹈的規則與和諧，就會扰乱整個的和諧……，便發生了作者所謂的耳硬化症。

Н. В. Белоголовов 常引用其他作者材料及恩格斯“自然辯證法”中的原理來証實自己的假說。例如，回答“音波通過不健全的迷路囊而產生振動時，在囊內發生了什麼現象”這一問題時，他這樣答道：“發生了分子脫離它們空間關係的變化。在聲音呼吸（呼吸困難）時表現為分子和諧運動的障礙和節奏的

障碍,因而它們的排列逐漸变为混乱”。他又引用恩格斯的著作而推想:不健全的迷路囊內分子間关系改变也可引起迷路壁的形态学改变。在骨質结构中,这种改变表现为脫位甚至裂縫。他引証了 O. Mayer、Лозер、Müller、Грейфенштейн 及 Брайнт 的研究,証实有这样的一些裂縫及繼之而形成的骨痂或作者所謂的“补丁”(耳硬化病灶)的可能性。

Н. В. Белоголовов 也用 В. Г. Ермолаев 的實驗材料来証实自己的假說。在該氏的實驗中,白鼠受 800 赫芝、强度为 75 分貝耳的声音作用,历时 3、4、6、7 个月。試驗动物錐体的組織学检查表明:受强高音作用后第 4 个月开始,不仅柯蒂氏器官、螺旋神經节細胞、前庭神經节細胞发生萎縮退行性变,而且骨迷路囊也有明显的損害(骨髓中毛細血管間隙扩大,骨髓硬化,有些部位的骨質发生骨質溶化性坏死),并为結締組織及逐漸骨化的組織所替代。В. Г. Ермолаев 总结了自己的研究,認為在声音长期作用下迷路囊发生灶性变化,从而証明 Н. В. Белоголовов 的假說是有根据的,并認為他把耳硬化症看作是一种声音生活的疾病是正确的。

把遗传或體質異常作为耳硬化症发病因子的假說也受到不少的注意。

这些假說为临床实践所証实。

Kerner、Hammerschlag、Albrecht、Bayer、Stein、B. И. Воячек、В. Ф. Ундриц、М. С. Михелович、Schwartz 及 Weber 的研究都說明遗传性对耳硬化症的发生有其意义。

Hammerschlag 称耳硬化症与遗传性耳聋相似,并認為这两种疾病是同一过程的不同形式。根据他的意見,耳硬化症往往只是遗传性的,决不是后天获得的,而且甚至还不是先天性的疾病。

Albrecht 举出了一个說明耳硬化症屬於遗传性的非常有趣和明显的例子。他曾遇到一对孿生子，他們幼时生活在不同的条件下，却几乎同一天出現耳硬化症的最初症状。Albrecht 和 Hammerschlag 二氏反对大多数耳硬化症患者的病原为外界环境因素直接影响的說法。但根据他的意見，有时遗传了的只是耳硬化症的素質。这时，外界因素便能促进疾病的发生。B. Ф. Ундриц 也支持这样的观点。根据他的意見，骨疣因素可表现为遗传性耳硬化症的隱在型。

关于耳硬化症遗传性的一些个别問題受到了很大的注意，这就是确定遗传型的問題。Albrecht 認為耳硬化症患者中 $\frac{1}{3}$ 为显性遗传型，但这并不除外隐性遗传型的可能性。其他的学者較肯定地发表了贊成一种遗传型的意見。例如，Schwartz 及 Weber 認為耳硬化症有鐮骨固定时发生的同型合子性显性遗传型，其他部位的耳硬化症則屬於異形合子性遗传型。Bayer 及 Stein 認為耳硬化症只有隐性遗传型。根据 B. И. Волчек 的意見，耳硬化症究竟屬於显性或隐性遗传仍是未清楚的問題。

与以遗传为耳硬化症假說相近的假說則是體質異常的假說。

Stein 及 Bayer 观察过許多耳硬化患者也看到了其他的體質異常特征。許多学者 (Weber、Биглер、Хове、Клейн、B. И. Волчек、Fischer、Nager 等) 認為耳硬化症时迷路囊的改变是机体間質不健全的表现。为了証实此种观点，曾引証一些耳硬化症患者同时伴有巩膜发青及骨髓症的病例。由于有骨髓症时肯定說明有體質間質系統障碍，因此，根据他的意見，把耳硬化症也看作是體質性疾病，則是最正确的了。

根据 Хове 及 Клейн 的意見，上述症候羣 (耳硬化症、巩

膜发青、骨髓症)是有遗传性的,但在某些情况下,也可只遗传部分間質机能不全的特征,例如,只具有一种間質机能不全的特征,而其他的特征則可能处于隱在状态。类似观点的可靠性往往为临床事实所証实。

茲举 В. И. Волчек 的有趣观察之一为例:有一女性耳硬化症患者,同时患有萎縮性鼻炎,曾行自家脛骨片移植术以使鼻腔变窄。当凿开外骨片时,他遇到了困难:骨組織形成許多向各方分散的小裂縫、松散易碎、易出血,簡直是一种易碎、多孔和腐朽不堪的組織。根据 В. И. Волчек 的意見,該患者有全身性骨組織营养不良。在脛骨上表现为发脆,而在迷路內則表现为耳海綿化部分形成。

有些学者在研究耳硬化症病理解剖的同时,也提出了他們对这些变化发生的意見。这些人的观点也应属于这一类假說。例如 Казакабе 認为:迷路囊內卵圓窗前堆积的原发軟骨残余对耳硬化病灶的发生与发展有很大意义。Wittmaack、Eckert、Дедерлейн 以公鷄作实验观察至迷路囊內骨質軟化現象,是由于实验性顱內靜脈郁积的結果,他們把这种病理变化当作耳硬化病灶,并認为疾病的发生是由于海綿竇回流困难引起靜脈郁积的結果。

O. Mayer 因見到耳硬化患者外听道有骨疣,遂認为耳硬化病灶与骨疣相似,也是由迷路囊內堆积多余胚胎残余所致。

Brunner 在检查生前患耳硬化症的患者的顱骨时,除发现耳硬化病灶外,尚有耳蜗骨管及蜗軸的病变。他認为顱骨錐体先天性机能不全是发生耳硬化症的素質。根据他的意見,耳硬化症是在體質机能不全的基础上发展起来的迷路囊的骨和軟骨支持組織的营养不良过程;而且,骨营养不良过程是骨代謝紊乱的結果,并認为这种異常是可以遗传的。