

实用临床 耳鼻咽喉疾病学

(下)

李国勇等◎编著



实用临床耳鼻咽喉疾病学

(下)

李国勇等◎编著

 吉林科学技术出版社

第十七章 耳硬化症

耳硬化症是一种原因不明的原发于内耳骨迷路的局灶性病变,是以内耳骨迷路的密质骨出现灶性疏松,呈海绵状变性为特征的颞骨岩部病变,其以病理学为依据命名应称为耳海绵症,临床上沿用习称。临床上以双耳不对称性进行性传导性聋为特征,晚期可合并感音神经性聋。

一、发病率

临床耳硬化症的发病率随不同种族和地区而不同。据欧美文献报道,白种人发病率最高,为0.3%~0.5%,黄种人被认为是此病的低发种族。

关于患病年龄,20~40岁为高发年龄;性别差异各国报道不一致。国外报道白种人男女比例约为1:2;而我国学者报道男女比例约为2:1。

二、病因

尚未明确,归纳有以下几种可能因素。

1. 遗传学说

由于耳硬化症在不同种族及家系中发病率存在差异,因此被认为和遗传因素有关。有学者认为是常染色体显性或隐性遗传。近年来通过分子生物学研究发现,半数以上病例可以发现异常基因。

2. 内分泌学说

本病多见于青春发育期,以女性发病率为高,且妊娠、分娩与绝经都可使病情进展、加重,因此推测与内分泌代谢紊乱有关。

3. 骨迷路成骨不全症

正常成人的骨迷路包裹存在窗前裂,它是前庭边缘的内生软骨层内遗留的发育和骨化过程中的缺陷,内有纤维结缔组织束及软骨组织。窗前裂作为一种正常结构可终身存在,而在某种因素的作用下,静止的前窗裂内的纤维结缔组织束及软骨组织可发生骨化而产生耳硬化病灶,临床及颞骨病理所见的耳硬化病灶,亦多由此处开始。

4. 自身免疫因素及其他

有学者发现耳硬化症病灶与类风湿性关节炎等病理变化相似,属于胶原性疾病或间质性疾病;还有人发现,酶代谢紊乱是使镫骨固定形成的原因;还有学者认为与流行性腮腺炎病毒、麻疹病毒、风疹病毒感染有关。

三、病理

骨迷路的骨壁由骨外膜层、内生软骨层和骨内膜层构成。耳硬化病灶常始于中间的内生软骨层,可波及内、外层。70%~90%发生于窗前裂,侵犯环韧带及镫骨足板致声音传导障碍,表现为传导性聋。40%病例在蜗窗或蜗管上有病灶,少数尚可见于内耳道壁中。

耳硬化症病理可人为划分为3个主要阶段:①充血阶段,内生软骨层内原有的正常骨质可能由于多种酶的作用,发生局灶性的分解和吸收,血管形成增多、充血。②海绵化阶段,为疾病的活动期,正常骨质被分解、吸收,代之以疏松的海绵状骨质,其特点为病灶内充满大量的血管腔隙,形成不成熟的网状骨。血管腔隙内含有大量的破骨细胞、成骨细胞和一些纤维组织;不成熟的网状骨为一种疏松的骨质,胶原纤维无

规则地纵横交错穿行于其间,嗜碱性,在 HE 染色中呈深蓝色。③硬化阶段,血管间隙减少,骨质沉着,原纤维呈编织状结构,形成骨质致密、硬化的新骨。姜泗长将耳硬化症病灶的组织病理变化归纳为 4 种类型:活动型、中间型、静止型和混合型。

耳硬化症病变呈局灶性发展缓慢者多,也有进展较快者。临床上最常见的是镫骨性耳硬化症,病灶侵犯前庭窗龛、环韧带及镫骨,使镫骨活动受限至消失。耳蜗性或迷路性耳硬化症,是指病灶发生在蜗窗、蜗管、骨半规管及内耳道骨壁,病灶侵及内骨膜和骨层,可直接影响基底膜活动及内耳血液循环,并可向外淋巴液释放细胞毒酶等有毒物质,损伤血管纹及听觉毛细胞,产生眩晕及感音性听力下降。由于病灶有多发的可能,镫骨性耳硬化症与迷路性耳硬化症可以同时存在。

四、临床表现

耳聋最常见,耳鸣次之,眩晕少见。

1. 耳聋

无诱因双耳同时或先后出现缓慢进行性听力减退,起病隐袭,常不能说出明确的起病时间。

2. 耳鸣

耳鸣常与耳聋同时存在,可呈持续性或间歇性;一般以低音调为主,高音调耳鸣常提示耳蜗受侵。

3. 威利斯误听

耳硬化症患者威利斯误听出现率为 20%~80%。临床耳硬化症主要是传导性聋,在一般环境中听辨语言困难,在嘈杂环境中,患者的听觉反应较在安静环境中为佳,此现象称为威利斯误听。

4. 眩晕

若病灶侵犯前庭神经,可发生眩晕,可能与膜半规管受累或迷路水肿有关。前庭功能检查正常,多数患者手术后眩晕可消失。

五、检查

(一)耳部检查

耳道较宽大,皮肤薄而毛稀。鼓膜完整,位置及活动良好,光泽正常或略显菲薄,部分患者可见后上象限透红区,为鼓岬活动病灶区黏膜充血的反应,称为 Schwartz 征。

(二)听功能检查

1. 音叉检查

呈 Bezold 三征:即低频听阈提高,骨导延长及 Rinne 试验阴性;现在临床上常用 256 Hz 或 512 Hz 音叉进行检查。Gelle 试验常被用来检查镫骨是否固定。

音叉检查结果如下:

Weber 试验:偏向听力较差侧。

Rinne 试验:阴性,骨导大于气导。

Schwabach 试验:骨导延长。

Gelle 试验:阴性,但须注意假阴性。

2. 纯音听力计检查

典型听力图可以分为上升型、平坦型和下降型。可出现特征性的卡哈切迹(Carhart notch),表现为 0.5~2 kHz 不同程度下降,但 4 kHz 接近正常(图 17-1、图 17-2、图 17-3)。

(三)声导抗测试

1. 鼓室图

早期为 A 型,随着镫骨固定程度加重。可出现 As 型;有鼓膜萎缩者可表现为 Ad 型曲线。

2. 声顺值

正常。

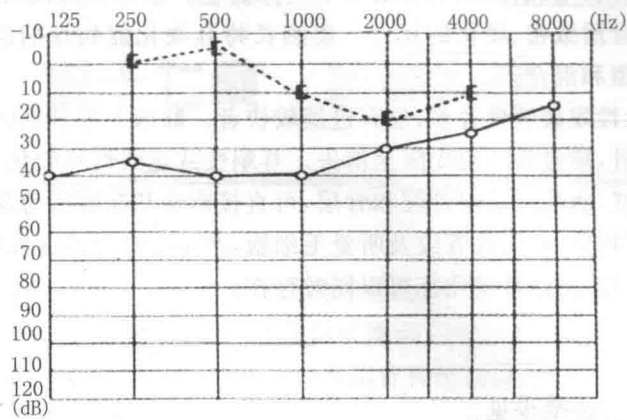


图 17-1 耳硬化症早期听力图

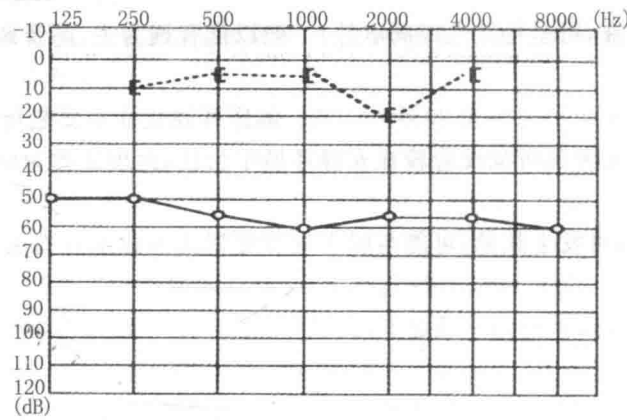


图 17-2 耳硬化症中期听力图

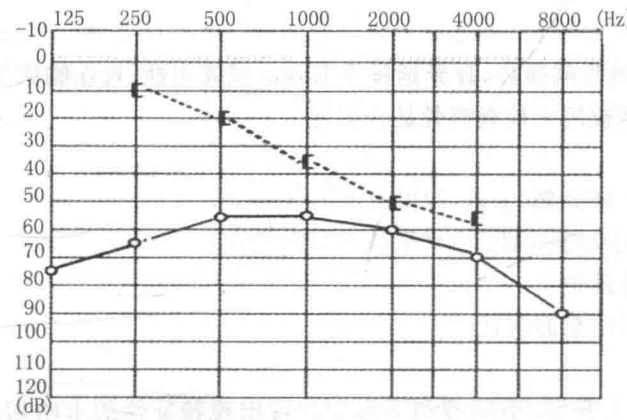


图 17-3 耳硬化症中晚期听力图

3. 镫骨肌反射

早期病例, 镫骨肌反射阈升高, 可呈“起止”双曲线; 而后即消失, 不能引出。

(四) 影像学检查

颞骨 X 线片无中耳乳突病变; 多排螺旋 CT(MDCT) 及 MDCT 多平面重建(MPR) 检查: 在 0.625 mm

薄层 MDCT 扫描片上,可以观察到耳硬化症病灶,包括前庭窗、蜗窗、耳蜗骨迷路的影像学改变,表现为前庭窗扩大或缩小,耳蜗骨迷路边缘不整,呈条片状密度减低或双环状改变。MPR 可充分显示颞骨解剖及变异,有利于制定正确的手术方案。但是耳硬化症的 CT 表现并非特异性征象,还需与其他的疾病进行鉴别。前庭窗型耳硬化症需与耳囊内局限性低密度鉴别。后者是耳囊的先天性变异或耳囊骨化延迟所致,儿童常见,临床亦无耳硬化症表现。耳蜗型耳硬化症海绵化期要与其他累及双侧耳囊的对称性、弥漫性脱钙疾病如成骨不全、Paget 病、梅毒累及颞骨、双侧颞骨溶骨性转移相鉴别。

六、诊断与鉴别诊断

根据病史、家族史、症状及临床客观检查,对典型病例诊断不难。

病史中确认双耳原属正常,无诱因出现两耳不对称的进行性传导性聋及低频耳鸣,鼓膜正常,咽鼓管功能良好,音叉检查有 Bezold 三征,Gelle 试验阴性,纯音骨导听力曲线可有卡哈切迹,鼓室导抗图 A 型或 As 型,可诊断为镫骨性耳硬化症。

镫骨性耳硬化症需要与先天性中耳畸形、前庭窗闭锁、分泌性中耳炎、粘连性中耳炎、封闭型鼓室硬化症、后天原发性上鼓室胆脂瘤、van der Hoeve 综合征、Paget 病等鉴别。

无明显原因出现与年龄不一致的双耳进行性感音神经性聋,鼓膜完整,有 Schwartz 征,听力图气、骨导均下降但部分频率(主要是低频)骨、气导听阈有 $>15\sim 20$ dB HL 差距,鼓室导抗图 A 型,有家族性耳硬化症病史者,应考虑蜗性或晚期耳硬化症;经影像学检查,发现骨迷路或内耳道骨壁有骨质不均匀、骨腔变形等表现者,可确诊为迷路型耳硬化症。

迷路型耳硬化症需要与迟发性遗传性感音神经性聋、慢性耳中毒以及全身性疾病如糖尿病等因素所致的进行性耳聋相鉴别。

七、治疗

(一)保守治疗

1. 药物治疗

目前此方面的研究进展不大,主要试用于耳蜗型耳硬化症,氟化钠对耳硬化症的确切疗效尚需继续观察。具体方法如下:氟化钠 8.3 mg、碳酸钠 364 mg,口服,每日 3 次,持续半年后减量,维持量 2 年,同时使用维生素 D,据称可使病变停止。

2. 配戴助听器

对有手术禁忌证或拒绝手术治疗患者,可配戴助听器。

(二)手术治疗

手术适应证是镫骨型耳硬化症,手术效果主要取决于临床分期、术式的选择。手术方式包括镫骨手术和内耳开窗术。

1. 镫骨手术

镫骨手术的原则是使固定的镫骨重新活动或使封闭的前庭窗重新开放,恢复前庭窗的传音功能;包括镫骨撼动术及各种类型镫骨切除术。

(1)镫骨撼动术:适用于早期耳硬化症,硬化病灶局限于镫骨足板前缘。1952 年由 Rosen 倡导,分为直接撼动法和间接撼动法。近期有效率上升至 80% 以上,但远期疗效差,现已很少采用。

(2)镫骨切除术。适应证为:①耳硬化症患者,气导听力损失在 30 dB HL 以上,骨气导间距在 15 dB HL 以上,言语识别率在 60% 以上。②先天性镫骨畸形,或慢性中耳炎时出现镫骨固定。1892 年,Blake 首次完成了镫骨切除术;1956 年 Shea 首创镫骨底板钻孔活塞术,并获得广泛应用。

镫骨切除术术式繁多,根据处理镫骨的方式可以分为 3 类:①底板全切除术。②底板部分切除术。③底板钻孔活塞术。目前,镫骨手术中在底板开小窗,用活塞法重建足弓传音功能的方法得到广泛应用。

2. 内耳开窗术

适用于镫骨手术困难的耳硬化症患者,包括中耳解剖畸形,影响镫骨手术者;前庭窗广泛硬化灶;人工镫骨手术术后前庭窗再度骨封者。1938年由Lampert首创。此术式需要切除乳突气房,摒弃中耳传音结构,手术创伤大,不能消灭骨气导间距;骨导听阈大于30 dB者不宜选用。因此,目前仅选择性地采用。

常见的手术并发症如下。

(1)中耳炎:急性细菌感染发生在数天内,少见。术后可给予预防性抗生素预防中耳炎发生。

(2)眩晕:术中或术后眩晕说明手术刺激反应较重,应对症治疗。

(3)修复性肉芽肿:症状通常出现在术后5~15 d,表现为不稳感、耳鸣及初期听力进步后又减退。检查见外耳道皮片水肿、充血,鼓膜后部发红。听力呈混合性聋,高频更重,语言辨别计分明显下降。应紧急切除肉芽肿,术后有一半患者听力恢复,另一半遗留不同程度感音神经性聋。

(4)鼓膜穿孔:通常因手术直接损伤,术后中耳炎也是原因之一。病情稳定后可行鼓膜成形术。

(5)迟发性面瘫:数天后发生,可能是反应性面神经水肿所致,用激素及神经营养剂可望在一至数周内痊愈。

(6)感音神经性聋。术后立即发生的原因有:①直接损伤膜迷路。②组织移植片退化,退变产物污染外淋巴。③修复性肉芽肿。

(7)传导性聋。原因为:①假体功能不好。②纤维粘连。③未查出的锤骨固定。④未查出的圆窗闭塞。应行鼓室探查术。

(8)外淋巴漏:是镫骨手术潜在的严重并发症,典型症状为轻至中度的波动性感音神经性聋和发作性不稳感,也可表现为突发性聋和严重眩晕,但少见。处理是组织修复和重换假体。

(9)砧骨吸收性骨炎。原因:①对假体的异物反应。②钢丝过紧导致吸收性骨炎,破坏连接远端的长突。长突完全中断可发生在打喷嚏、擤鼻及撞击头部时,也可逐渐缓慢发生,导致大的骨气导间距,应行鼓室探查,更换假体连接于砧骨长突残端或锤骨柄。

八、预后

耳硬化症为缓慢进行性侵犯骨迷路壁的内耳病变,可致传导性聋和/或感音神经性聋。目前尚无有效药物,手术只能改善中耳的传音功能,不能阻止病灶的发展,部分进展较快、多病灶者,最后有成为重度感音神经性聋的可能。

(董丽婷)

第十八章 面神经疾病

第一节 周围性面瘫

周围性面瘫为耳科重要疾病,是最常见的面肌麻痹。由于病变部位不同,面瘫可分为中枢性和周围性两大类,病损位于面神经核以上者称为中枢性面瘫,受损部位在面神经核或面神经核以下者称为周围性面瘫。

一、面瘫的病变部位及常见病因

1. 面神经运动神经元病变

面神经运动神经元病变即中枢性面瘫,病损位于皮层的运动神经细胞体或其向面神经核投射的突触。由于面部上份肌肉神经支配来自双侧神经纤维,所以表现为不完全性麻痹,主要影响面部下份的肌肉运动。无肌萎缩现象。因面部非随意运动受锥体外系控制,此时面部肌肉的随意运动受影响,但无表情缺失现象。

2. 面神经核病变

面神经核病变属于下位运动神经元病变,病变范围可包括运动核本身及其神经通路各部分的突触。通常造成同侧面部肌肉随意运动和非随意运动功能损害。脑桥部位的胶原细胞瘤、脊髓灰质炎、多发性硬化、脑干梗死、脑出血可致面神经核病变。

3. 面神经颅内段病变

面神经颅内段病变病变位于从桥小脑角至内耳道之间的面神经。最常见病变为听神经瘤。其他可能病因有脑膜瘤、三叉神经许旺氏细胞瘤、面神经许旺氏细胞瘤、表皮细胞瘤、小脑或脑桥胶原细胞瘤、转移瘤、淋巴瘤、结节病、真菌感染、动脉瘤。岩部骨折亦可损及面神经内耳道段。

4. 面神经周围性病变

面神经周围性病变损害位于从迷路段至面神经各分支。最常见的周围性面瘫的病因是贝尔麻痹,常发病于受凉之后,多见于糖尿病患者、中年女性,目前推测病毒感染和微循环障碍使神经鞘膜水肿致骨管内面神经受压而发生神经功能受损。Hunt 综合征系由带状疱疹病毒感染所致的膝状神经节炎,面瘫因感染引发的炎症损害和病毒直接损害所致。慢性化脓性中耳炎因胆脂瘤或肉芽组织生长,可通过神经毒性或直接破坏面神经引起面瘫。颅脑外伤、耳部手术、面神经肿瘤、腮腺肿瘤等均可致面瘫。

二、面瘫的常见病因

常见周围性面瘫病因分类如下几类。

1. 先天性

先天性面瘫少见。如面神经先天性畸形,肌强直性营养不良、Moebius 综合征、Melkersson 病等。

2. 原发性

原发性面瘫常见,约占周围性面瘫的 80%。如贝尔面瘫。

3. 感染性

感染性面瘫较常见。脑膜炎(急性、结核性)、疟疾、麻风、传染性单核细胞增多症、病毒感染(柯萨奇病毒、水痘、麻疹、带状疱疹、流感)、中耳炎、恶性外耳道炎、脑炎、结节病。

4. 外伤性

颅底骨折、面部损伤、中耳开放性外伤、产钳伤。

5. 代谢性

糖尿病、甲状腺功能亢进、甲状腺功能低下、妊娠。

6. 中毒性

反应停、破伤风、白喉。

7. 神经性

急性感染性神经炎、多发性硬化、重症肌无力、米耶-古布累综合征。

8. 医源性

狂犬病疫苗、脊髓灰质炎疫苗、下颌阻滞麻醉以及手术所致,又包括手术中误伤和病情需要而切断面神经。

9. 血管性

韦格纳肉芽肿、结节性动脉周围炎、结节病。

10. 肿瘤性

淋巴瘤、颈静脉球体瘤、神经纤维瘤(第Ⅶ、Ⅷ对脑神经)、脑膜瘤、转移癌、鼓室血管瘤、胚胎细胞瘤、肉瘤、骨硬化病、面神经瘤(圆柱瘤)、畸胎瘤、汉德综合征(慢性特发性黄瘤病)。

三、病理生理

根据面神经损伤的程度,可出现四类不同的病理生理改变。

1. 神经外膜损伤

损伤神经外膜,神经成分未累及,神经传导功能正常,无面瘫。

2. 神经失用

损伤限于髓鞘,轴索结构正常,出现暂时性神经传导阻滞,有面瘫。病因祛除后,神经功能可在短期内完全恢复。一般2周左右功能恢复。

3. 轴索断伤

轴索断裂或断离,神经远端在损伤48~72 h后出现顺向变性,轴索与髓鞘崩解,神经远端亦发生不同程度退行性变,鞘膜仍完整。损伤后3周,轴索可沿中空的鞘膜管由近及远再生,直至运动终板,神经功能可在2个月左右部分或完全恢复。

4. 神经断伤

神经干完全断离,近端形成神经瘤,远端神经变性,神经功能不能自然恢复。此种类型损伤经手术干预,神经断端良好对位后,6个月左右神经功能可开始恢复,但可出现连带运动。

四、诊断与鉴别诊断

(一) 临床表现

患侧面部表情运动丧失,额纹消失,不能皱眉与闭目,鼻唇沟变浅,口角下垂并向健侧歪斜,讲话、哭笑或露齿动作时更加明显,鼓腮漏气,发爆破音(如“波”“坡”)困难。进食可有口角漏液现象。双侧完全瘫痪者面部呆板无表情。

(二) 面神经功能的定量评价

即面瘫评分或分级,目前较常采用6级判断法(House-Brackmann,1985)见表18-1。

表 18-1 面瘫分级

面瘫程度	分级	定义
无面瘫	I	功能正常
轻度面瘫(不易察觉)	II	仔细观察才能发现的轻度面瘫,轻闭眼即可使眼睑完全闭素,用力抬额时可见轻度额纹不对称,轻微连带运动,无面肌痉挛
中度面瘫(容易察觉)	III	明显但并不觉难看的面部不对称,可有皱额不能,眼睑可全闭合,口周肌肉运动有力但用力时不对称。连带运动、痉挛均可见,但不影响面容
中重度面瘫	IV	面容难看,皱额不能。眼睑不能完全闭合,用力时口周运动不对称。明显连带运动、痉挛
重度面瘫	V	轻微的面肌运动。眼睑不能闭合,口周轻度运动,连带运动、痉挛消失
完全面瘫	VI	无面肌运动,缺乏张力,无连带运动、无痉挛

(三)面神经病变的定位诊断

1. 面神经定位临床表现

(1)损害位于鼓索神经远端。仅有面肌麻痹。

(2)损害位于鼓索神经与镫骨肌支之间。面肌麻痹、舌前 2/3 味觉缺失、听力下降。

(3)损害位于膝状神经节与镫骨肌支之间。面肌麻痹、舌前 2/3 味觉缺失、听力下降(可伴有Ⅷ对脑神经损害)、听觉过敏(镫骨肌功能障碍)。

(4)损害位于内耳道与膝状神经节之间。面肌麻痹、唾液腺分泌和泪液分泌减少、舌前 2/3 味觉缺失、听力下降(可伴有Ⅷ对脑神经损害)、听觉过敏(镫骨肌功能障碍)。

(5)损害位于颅后窝。面肌麻痹、唾液腺分泌和泪液分泌减少、听力下降(可伴有Ⅷ对脑神经损害)、听觉过敏(镫骨肌功能障碍)、脑干或其他脑神经受损表现。

2. 常用检查

(1)角膜反射试验。患者注视使眼球不动,将棉棒尖部于受试者视线外向患者眼部移动。双眼分别测试。①正常反应:轻触巩膜无瞬目反射。触及角膜出现瞬目反射。②异常反应:当棉棒触及角膜时,受试者有感觉,但只在对侧眼出现瞬目反射,说明面神经受损引起运动障碍。当棉棒触及角膜时,受试者感觉下降且无瞬目反射,提示三叉神经受损。

(2)流泪试验。用 0.5 cm 宽的滤纸片放在双眼下穹隆,5 min 后比较泪液渗湿的长度。病变一侧泪液渗透将减少或无渗湿。泪液分泌减少提示病变位于或靠近膝状神经节。须注意当已发生面瘫较长时间者行此项检查时,由于眼部干燥症可出现假阳性的结果。此外当结膜囊有泪液积存时,虽然总的泪液分泌已下降,也可出现假阴性的结果。

(3)镫骨肌反射。当镫骨肌反射可引出时,说明病变位于镫骨肌突起远端。此外一般认为当镫骨肌反射存在说明面瘫程度为不完全性,神经尚未发生完全变性,因而预后相对较好。

(4)唾液腺分泌试验。用细管分别收集双侧下颌下腺分泌的唾液,同时用柠檬汁刺激唾液分泌,在面瘫发生的第 1 天当唾液分泌减少 25% 以上时,预示恢复不完全。此检查较困难,反复检查时常引起局部感染。

(5)电味觉试验。当在舌部施予微小正电流时,可感到一种金属苦味。为检测鼓索神经功能,可在舌尖部施予电流并可测出电味觉阈值。其意义在于可早于临床检查发现某些病变。面瘫患者的味觉功能恢复较面肌运动恢复要早数周。

(6)睑反射试验。于眶下神经孔处给予电刺激眶下神经引起眼轮匝肌收缩。电刺激反应由脑桥反射和三叉神经反射共同构成。阳性反应说明面神经仍然保持解剖上的完整性。

(四)定性诊断

主要目的在于判断神经是否已经变性或者将要变性,并评估其变性程度。如神经尚未变性,则面瘫考虑为神经失用及脱髓鞘所致,因无严重神经损害,面瘫一般趋向于完全恢复。神经损害一般呈逐步加重表现而非突然而完全的损害。评估神经损害的进展速度对于预后估计及治疗十分重要,因为越早开始治疗

效果越好;而病变开始进展速度缓慢者,神经变性的程度较轻。最大刺激试验和诱发肌电图(神经电图)对于查明早期神经变性具有较高价值,主要用于面瘫发生的第1周,而肌电图主要用于面瘫发生的第4~14天。

1. 最大刺激试验(maximal stimulation test, MST)

本试验的生理学基础在于神经受损后,损伤部位远端仍继续传递神经冲动。刺激电极用导电胶贴于面部面神经各分支区域,将刺激加至5 mA或受试者最高可耐受限度。分别测试颈、下唇、口、鼻、眼、额部,结果分为双侧相等、减低、消失。

(1)在面瘫发生的最初3~5 d,本试验无意义,因为即使神经完全断裂,远端神经仍具有传递功能。面瘫发生3~5 d后,在轻度损伤情况下,最大刺激试验的双侧反应相等。在2~3度损害发生时,反应减低。在3度以上损害发生时(此时末端神经出现变性),反应消失。

(2)当最大刺激双侧反应相等时,88%的患者的面瘫可获完全功能恢复。当试验结果为反应减低时,完全恢复率下降为27%。所有反应消失的患者愈后不良,将出现功能恢复不完全。本试验的优点在于容易检查,费用低,可重复性好。

2. 诱发肌电图或神经电图(evoked electromyography or electroneurography, ENOG)

本法与最大刺激试验类似,但是更精确,因其采用肌电记录仪记录并比较电位大小,而非靠肉眼观察面部收缩。在颞骨骨折所致面瘫的患者,当出现下列情况之一时,应手术治疗:①诱发肌电图突然完全消失时。②病程5 d之后诱发电位降至对侧10%以下时。③CT显示面神经管破坏,或面神经管未显破坏而伤后6个月面瘫无恢复者。

对于贝尔面瘫,有学者认为病后2周内电位降至正常侧的10%或以下时,必须予以手术治疗。

3. 肌电图(electromyography, EMG)

肌电图记录骨骼肌纤维的电活动。使用针电极插入面肌肌腹,最开始可记录到电极刺入引起自发肌电活动,然后让患者收缩面部肌肉,同时观察运动电位的大小和形态,改变电极的部位以找到运动单元较多的电极位置,此时让患者用最大力量收缩面部肌肉,以发现可能存在的运动单元缺失。最后,让患者放松面部肌肉,并改变电极的位置,以记录肌肉的自发电活动。面瘫发生后10~20 d,如能记录到肌电图,可排除神经完全断裂。肌电图消失后又再出现,说明神经已再生。肌电图常常早于临床可见的肌肉运动出现。小而短的多相波形为肌肉病变的特征波形,大而长的波形说明存在神经源性萎缩或对侧神经支配。

(五)鉴别诊断

应注意与中枢性面瘫鉴别,其特点是病侧皱眉正常,额纹不消失,多伴有偏瘫症状。

五、治疗

(一)病因治疗

有明确病因者,应首先治疗病因,或在病因治疗的同时兼顾面瘫治疗。如慢性化脓性中耳炎并发面瘫者,应立即行手术清除中耳病变,控制感染,同时探查面神经受损情况,酌情采取相应治疗方法,如神经减压等。

(二)药物治疗

贝尔面瘫、耳带状疱疹等,常用糖皮质激素、成管扩张剂、B族维生素及抗病毒药物等治疗,并可辅以理疗、针灸、按摩等。

(三)手术治疗

1. 面神经修复手术

(1)术中面神经损伤:术中一旦发生面神经损伤,手术医师应根据损伤程度立即采取相应处理。面神经鞘膜暴露,神经结构完整时,不须特殊处理,只须在术后记录中予以记录即可。当面神经鞘膜被撕裂,而神经断损程度不超过横断面的三分之一时,局部不需特殊处理,神经损伤可自然愈合。当神经损伤范围超过横断面的三分之一时,应将神经完全切断,再行端对端吻合。当神经已完全离断时,如果可能应行端对

端吻合或神经移植。术后面瘫可为即刻发生或迟发性。对于即刻发生的面瘫可首先观察 2 h, 如 2 h 内面瘫恢复, 则考虑为局部麻痹所致。同时应松解外敷料, 因为有时包扎过紧也可致神经受损。如面瘫无好转, 则应于术后 24 h 行探查手术。对于迟发性面瘫, 应松解外敷料和填塞物, 其他处理同贝尔面瘫。

(2) 手术时机: 对于颞骨骨折、医源性损伤、颞骨内的外伤、神经瘤、颈静脉球体瘤、脑膜瘤、颞骨或腮腺恶性肿瘤手术所致面部神经损伤, 应即时实施修复。受损神经越早修复则愈后效果越好。对于术中切断面神经者, 应立即行神经修复术。对于损伤数月的患者, 不适行神经端对端吻合术时, 也应行神经移植术。临床资料证明, 有些损伤数年后的患者, 也可出现良好轴突再生。

(3) 神经修复技术: 理想的神经修复应使每一神经束的近端与其相对应的末端相接。面神经内各神经束的排列从内耳道至水平段较整齐, 乳突段和腮腺区各神经束是相互交织状排列, 越位于远端越难保持束束对位缝合。神经外膜缝合是目前最常用的修复技术, 下列几点需注意: ①神经两端应对位良好, 无张力。②两残端应锐利切断, 以利于神经再生。③吻合时应避免神经再次受损。④行端对端吻合时, 两断端应保持平顺结合, 避免扭曲。⑤病程较长者行神经吻合术, 如面神经舌下神经吻合术时, 面神经残端应行病理检查, 以保证吻合处未被纤维化, 如已发生纤维化, 应将其切除至健康部位为止。硅胶管和多微孔高分子材料行神经吻合目前尚无定论。

2. 面神经交换技术

由于各种原因造成面神经断伤时, 采用面神经自身重建的效果, 在非随意运动方面总是优于面神经舌下神经吻合。因而在神经损伤较多无法行面神经端对端吻合术时, 也应尽量考虑行神经移植。一般选用耳大神经、枕小神经等植于两断端之间行神经吻合。但是在某些病例, 比如行面神经吻合术 1 年之后无面神经功能恢复征象, 或神经断损在脑干部位而无面神经近端可用以吻合时, 可行面神经舌下神经吻合。神经替代须在面神经断伤远端健康以及无面肌萎缩时采用, 同时牺牲了替代神经的功能, 而且常有明显的联动现象出现。

(1) 舌下神经—面神经端端吻合术: 当面神经颅外段、舌下神经、面部肌肉均完好, 且患者愿意接受舌下神经功能丧失带来的不便以及舌咽神经、迷走神经功能完好时, 可考虑行舌下一面神经吻合术。舌下面神经吻合术后都会出现面肌连带运动和群动, 为减轻连带运动, 在恢复期可采用锻炼和生物反馈治疗。舌下一面神经吻合术后瞬目反射不可能恢复, 将出现眼干燥, 此时需行眼睑成形手术。

(2) 舌下一面神经桥接吻合术: 为保留舌运动功能, 将面神经远端用皮神经接长后与部分切断的舌下神经吻合。此方法可使面肌张力, 对称性及运动能力恢复, 而较少出现吞咽困难、咀嚼障碍和发声问题。此外, 亦可将面神经远端直接与舌下神经行端侧吻合术。

(徐 军)

第二节 半面痉挛

本病又称面肌痉挛或面肌阵挛, 是以一侧颜面肌肉不自主的阵发性抽搐为主要表现的疾病。本病因不明, 多见于中年以上女性患者。中医认为多属肝肾不足, 虚风上扰所致。

一、诊断要点

(1) 可因情志不舒、劳累或瞬目而诱发。病程进展缓慢。

(2) 反复阵发性不自主的面部抽搐。每次发作时多自一侧眼部或口角开始, 随之扩展至同侧面部甚至颈部。可伴同侧耳鸣和听觉过敏(镫骨肌受累)、轻微面痛。发作频繁或严重者, 可影响视力、语言和饮食。

(3) 病程晚期可致面瘫, 如面肌萎软无力、瘫痪、萎缩, 或有舌前 2/3 味觉丧失。此时抽搐亦告终止。

(4) 各项检查无特殊发现。

二、鉴别诊断

三叉神经痛:多见于中老年患者,女性略多于男性。主要特点为反复短暂发作如闪电式的一侧面部抽痛,无发作先兆。以痛为特点,发作严重时,伴有同侧面肌抽搐。

三、中医治疗

(一) 症候

反复发作面肌抽搐,劳累或情志不舒时发作更为频而剧,伴腰膝酸软,头昏眼花。舌偏红,少苔,脉弦细数。

(二) 治法

益肾平肝,熄风止痉。

方药:左归丸合牵正散加减。熟地黄 15 g、山药 15 g、枸杞 12 g、山茱萸 10 g、牛膝 10 g、菟丝子 10 g、鹿角胶 10 g、龟板 10 g、白附子 10 g、僵蚕 10 g、全蝎 10 g。

加减:抽搐甚者,酌加牡蛎、珍珠母;面部疼痛加白芍、甘草;口苦咽干,烦躁易怒加黄芩、生地黄、白芍、川楝;病程久加黄芪、丹参、鸡血藤。

四、西医治疗

(1)镇静剂:地西泮 5 mg/次,苯妥因钠 100 mg/次,3 次/天。

(2)理疗:如钙离子透入或直流电刺激。

(3)面神经或其分支乙醇注射法:用经普鲁卡因溶液稀释的 50%乙醇 0.3~0.4 mL,注射于茎乳孔面神经干处,或根据面肌抽搐范围,以上述 50%乙醇 1 mL 注于面部的面神经分支处。注射后,该面神经分支所支配的面肌立即瘫痪,并于 6 周之内完全恢复而抽搐停止。此法疗效可维持 6 个月左右,复发后再次注射,则效果递减。

(4)诸治无效者,酌情行面神经干压扎术、减压术、分支切断术等。

五、针灸治疗

1. 体针法

足三里、合谷、太冲、血海、下关、太溪。平补平泻,1 次/天,10 次为 1 个疗程,或用电针法。或者,眶上部额肌痉挛,取阳白透丝竹空或透印堂;眶下部肌痉挛,四白透迎香或透颧骨;口角或面颊部肌痉挛,地仓透颊车,均中等刺激,留针 30 min,1 次/天,10 次为 1 个疗程,疗程间隙 1 周。

2. 耳针法

神门、肾、肝、胆、脑、心、面额、眼、口。用王不留行贴压,2 日 1 次,左右两耳交替进行。5 次为 1 个疗程。

3. 水针法

足三里、下关用归红注射液,每穴每次注射 1 mL,隔日 1 次,5 次为 1 个疗程。

4. 皮内埋针法

用梅花针叩击患侧面部以寻找能引起面肌痉挛的“触发点”,多在下眼睑附近及鼻翼侧旁,对该处常规消毒后,用揸针埋入该点,以不痛、无不适感为宜,3 日后取出,再重找“触发点”,如法埋针。5 次为 1 个疗程。

(徐 军)

实用临床耳鼻咽喉疾病学

鼻部疾病篇

第十九章 鼻部先天性疾病

第一节 外鼻畸形

一、管形鼻

管形鼻系在鼻正常发生部位形成一外形呈象鼻样的组织团。管形鼻的管内不完全中空,呈圆柱状,突出或悬垂于面中部。此畸形常并发独眼,管形鼻突悬于独眼上方。管形鼻相对少见,特别是随着国家优生优育政策的落实,其发病率已大幅下降。

该畸形可能为鼻额突发育时。在其下缘两侧未出现正常的两个鼻窝,而是在其下缘中央部位出现一异位鼻窝,经异常发育而成。此异常发育有时可表现为额部下方或眉弓处长出一额外管形鼻。具有此畸形的胎儿一般不能存活,生存患儿应及早手术,以矫治畸形,主要是恢复鼻腔的通气功能。

二、双鼻畸形

双鼻畸形即在面部中央正常鼻梁处形成两个平行鼻梁,共有4个前鼻孔,呈上、下或左、右排列。一般两外侧鼻腔具有正常鼻甲结构并与鼻咽部相通,内侧两鼻腔常为盲腔;上、下排列者上鼻腔常为盲腔。多伴有鼻梁、鼻翼、鼻孔及鼻中隔等畸形。

该畸形是在胚胎发育过程中,两侧鼻额突不协调,致其不能完全融合所致。广义上讲此畸形应为严重鼻裂的一种特殊类型,为鼻梁正中留有浅沟或深沟,将鼻裂为两部分。轻者可仅有鼻尖部裂开。此畸形均有鼻背增宽及内眦距增宽,裂沟常沿中线纵行,自眉间至中隔小柱凹陷,可合并鼻背皮肤瘻管、后鼻孔闭锁、唇裂或齿槽裂。

如果双鼻畸形伴严重呼吸障碍,幼儿期即可手术,主要改善鼻呼吸功能,但鼻部成形手术须到青春期中后施行。轻者可在5~7岁进行手术矫治,既可使鼻部得到充分发育,也不至于过分影响小儿心理健康。病变局限在鼻尖者,可取鼻内切口,将距离较宽的两侧鼻大翼软骨内侧脚缝合拉紧即可。其余多采用鼻外进路。同一水平的双鼻畸形应将两内侧鼻腔切除,将双鼻合成单鼻。上下排列的双鼻畸形手术,应于上下鼻孔之间切开皮肤、皮下组织、软骨等双鼻间隔,使之合二为一,最后缝合鼻腔内外创缘。双鼻畸形手术在将双鼻合成一单鼻的同时,应根据鼻翼、鼻梁、鼻尖及鼻孔等处的畸形情况,利用周围皮肤进行修复。必要时用骨、软骨及医用硅橡胶等充填,以改善鼻外形。

三、驼峰鼻

驼峰鼻又名驼鼻,为一种常见的外鼻畸形,此畸形多为先天性,鼻外伤也可导致此畸形发生。其特征为侧视可见鼻梁上有驼峰状隆起,多居于鼻骨与外鼻软骨交接处。驼峰鼻的程度以其相对高度衡量,即驼峰突出鼻梁基线平面以上部分的高度,它反应了驼峰的真实高度。驼峰鼻除形态异常外,并无功能影响。轻度者鼻形如棘状突起,发生在鼻骨与鼻背软骨交界处,有时鼻尖过长;重度者鼻梁宽大且成角突起,均多伴有鼻梁不直、鼻尖过长或向下弯垂呈“鹰钩状”,常有上颌骨轻度凹陷畸形所致的中面部塌陷。其先天性原因是由于鼻翼软骨发育过盛或过差,鼻中隔软骨、侧鼻软骨发育过盛造成。

驼峰鼻在西方美容患者中占相当大比例,而在东方人中比例相对较少。典型的驼峰鼻矫正术主要有鼻孔内进路和鼻孔外进路两种方式,现手术方式已在此基础上有较大改进,多采用鼻翼缘蝶形切口,此切口术野清楚,操作方便。具体手术原则如下:①对仅有棘状突起的轻度患者,可截除隆起过高的鼻骨,剪除过高的鼻中隔软骨;对合并鼻背宽大者,在鼻背的缺损区截断基部的鼻骨或上颌骨额突,用手指在鼻外的两侧向中间挤压侧鼻软骨,使鼻梁恢复到正常的平直形态。②驼峰鼻如伴有鼻尖过长者,经缩短鼻中隔软骨前端即可达到矫正的目的;在鼻尖弯曲时,则需把弯曲的鼻翼软骨内脚剪平。

术中若过多切除鼻背的骨质及软骨,则易形成缩窄鼻。其他常见并发症为术后感染及继发畸形。较常见的继发畸形为鼻梁基底部呈阶梯状改变或两侧鼻背不对称,需在术后2周内,鼻骨尚未纤维愈合之前做矫正,如已骨性愈合,应尽早考虑行二期手术。

四、歪鼻

歪鼻为一较常见畸形,表现为鼻梁弯曲,鼻尖偏向一侧。根据其形态特征,一般将其分为“C”形、“S”形及侧斜形三种。根据病因则分为先天性和后天性者,临床以后者居多,多由外伤所致;而前者多是由鼻部软骨发育异常所致。其常与鼻中隔偏曲或鼻中隔软骨前脱位同时并存,因此,矫正鼻中隔是矫正歪鼻畸形的关键一步。采用鼻-鼻中隔同期整形术,行歪鼻整形可收到恢复鼻功能和美容的双重效果。

根据病史及查体,先天性歪鼻的诊断较明确,治疗以手术整形为主。应针对具体情况,选择合适的手术进路。若软骨段歪鼻合并鼻中隔偏曲或鼻中隔软骨前脱位者,可行摇门式手术。

对于骨部歪鼻合并鼻中隔偏曲者,应行凿骨术。可于局麻下手术,在鼻小柱中下部及两侧缘取蝶形切口,循此切口向上,从鼻背板前面做皮下分离达梨状孔上缘,将鼻骨及上颌骨额突从骨膜下分离。在较宽一侧的鼻背切除一块附有鼻黏膜的底边在下的三角形骨片,再分离窄侧的梨状孔边缘及骨性外鼻支架,将上颌骨额突向上凿开或锯开,直达鼻根,使之与鼻骨分离。此时,可先试行内外结合手法复正鼻梁至中线;若不满意,可钳夹鼻骨并扭动,使其上端骨折、游离,则外鼻支架塑形就相对简单。对合并鼻中隔偏曲者,应同期先行中隔偏曲矫正,最后将鼻梁复正。畸形矫正后外鼻应以夹板固定至少2周。

五、外鼻先天性瘻管及囊肿

在胚胎发育过程中,当两侧鼻内外突与鼻额突融合形成外鼻时,若有外胚层组织残留在皮下,即可形成囊肿;若有窦口与外界相通,则可形成瘻管。因囊肿或瘻管主发于鼻背中线区域,一般在深筋膜之下、鼻骨之上,偶有侵入颅内者,故又称鼻背中线皮样囊肿或瘻管。其发病率约占头颈部皮样囊肿的8%,可见于新生儿,偶见于成人,男性多见。

(一)临床表现

出现症状的年龄多在15~30岁。也有患者在较小年龄阶段即发现鼻背部有小瘻口或局限性小肿物,随年龄增长而逐渐增大,或瘻口有分泌物溢出。囊肿或瘻口可发生于鼻梁中线上的任何部位,多见于鼻背部。常见部位为两侧鼻翼软骨之间、鼻骨和软骨之间、鼻骨下方鼻中隔软骨内。主要表现为鼻部肿胀畸形,视囊肿大小而症状各异,如位于鼻梁上段,过大的囊肿可使眶距变大或眉间隆起;如囊肿位于鼻中隔内,则双侧鼻腔内侧壁膨隆,呈明显的鼻阻塞症状;如为瘻管,挤压瘻口周围可见有油脂样物自瘻口溢出。囊肿或瘻管如反复感染,则局部红肿,甚至可见疤痕形成。

(二)诊断

根据病史、症状,结合局部检查可基本确定诊断。囊肿穿刺可抽出油脂样物;有瘻管者,可以行探针探查或碘油造影,以明确其位置、范围及走向。若畸形病变有向颅内侵犯倾向,则需行CT扫描或颅脑X线造影检查,以除外其他类似病变如脑膜脑膨出。

(三)治疗

应行手术彻底切除囊肿或瘻管组织。婴幼儿最好采用气管内插管全麻手术,成人一般采用局麻即可。如病变范围较小,宜早期手术,以免范围变大,影响面容;如手术范围较大,位置较深,手术反而影响面骨发