

4.3

# 美尼尔氏病

▲ 上海眼耳鼻喉科医院·朱纪如编

● 湖南科学技术出版社

# 美尼尔氏病

上海眼耳鼻喉科医院

朱纪如编

责任编辑：鲍晓昕

\*

湖南科学技术出版社出版

(长沙市展览馆路14号)

湖南省新华书店发行 岳阳地区印刷厂印刷

\*

1984年12月 第1版 第1次印刷

开本：787×1092毫米 1/32 印张：7.125 字数：154,000

印数：1—14,200

统一书号：14204·115 定价：1.95元

# 毛 主 席 语 录

为什么人的问题，是一个根本的问题，原则的问题。

应当积极地预防和医治人民的疾病，推广人民的医药卫生事业。

把医疗卫生工作的重点放到农村去。

BV09/09

## 前 言

临床上经常遇到一些眩晕伴听力减退的患者，是美尼尔氏病还是其他疾病？往往缺少客观依据，有时凭主诉诊断难免差池，本病的病因，所说不一，治疗方法众多，如何选择用药，也因各人经验而异，凡此种种，给临床工作者带来一定困难。

近年来，作者结合临床实践中遇到的问题，阅读了一些有关资料，对本病开始有了一些肤浅的认识，今将有关资料和学习心得整理成册。由于作者水平有限，中医知识知之甚少，编写中错误、缺点难免，恳请诸同道指正。

本册承李宝实教授及黄嘉裳医师审阅，并提出宝贵意见，插图蒙邓庭毅同志协助，均此鸣谢。

上海第一医学院

眼耳鼻喉科医院

朱纪如

1983年2月

# 目 录

|                       |      |
|-----------------------|------|
| 第一章 解剖与生理             | (1)  |
| 第一节 解剖概述              | (1)  |
| 第二节 圆窗膜               | (13) |
| 第三节 前庭小管              | (14) |
| 第四节 蜗小管               | (15) |
| 第五节 血管纹               | (17) |
| 第六节 内淋巴囊              | (19) |
| 第七节 外淋巴的生成和循环         | (22) |
| 第八节 内淋巴的生成和循环         | (24) |
| 第九节 内、外淋巴中的钾、钠离子含量    | (27) |
| 第十节 耳蜗内、外淋巴的通路        | (28) |
| 第十一节 迷路液体压            | (28) |
| 第十二节 乳突气房发育和前庭小管、内淋巴囊 | (29) |
| 第二章 病理                | (32) |
| 第一节 病理组织学             | (32) |
| 第二节 病理生理和对某些现象的解释     | (35) |
| 第三节 命名                | (40) |
| 第四节 发病情况              | (42) |
| 第三章 病因                | (45) |
| 第四章 症状                | (72) |

|                      |       |
|----------------------|-------|
| 第五章 检查               | (80)  |
| 第六章 诊断               | (108) |
| 第一节 分型               | (108) |
| 第二节 分期               | (111) |
| 第三节 诊断               | (112) |
| 第七章 鉴别诊断             | (115) |
| 第一节 和耳科疾病鉴别          | (115) |
| 第二节 和其他科疾病鉴别         | (122) |
| 第三节 前庭周围部病变和中枢部病变的鉴别 | (128) |
| 第八章 治疗               | (139) |
| 第一节 保守治疗             | (139) |
| 第二节 手术治疗             | (164) |
| 第三节 对治疗的评价等问题        | (185) |
| 第九章 中医               | (188) |
| 第十章 病案举例             | (201) |
| 主要参考资料               | (210) |

# 第一章 解剖与生理

## 第一节 解剖概述

内耳又名迷路，外面的骨壳名骨迷路，内含膜迷路。

### 一、骨迷路

壁约厚2~3毫米，自前向后，依次为耳蜗、前庭及半规管。

(一) 耳蜗：呈扁平圆锥形，形似蜗牛，为中空的螺旋形骨管，共2 $\frac{1}{2}$ ~2 $\frac{3}{4}$ 回。蜗底面向内耳道，蜗顶向前向外。蜗底直径约9毫米，高约5毫米。耳蜗中央是蜗轴，底部大，顶部小。骨螺旋板由蜗轴伸入骨蜗管中，由蜗底向蜗顶盘绕。骨螺旋板总长约32毫米，骨螺旋板在蜗底部较宽，向蜗顶部渐窄。耳蜗底回接近圆窗（又名蜗窗）处，有蜗小管的内口。

(二) 前庭：呈不规则椭圆形，约3×5×5立方毫米。前庭外壁即鼓室内壁的一部分。前庭内壁的顶部有一骨嵴，名前庭嵴，由前上朝后下方向弯曲，嵴的前下方和后上方各有一隐窝，在前者名球隐窝，内含球囊，在后者名椭圆隐窝，内含椭圆囊（图1）。椭圆隐窝内壁偏下方有一小孔，即前庭小管的内口。前庭内壁正对内耳道底，前庭神经分支经前庭内壁进入前庭。前庭前壁有一孔，名椭圆孔，和耳蜗的前庭阶相通。前庭后壁和半规管的开口相通。

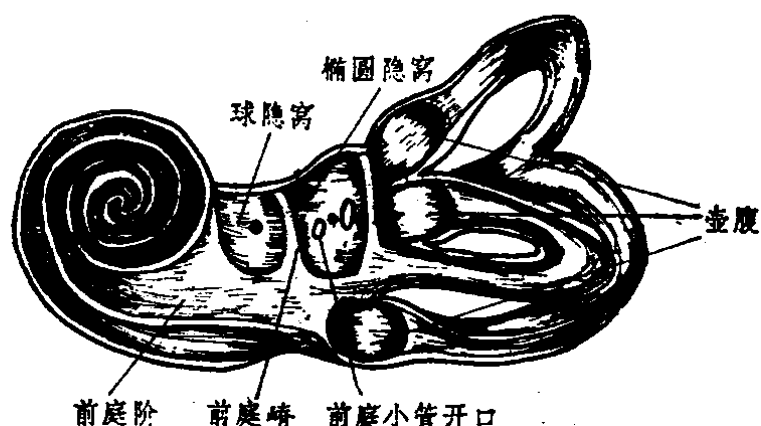


图 1 骨迷路剖面

(三) 半规管：3 个半规管均围成  $2/3$  圈，内径约 1 毫米，壶腹部内径约 2 毫米。3 个半规管中，外半规管最短，约长 12~15 毫米，上半规管约长 15~20 毫米，后半规管最长，约 18~22 毫米。外半规管管壁约厚 1.07 毫米 (0.7~1.4 毫米)。每 1 半规管和同侧的其他 2 个半规管互相垂直。两侧外半规管在同一平面。有时两侧外半规管的角度可间于  $160^{\circ}$ ~ $223^{\circ}$ ，两侧相差  $\pm 10^{\circ}$  者约占 31% (Baumgarten 1981)，可影响前庭功能检查的结果。半规管向前进入前庭。上、后两个半规管进入前庭时合成一管，名总脚，故 3 个半规管共有 5 个开口进入前庭。

## 二、膜迷路

由纤维膜性组织构成。膜迷路依靠纤维束和进入膜迷路的血管、神经等和骨迷路固定。骨迷路和膜迷路之间含外淋巴，猫外淋巴中  $pO_2$  为  $33.9 \pm 12.2$  毫米汞柱。膜迷路内含内淋巴，豚鼠内淋巴中  $pO_2$  为 20~30 毫米汞柱。

(一) 蜗管：是一螺旋形盲管，蜗底接近连合管处的盲端名前庭盲端。蜗管底回的直径约 0.2 毫米。

蜗管外壁的骨内膜增厚，形成弧形隆起，名螺旋韧带。螺

旋韧带的上3/4段，血管丰富，名血管纹。螺旋韧带的内侧有3个嵴突，自上而下名前庭嵴、基底嵴和螺旋嵴。前庭嵴固定前庭膜，基底嵴固定基底膜。螺旋嵴的上皮有分泌功能，其他功能尚在研究中。外淋巴腔中注入辣根过氧化物酶标记的示踪物后5分钟，于螺旋嵴的细胞中可追踪此物，故螺旋嵴可能有吸收功能（Mees 1982）。螺旋嵴上皮含有大量琥珀酸脱氢酶，含量和柯替氏器中的量相近，表示螺旋嵴对氧的消耗量较大。螺旋韧带和体内其他结缔组织一样，年老后逐渐萎缩，影响前庭膜和基底膜的张力，可致“内耳传导性听力障碍”。

蜗管下壁由骨螺旋板和基底膜组成，骨螺旋板在内，基底膜在外。骨螺旋板靠前庭阶侧的骨膜增厚，形成螺旋缘，螺旋缘的上缘呈唇样突起处，名前庭唇。螺旋缘靠近前庭膜处的血管较丰富，血管的体积约占螺旋缘体积的2.8%，和盖膜的供血有关，此外，和血液—内淋巴间的代谢也可能有关（Firbas 1981）。基底膜内侧和骨螺旋板相接，外侧固定于螺旋韧带的基底嵴。基底膜的内侧段较薄，名弓形带，外侧段较厚，名梳形带。在弓形带有螺旋血管。螺旋血管和柯替氏器感觉细胞、支持细胞的氧供应有关。柯替氏器（又名螺旋器）的主要结构位于弓形带上。基底膜约长32毫米，基底膜在蜗底部最窄，约宽80微米，向蜗顶渐增宽，接近蜗顶处最宽，约498微米，一般认为，人类基底膜的宽度，蜗顶部比蜗底部宽4倍。豚鼠基底膜的活动范围，约为该处基底膜宽度的 $\frac{1}{2}$ （voldrich 1982）。固定基底膜的骨螺旋板、基底嵴恰相反，在蜗底处最宽，接近蜗顶处最窄（图2）。蜗底部骨螺旋板约宽2毫米。骨螺旋板上有神经孔和穿孔小管（Canaliculi perforate），耳蜗神经纤维在此处脱髓鞘后通过此孔和管，到达内、外毛细

胞。鼓阶外淋巴沿耳蜗神经纤维周围的间隙和隧道内淋巴相通。

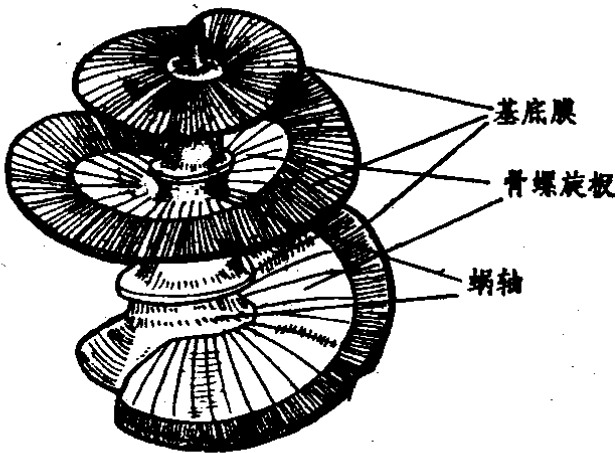


图2 蜗轴、骨螺旋板和基底膜

蜗管内上壁是前庭膜，约厚3微米，和基底膜约成45°角。前庭膜内起骨螺旋板，沿螺旋缘斜向外上方，止于前庭嵴。前庭膜两侧—前庭阶和蜗管侧，均覆盖单层鳞形上皮，分子量较大的蛋白不能透过前庭膜，钾、钠离子按其梯度经前庭膜交换。猫的内淋巴压力增加20毫米水柱，可使前庭膜破裂 (Goodhill 1971)。

(二) 球囊：位于前庭内壁前下部的球隐窝内。

(三) 椭圆囊：位于前庭内壁后上部的椭圆隐窝内。

在144个颞骨标本中，选择在光学显微镜下膜迷路无破裂。

表一 球囊和椭圆囊的容量

|       | 个<br>数 | 容量 (立方毫米)   |            | 近于边长为( )毫米的<br>立方体 |
|-------|--------|-------------|------------|--------------------|
|       |        | 均数±标准差      | 范 围        |                    |
| 球 囊   | 30     | 2.096±0.087 | 1.28~3.11  | 1.280              |
| 椭 圆 囊 | 31     | 8.187±0.320 | 4.93~12.57 | 2.016              |

无扩大者，测量球囊、椭圆囊容量（表一）。椭圆囊容量较球囊大3.9倍。在同一标本中，可以同时测得两个囊的容量者共19耳，求得其相关系数为0.63，因此，得其中一个囊的值，即可推算出另一个囊的值（Iagarshi等 1983）。

椭圆囊距镫骨足板内侧面0.65毫米，球囊距镫骨足板内侧面0.40毫米（Mawson 1979）。

（四）膜半规管：仅占骨性半规管管腔的 $\frac{1}{4}$ 。每个膜半规管均有一端膨大，形成壶腹。

球囊和蜗管有连合管相通，连合管约长0.7毫米，最窄处约0.225毫米。球囊有球囊管，椭圆囊有椭圆囊管，两管汇合后名内淋巴管（也有将球囊管、椭圆囊管合称为椭圆球囊管者）。在椭圆囊和椭圆囊管间有一瓣，名椭圆囊内淋巴管瓣，或名椭圆囊瓣，此瓣由Bast氏最早发现，又名Bast瓣。椭圆囊瓣由二层纤维组织构成，无肌肉，也无神经支配，内层较厚，外层较薄，椭圆囊内压力增加后，可将较薄的外层推开，以利椭圆囊内的内淋巴流至内淋巴管。实验性球囊、蜗管塌陷时，椭圆囊瓣闭合，椭圆囊内的内淋巴不能外流，使椭圆囊、膜半规管仍能维持正常压力、形态及功能。如蜗管、球囊内明显积水，膨大的球囊压迫椭圆囊瓣的外层，椭圆囊瓣闭合，使蜗管、球囊内压力较高的内淋巴不易倒流入椭圆囊，因此，椭圆囊瓣对维持椭圆囊、膜半规管的功能有重要意义（图3）。据25例胚胎材料观察，椭圆囊瓣呈舌形者占88%，呈短棒形者占22%（秦延权1963）。

### 三、内耳的终末器

（一）柯替氏器（螺旋器）：由支持细胞、毛细胞、网状层、盖膜等组成。

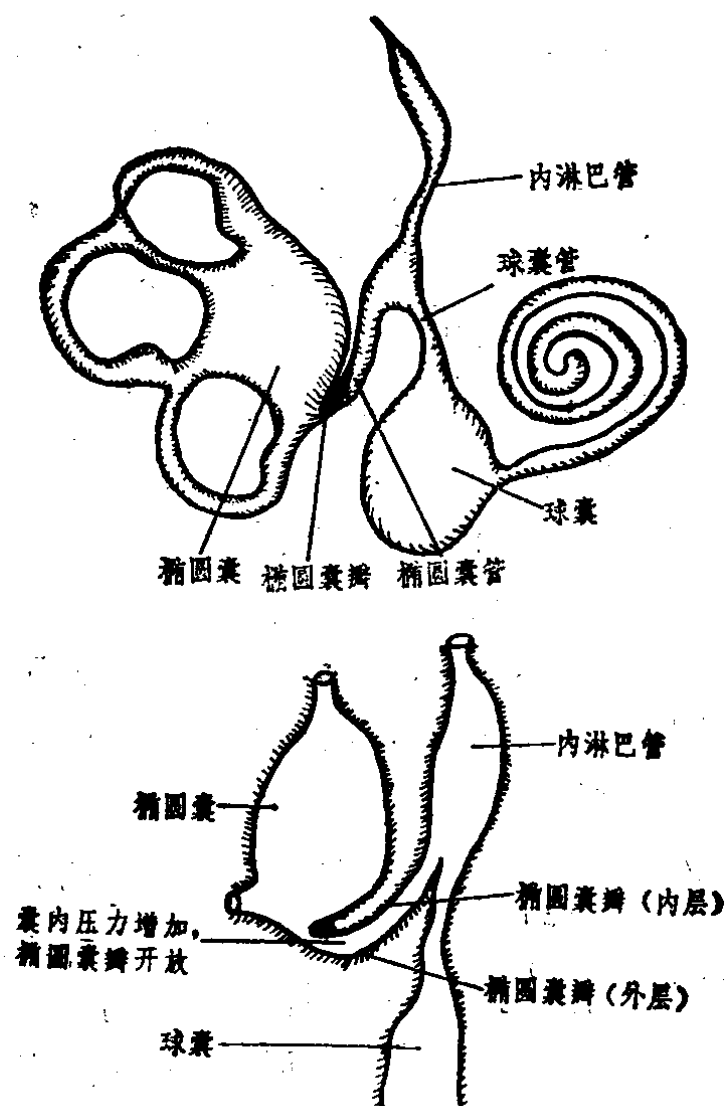


图 3 椭圆囊内淋巴管瓣

**支持细胞：**包括内柱细胞、外柱细胞和其他支持细胞。内柱细胞和外柱细胞的基底部分开，顶部相互衔接，构成三角形隧道，即螺旋器隧道，内含柯替氏淋巴 (Cortilymph)，其化学成分类似外淋巴。其他支持细胞由内向外依次为Deiter氏细胞、Hensen氏细胞、Claudius氏细胞等 (图4)。

**毛细胞：**内毛细胞位于内柱细胞内侧，成单行排列，较小。外毛细胞位于外柱细胞外侧，共3~4列，较内毛细胞约大一倍。外毛细胞间有支持细胞 (Deiter氏细胞)，起支撑作

用，保护外毛细胞。毛细胞呈短柱状，顶部与柱状细胞齐平，基部仅达柱状细胞中段。耳蜗神经纤维经细胞间隙到达毛细胞的基底部。

网状层：薄而半透明，呈网状结构，由外柱细胞的顶部向外伸延，直达Deiter氏细胞的顶部，覆盖全部外毛细胞，外毛细胞的毛由网状层的空隙中穿出。

盖膜：前庭唇向外侧伸延。形成盖膜，由胶状基质和纤维构成。盖膜厚薄不一，内侧与前庭唇相接处细而薄，中间部分最厚，外缘最薄。由蜗底向蜗顶，盖膜的长度渐增加，以和基底膜的长度相适应。

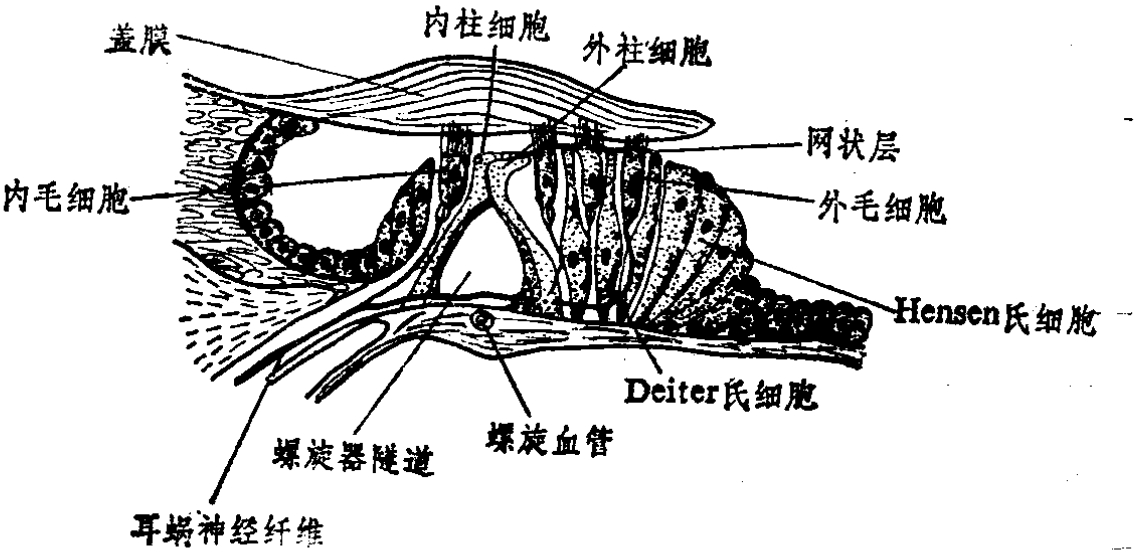


图4 螺旋器

(二) 球囊斑：

(三) 椭圆囊斑：和球囊斑均是前庭神经上皮的增厚区，在其表面为胶质样耳石膜，近耳石膜的表面部分有耳砂，耳砂又名耳石（表二），由碳酸钙、蛋白等组成。耳砂随年龄增加而裂解，由大变小，直至消失。用45c<sub>a</sub>观察耳砂摄取钙的动态改变，球囊斑耳砂和椭圆囊斑耳砂相比，前者摄取Ca<sup>+</sup>的量

较多，故耳砂可除去内淋巴中过多的Ca<sup>+</sup>，或作为Ca<sup>+</sup>的贮藏处，对维持内淋巴环境的恒定有一定重要性。

表二                      球囊斑和椭圆囊斑的异同

|          | 球      囊      斑           | 椭      圆      囊      斑 |
|----------|---------------------------|------------------------|
| 形      状 | 心脏形                       | 卵圆形                    |
| 位      置 | 囊的前内侧                     | 囊的外侧底部                 |
| 大      小 | 2.188±0.064平方毫米           | 3.217±0.098平方毫米        |
| 神经支配     | 前庭神经球囊支                   | 前庭神经椭圆囊支               |
| 斑的长轴     | 和地面垂直                     | 近于和外半规管平行（和前者不是完全垂直）   |
| 感受刺激     | 毛细胞受牵引时刺激最大               |                        |
| 血      管 | 迷路动脉的前庭耳蜗支及前庭支            |                        |
| 结      构 | 支持细胞和感觉毛细胞，上被耳石膜，膜的表面部有耳砂 |                        |

球囊斑、椭圆囊斑的大小，因测量者不同略有差异，球囊斑为2.188~2.44平方毫米，椭圆囊斑为3.271~4.29平方毫米，两者之比为1：1.5~1：1.9（Rosenhall 1972, Igara shi 1983）。

(四) 壶腹嵴：是膜壶腹内横位的峰样隆起，由毛细胞、支持细胞和胶状物质构成。毛细胞是前庭神经壶腹支的纤维。毛细胞的毛纤长，粘集成束，插入胶状物质内。毛细胞顶段及其周围的胶状物质，因位于壶腹嵴的顶部，名壶腹顶，又名嵴帽或终顶（图5），每一毛细胞含有60~100根静纤毛，一根动纤毛，动纤毛较长而粗，和细胞的极化有关。以外半规管为例，内淋巴流向壶腹端时，毛细胞的纤毛向动毛方向倾倒，细胞去极化，内淋巴流出壶腹端时，纤毛向静纤毛方向倾倒，细胞超极化（图6）。上半规管和后半规管壶腹嵴处的毛细胞，静纤毛和动纤毛的位置相反，内淋巴进壶腹时刺激小，眼震向对侧，内淋巴出壶腹时刺激大，眼震向同侧。

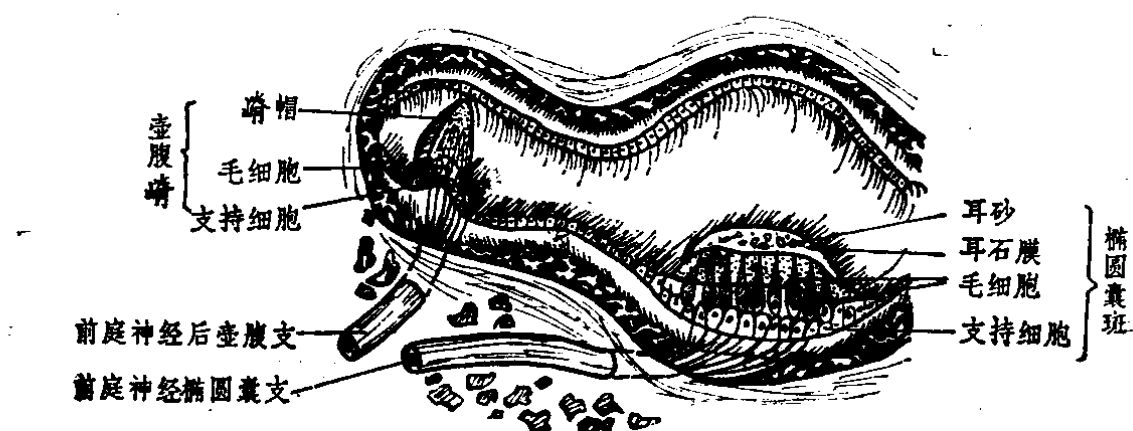
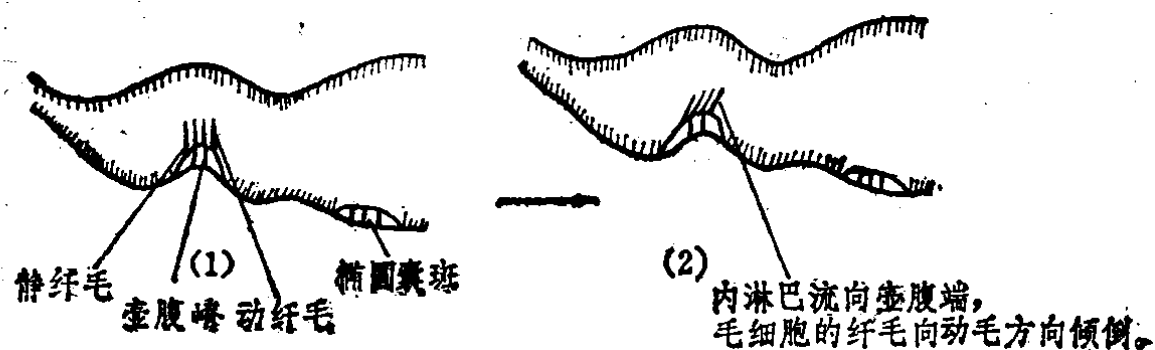
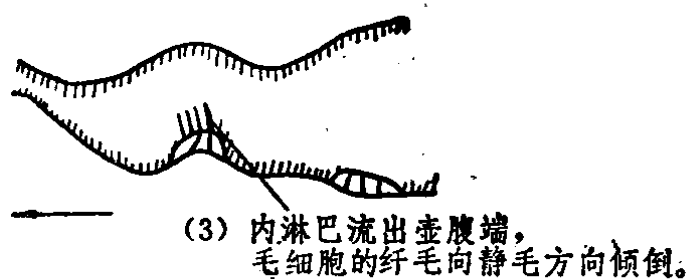


图5 椭圆囊斑和壶腹脊





|        | 图 (1) | 图 (2) | 图 (3) |
|--------|-------|-------|-------|
| 内淋巴    | 无流动   | 进壶腹   | 出壶腹   |
| 细胞膜    | 无改变   | 去极化   | 超极化   |
| 传导物质   |       | 释 放   | 减 少   |
| 神经纤维放电 |       | 增 加   | 减 弱   |
| 神经兴奋性  |       | 增 加   | 降 低   |
| 眼 震    |       | 向同侧   | 向对侧   |

图 6 毛细胞纤毛的倾倒方向和眼震的关系

据 X 线测定法分析，豚鼠干燥的膜迷路中含有大量维生素 A，量为 21.2 微克/克，较一般组织中的含量高 10 倍左右，故国外有用维生素 A 治疗内耳疾病者。

#### 四、内耳的血液循环

内耳血管来自迷路动脉（又名内听动脉），由基底动脉或小脑下前动脉分出。小脑下前动脉呈袢状行走，在其袢状的顶部分出迷路动脉。迷路动脉的耳蜗支呈螺旋状行走，长而弯曲，故耳蜗内血管无搏动，不会发生血管搏动性耳鸣，不会干扰听力。内耳血管对血流有自控作用，对维持内耳血液动力学的恒定有重要作用。

(一) 动脉：迷路动脉分支的名称尚未统一，较为简易的命名及其供血范围为（表三，图7）：

表三 迷路动脉的供血范围

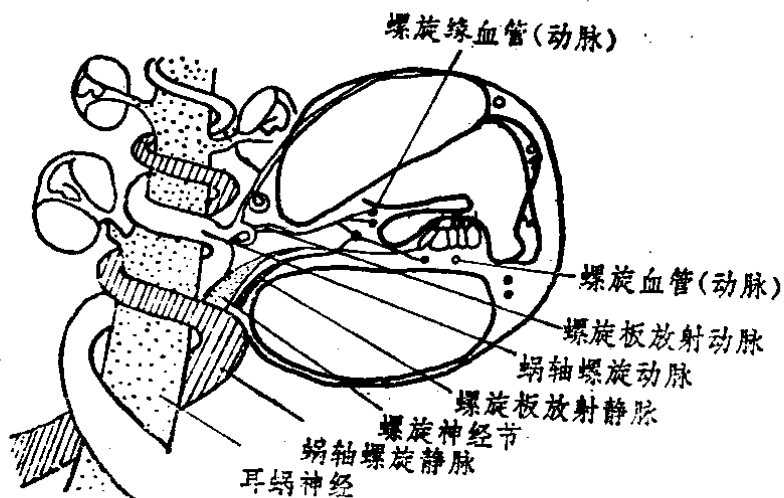
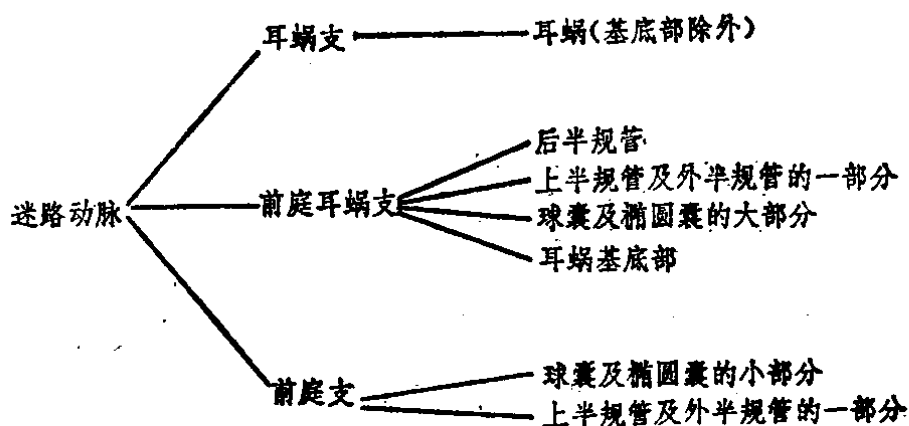


图7 耳蜗的血管和神经

血管纹处的血管，对局部或全身用药均无反应，推测耳蜗血流受蜗轴血管的控制。于人类，螺旋板放射动脉起始部的直径约20~40微米，前庭阶毛细血管的直径约5~10微米。目前对前庭部的血管了解甚少。

## (二) 静脉 (表四) :

## 五、内耳的神经