

新生儿疾病筛查

培训教材

主编 沈晓明
副主编 卜行宽

新生儿 听力筛查



人民卫生出版社

64.04
33
04
·1

新生儿疾病筛查培训教材

新生儿听力筛查

主 编 沈晓明

副主编 卜行宽

编 委 (按姓氏笔画为序)

卜行宽 许政敏 吴展元 沈晓明

张 巍 张德英 金星明 戚以胜

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

新生儿听力筛查/沈晓明主编. —北京:
人民卫生出版社, 2004. 3

ISBN 7-117-05972-9

I. 新... II. 沈... III. 新生儿—听力测定
IV. R764.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 010791 号

新生儿听力筛查

主 编: 沈晓明

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

印 刷: 北京市卫顺印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 5.5

字 数: 120 千字

版 次: 2004 年 3 月第 1 版 2004 年 3 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-05972-9/R·5973

定 价: 9.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前

言

控制人口数量,提高人口质量是我国的基本国策。《中华人民共和国母婴保健法》颁布实施以来,各地依法开展了婚前保健、产前诊断、孕产期保健、儿童保健、新生儿疾病筛查等母婴保健服务。

新生儿疾病筛查是提高出生人口素质减少出生缺陷的三级预防措施之一。新生儿疾病筛查是指在新生儿期对严重危害健康的先天性、遗传性疾病施行专项检查,并进行早期诊断和治疗,目的是减少出生缺陷的发生,提高出生人口素质。《母婴保健法》及其实施办法已明确规定医疗保健机构应逐步开展新生儿疾病筛查,并将其列入母婴保健技术服务项目。目前在我国开展的新生儿疾病筛查项目,包括新生儿代谢性疾病筛查和新生儿听力筛查。据了解国外从六十年代就开展了苯丙酮尿症的筛查。我国开展新生儿疾病筛查起步于八十年代初,首先在上海、北京开展苯丙酮尿症和甲状腺功能低下症的筛查工作。从九十年代初开始,为了逐步推广该项技术,卫生部与世界卫生组织合作,在北京、上海、天津、沈阳、济南、广州、成都 7 个城市开展了新生儿疾病筛查(苯丙酮尿症和甲状腺功能低下症)合作项目。1996 年卫生部又与芬兰合作,在天津、上海、河南、湖南、江西 5 省开展了新生儿疾病筛查人员培训以及实验室检测技术的合作与交流。通过项目实施,引进筛查方法和设备、培训筛查技术人员,使我国新生儿疾病筛查技术不断得到提高,筛查覆盖面也逐步扩大。到 2002 年除个别地区外,新生儿疾病筛查已覆盖全国。

但从各地进展的情况看,新生儿疾病筛查工作存在一些问题,一是筛查工作缺乏统一管理,有条件的医疗保健机构自行开展筛查实验室检测技术,形成在同一地区有几个检测机构,造成资源浪费;二是从事筛查机构未经有关部门审批,筛查质量不符合要求,有的筛查机构只重筛查,不进行阳性病例的追踪随访,没有起到早期筛查的作用;三是有些地方卫生行政部门尚未实行对此项工作的管理和监督。

为了规范新生儿疾病筛查工作,我司组织部分多年从事新生儿疾病筛查管理、实验室检测、筛查质量控制及具有丰富临床经验的儿科、儿童保健、耳鼻喉科专家,编写了一套新生儿疾病筛查培训教材,分《新生儿代谢性疾病筛查培训教材》及《新生儿听力筛查培训教材》。该两本培训教材收集了国内外公认的新生儿疾病筛查最新技术和方法,从事筛查应具备的各种条件、技术要求、质量控制措施

2007/03/07

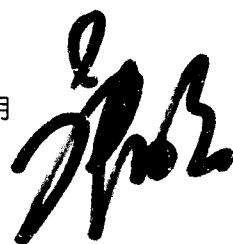
等。参与编写的专家不仅从理论上对新生儿疾病筛查进行阐述,同时结合临床实践对具体操作方法、阳性病例的诊断、鉴别诊断、干预及治疗等进行了详细的讲解。我们认为这两本培训教材内容丰富,通俗易懂,实用性强,有助于规范医疗保健机构开展新生儿疾病筛查技术。

为切实抓好新生儿疾病筛查工作,卫生部将有计划地开展新生儿疾病筛查管理人员和实验室检测人员培训工作,使全国从事该项工作的人员接受规范化培训。该培训教材供各地培训新生儿疾病筛查实验室检测技术人员、管理人员、临床诊断和治疗医务人员使用。

愿新生儿疾病筛查工作在各地卫生行政部门的重视和全国妇幼工作者的努力推动下,不断发展与完善!

卫生部基层卫生与妇幼保健司司长 李长明

二〇〇三年十一月





目



录

第一章 绪论	1
第一节 概述	1
第二节 历史与现状	3
第二章 听觉系统的解剖与生理	7
第一节 听觉系统的解剖	7
第二节 听觉系统的生理	13
第三章 听觉与言语—语言发育	16
第一节 听觉发育	16
第二节 言语发育	16
第三节 语言发育	17
第四章 策略与筛查模式	23
第一节 策略	23
第二节 筛查模式	25
第五章 听力筛查技术	29
第一节 声学基本概念	29
第二节 瞬态诱发性耳声发射	33
第三节 畸变产物耳声发射	35
第四节 自动听性脑干诱发反应技术	36
第六章 新生儿听力筛查中的几个问题	41
第一节 法律及相关问题	41
第二节 健康教育	42
第三节 沟通技巧	43
第四节 伦理教育	44
第五节 筛查结果分析及质量控制	45
第七章 评估技术	48
第一节 基本要求	48
第二节 常用的检测方法	52
第三节 实施方法	59

第八章 干预技术	61
第一节 声放大助听技术	61
第二节 医学干预	62
第三节 康复训练	64
第九章 筛查数据库的建立与维护	67
第一节 筛查数据库的建立	67
第二节 数据库的维护	70
第三节 资料的收集与分析	71
第四节 资料的质量控制	73
第五节 筛查实验评价指标	73
第六节 数据资料的反馈和利用	74

第一章

绪 论

第一节 概 述

一、先天性听力障碍的发病率

听力障碍是常见的出生缺陷。国外的研究表明,正常新生儿中,双侧听力障碍的发生率在0.1%~0.3%,其中,重度至极重度听力障碍的发生率约为0.1%。国内尚缺乏完整的流行病学资料,但现有研究结果与此相仿。

二、新生儿听力筛查的理论基础

正常的听力是进行语言学习的前提。听力正常的婴儿一般在4~9个月,最迟不超过11个月呀呀学语,这是语言发育的重要阶段性标志。而严重听力障碍的儿童由于缺乏语言刺激和环境,不能在11个月前进入呀呀学语期,在语言发育最重要和关键的2~3岁内不能建立正常的语言学习,最终重者导致聋哑,轻者导致语言和言语障碍、社会适应能力低下、注意力缺陷和学习困难等心理行为问题。如果能在新生儿期或婴儿早期及时发现听力障碍的儿童,可通过声放大技术等方法重建其语言刺激环境,使语言发育不受或少受损害。

由此可见,早期发现听力障碍在预防聋哑和语言发育障碍中有举足轻重的作用。但是,用传统的高危家庭登录管理的办法只能发现约50%的先天性听力障碍儿童;通过常规体检和父母识别几乎不能在1岁内发现听力障碍患儿。唯有新生儿听力筛查才是早期发现听力障碍的有效方法,最终实现使先天性听力障碍儿童聋而不哑。

三、新生儿听力筛查的有效性

一些研究已经证明了新生儿听力筛查对早期发现和干预听力障碍,促进听力障碍患儿的语言等神经精神发育是十分有效的。

一项回顾性研究对120名听力障碍儿童进行了4年的随访,这些儿童的听力损害程度轻度至极重度不等。研究结果发现,影响最终语言能力的唯一相关因素是听力障碍发现时间的早晚,而不是听力损害程度。听力损害发生在语言学习期以后的病例,其语言发育程度最好。这一研究结果也为Strong等的回顾性研究证实。

前瞻性研究中最具代表性的是在美国 Colorado 进行的研究。Yoshinaga-Itano 等随访了 150 例不同程度、不同年龄被发现的听力障碍儿童。研究对象的年龄在 12~36 个月,其中约有 50% 的听力障碍在 6 月龄前被发现。在随访期间,以适当的发育和语言量表对所有对象的发育和语言能力进行评价。研究结果发现:

1. 听力障碍在 6 月龄前被发现者语言理解商(receptive language quotient)和语言表达商(expressive language quotient)明显高于 6 个月后被发现者,得分差值达 20 分,有非常显著的统计学意义。听力障碍发现时间的早晚与后来语言发育水平的关系不受性别、是否伴随其他畸形、社会经济状况(SES)等掺杂因素的影响。

2. 不管听力损害的程度是轻度或极重度,只要在 6 月龄前被发现,且患儿的认知能力正常,经过干预后,患儿的语言能力基本上能达到正常水平。

3. 早期发现的轻度听力损害患儿和早期发现的极重度听力损害患儿相比,语言发育水平没有显著差别。

另一项在英国进行的类似前瞻性研究将对象分为 3 组。第一组 5 例系重度和极重度听力障碍者,但在 6 月龄前即被发现,并得到干预。第二组是听力正常的对照组。第三组 12 名也系重度和极重度听力障碍者,但在 2 岁以后才被发现。研究结果是:第一组儿童的语言发育能力接近正常水平(第二组)。第三组的语言发育能力明显落后于第一组和第二组。这一研究再次证明了,早期发现听力障碍是预防听力损害儿童语言发育障碍的唯一重要因素。

四、新生儿听力筛查的意义

目前的医学知识和技术还不能完全预防先天性听力障碍的发生,能使先天性听力障碍的患儿做到聋而不哑无疑对提高出生人口素质,促进优生优育有重要的社会现实意义。新生儿听力筛查是一项利国利民的大好事。事实上,新生儿听力筛查不但有巨大的社会效益,也有明显的经济效益。在我国,一个聋哑儿一生对社会带来的经济负担不低于 30 万~50 万人民币,主要用于特殊教育和各项生活救济。而发现、确诊和干预一个患儿的费用明显低于发病后带来的经济负担,显现出预防医学的经济学价值。

五、新生儿听力筛查的类型

与其他筛查一样,新生儿听力筛查也有全体人群筛查(universal screening)和目标人群筛查(targeted screening)两种。

全体人群的新生儿听力筛查也称普遍筛查,即对每一出生的新生儿都要进行筛查。目标人群的新生儿听力筛查仅对具有高危因素的新生儿进行筛查。由于并不是所有的先天性听力障碍患儿都有高危因素,因此,仅仅对目标人群进行筛查势必会漏诊一些患儿,全体人群筛查应该是努力的目标。只是由于全体人群的筛查成本较高,对组织工作的要求也较高,所以在一些发展中国家,先从目标人群筛查开始着手,随着方法学的逐步成熟和财政资源的日益丰富,再过渡到全体人群的筛查。我国目前总体上要求开展全体新生儿筛查,但在一些条件尚不具备的地方,可先行进行目标人群筛查。

六、新生儿听力筛查的目标

新生儿听力筛查的总体目标是,早期发现有听力障碍的儿童,并予以及时的干预,使其语言发育和其他神经精神发育不受影响或少受影响。新生儿听力筛查的具体目标是:

1. 所有新生儿都应接受听力筛查。在医院出生的平产新生儿应在出生后、在产房内完成听力筛查程序;在医院出生的非平产、需要进行重症监护的新生儿,也应在出院前完成听力筛查;在其他场所出生(包括家庭出生)的新生儿,也要在生后1个月内由相关听力筛查中心进行筛查。

2. 所有未通过听力筛查者,要在3个月内开始相应的听力学和其他医学评估,以明确诊断。

3. 明确为永久性听力损伤者,要在6个月内接受干预。

4. 对具有听力障碍和(或)语言发育障碍的危险因素的,即使通过听力筛查,仍然需要长期连续的随访。对疑及迟发性、进行性、波动性听力障碍,以及神经听觉传导障碍或(和)脑干听觉通路功能异常者,也需要进行长期连续的随访。

5. 在筛查直至干预的全过程中,儿童及其家庭的权益应该通过知情同意的方式得到保障。筛查和诊断的结果与其他有关医疗信息一样,是儿童的私密性资料,应该予以适当的保护。

七、关于敏感性和特异性,假阳性和假阴性

判定筛查方法是否可靠的指标是其敏感性和特异性。敏感性是指尽可能将有问题的对象都筛查出来的能力;而特异性是指尽可能使没有问题的对象都能通过筛查的能力。筛查方法的敏感性和特异性越高,越接近理想状态。敏感性和特异性是一对矛盾,敏感性越高,则特异性越低,反之亦然。

与敏感性和特异性有关的是假阳性和假阴性。假阳性指筛查呈现阳性,但事实上是没有问题的(正常儿);假阴性是指筛查呈现阴性,但事实上是有问题的(患儿)。敏感性低,则假阴性高;特异性低,则假阳性高。筛查方法的假阳性和假阴性越低,则越接近理想状态。和特异性和敏感性的矛盾一样,假阳性和假阴性也互为矛盾,假阴性越低则假阳性越高。

从筛查的实际来看,一般来说,假阴性应该极力避免。但避免假阴性必然以增加假阳性为代价,而假阳性的增加会提高筛查的成本,同时增加当事儿童家长不必要的心理和经济负担。假阴性和假阳性是可以通过设定不同的“通过”标准而调节的。因此,理想的筛查方法和程序应该是假阴性和假阳性间的合理平衡。

第二节 历史与现状

一、新生儿听力筛查的历史

新生儿听力筛查是20世纪70年代首先在欧美国家发展起来的一项医学实用技术,至上世纪末得到飞速发展。1990年,在美国国家教育部和卫生部的资助下,罗得岛首先

成立听力评价中心,其任务是系统评价用耳声发射法筛查新生儿听力障碍的可行性,开新生儿听力筛查之先河。至1997年,全美开展新生儿听力筛查项目总数已经从1990年的4个单位增加到127个,项目遍布于31个州。至2000年春,半数以上州已经颁布要求执行新生儿听力筛查的专门法律。

国内这项工作的起步不算太晚。1989年,北京市耳鼻咽喉科研究所在北京儿童医院新生儿科病房开展以听性脑干诱发电位为主要手段的神经听觉检测的系列工作,开我国新生儿听力筛查之先河。1996年5月起,北京市耳鼻咽喉科研究所和北京市妇产医院等在北京的一些医院及山东省济南市妇幼保健院合作,开展新生儿听力普遍筛查项目。在许多专家教授大量前期技术准备的基础上,1999年,中国残联、卫生部等10个部委联合下发“关于确定爱耳日的通知”中,首次提出,贯彻预防为主的工作方针,把新生儿听力筛查纳入妇幼保健的常规检查项目,并将这项工作明确为卫生部门的工作职责之一。此后,一些省市开始着手准备在辖区内推进这项工作。据对一些政府网站的检索,2001年,浙江省卫生厅发布“浙江省儿童听力筛查及聋儿康复管理办法”和“浙江省儿童听力筛查操作规范”。同年,江苏省也颁发“江苏省新生儿疾病筛查管理办法”,明确将新生儿听力障碍列为新生儿筛查范围,并在全省范围内开展这项工作。2002年,上海市卫生局发布“关于在全市开展新生儿听力筛查工作的通知”,宣布在全市各接产医院同步实施新生儿听力筛查,并制订“上海市新生儿听力筛查和诊治方案”;在实施筛查的第一年,即达到了93%的筛查覆盖率。目前有些省市正在通过在一些医院的试点工作,总结经验,部署推广工作。为了统一新生儿听力筛查的技术规范,卫生部基妇司正在组织专家论证“新生儿疾病筛查工作管理办法”,其中包括新生儿听力筛查。

二、新生儿听力筛查的现状

虽然现阶段以省市为单位的大规模新生儿听力筛查工作尚未在全国范围内普遍开展,但是,对新生儿听力筛查方法学的研究颇多。早期的研究用听觉行为反应的方法进行新生儿听力筛查,目前采用的多是客观的听力评价方法,主要用筛查型听觉诱发电位和耳声发射法。对此,已有一些本土化的研究证实了方法学上的可行性。但现有研究和推广工作中普遍存在以下问题:

1. 研究的规模偏小 国内对新生儿听力筛查的研究已有不少。根据在 www.cnki.com 的中文资料检索,自1994年起,至2002年底,以新生儿听力筛查作为关键词能检索到的文献(含述评、论著、综述等)34篇,以新生儿听力为关键词能检索到的文献111篇。但多数研究是基于一个医院的,研究规模偏小,多数在1000例以下,考虑到先天性听力障碍的发生率约在1%~3%左右,如此小规模的研究所得出的研究结果意义不太大。

2. 筛查的模式单一,但方法各异 现有研究的筛查模式比较单一,几乎所有研究都是在生后5天内、在产妇和新生儿出院前进行筛查而没有研究涉及其他时段的筛查。事实上,有些预防医疗保健网络相对比较健全的城市对42天新生儿访视率已经高达95%以上,而对42天的新生儿进行听力筛查的假阳性率要较最初几天低得多。我国疆域辽阔,各地的文化背景和经济水平相差甚大,因此,真正要在全中国范围内推广新生儿听力筛查技术,必须要有多种模式以供各地根据实际情况进行选择。但是在另一方面,现有的研

究虽然多用耳声发射法(DPOAE或TEOAE),但筛查标准相当不一,需要有一统一的常规和质量控制措施加以规范。

3. 对筛查结果缺乏一致的客观解释 新生儿不能通过听力筛查仅仅表示听力学意义上的可能异常,提示应该进行进一步检查以明确诊断。因此,对新生儿听力筛查结果的解释不能简单地表达为正常和异常,而应该表达为阴性或阳性。否则,容易引起部分家长不必要的焦虑,以致对新生儿听力筛查产生抵触。

4. 多学科协作不够 新生儿听力筛查有赖多学科的协同和合作。根据我国目前多数地区的情况,筛查过程往往有妇幼保健人员实施,听力问题的确诊和干预往往是听力学专家(或耳鼻咽喉科医生)的职责,而后长时间的听力康复(听力—语言训练)则多有康复的专业人员把持。新生儿听力筛查的开展和成效取决于这三支队伍之间的密切合作。然而,目前三支队伍分属不同的条线,三个领域的发展不平衡,即使有些地区三个领域的发展都有一定的基础,也可能因为“各人只扫门前雪”或“越俎代庖”,将新生儿听力筛查这项新生事物推上畸形发展的轨道。

为此建议:

1. 强化政府的组织协调功能和学术团体的作用 在新生儿听力筛查的实施和推进过程中,政府的参与是成败的关键。政府角色的作用是推进立法、全面规划、组织协调。我国政府各级部门正在为推广普及新生儿听力筛查技术积极努力,但由于这项工作的涉及部门多、横向协调的任务重,组织工作的难度远大于新生儿遗传代谢病筛查工作。建议由卫生行政部门牵头,成立新生儿听力筛查推进工作领导小组,把握全局,协调各方,为新生儿听力筛查的顺利开展和推广起到组织保障作用。

在美国的新生儿听力筛查推进过程中,以儿科学会、耳鼻咽喉科学会等学术团体为主体的婴儿听力联合委员会起了十分关键的作用。建议中华医学会下属的儿科学分会和耳鼻咽喉科学分会会同中华预防医学会儿童保健分会等学术团体成立跨学科的新生儿听力筛查联合专家委员会,组织研究、制订标准和技术规范,开展学术交流,为新生儿听力筛查的顺利开展和推广起好学术保障作用。各省市应成立相应的组织、相应专家委员会进行实施过程中的技术支持和质量监控。

2. 总体规划,分步实施 由于我国各地的经济发展水平和卫生资源状况很不平衡,又由于新生儿听力筛查工作的复杂性,推进此项工作的范围和速度应因地制宜、考虑各地的实际情况。对这项技术的推进应该有一个总体规划,力争花5年左右的时间,在试点的基础上,分阶段逐步推进应是切实稳妥的措施。建议第一阶段先制订2~3个方案,选择2~3个省市进行试点,验证所推行的方案在技术上的可行性;第二阶段在10~15个工作基础相对较好的城市推广,在此基础上,根据推广过程中出现的技术和管理上的问题,对原有方案进行再修订;第三阶段再有选择地在全国范围内推广。

3. 关于人员培训 从目前各地的情况来看,参与新生儿听力筛查人员的专业背景各异,业务水平参差不齐,多数人员缺乏系统的专业培训,给质量控制工作带来困难。筛查、诊断和干预、康复三块的培训工作应该作为开展新生儿听力筛查工作的先导,培训工作应齐头并进。筛查的培训工作相对简单,切忌筛查工作的培训结束,诊断和干预、(语训)康复培训还未到位就仓促上马,使筛查阳性的儿童无处就诊,产生不必要的纠纷。建议卫生部基妇司对筛查、诊断和干预、康复三块各认定若干培训中心,统一开展培训工作。

4. 关于人才培养 新生儿听力筛查技术中实施过程中牵涉到多个学科(专业),其中,听力学(audiology)和语言病理学(speech pathology)尚未正式列入高等教育专业目录。目前,听力学工作由耳鼻咽喉科临床医生承担,语言病理学工作由儿童保健科临床医生或康复专业技术人员承担。随着新生儿听力筛查工作的推广和普及,这两个专业的人员需求量较大,将难以满足需求。因此,目前急需要将上述两个专业列入高等教育专业目录,开始从本科层面培养专业人才。

(沈晓明)

第二章

听觉系统的解剖与生理

第一节 听觉系统的解剖

一、耳及听觉神经系统胚胎期发育

内耳:耳迷路分化最早,胚胎第3周,第一鳃沟背侧外胚层增厚形成听泡,第10周内淋巴导管、椭圆囊、半规管、球囊及蜗管形成,第24周后迷路发育完全。

中耳:中耳结构源于第一咽囊,胚胎4~5周发育。

外耳:外耳起源于第1鳃沟和第1、2鳃弓,12周发育成耳廓部分,28周发育成外耳道。

听觉神经系统:在胚胎第3周听觉神经系统已开始发育。细胞繁殖速度每分钟达到250 000个新的神经元。

二、外耳

外耳是由耳廓和通向鼓膜的外耳道组成。

耳廓是由覆有皮肤的带卷软骨板组成,借助肌肉和韧带维持位置(图2-1)。卷曲部分是耳轮和对耳轮、耳屏和对耳屏以及耳甲腔。耳甲腔是通向外耳道的漏斗状凹陷。耳垂是耳廓唯一不含软骨的部分。

新生儿外耳道的软骨部和骨部都未完全发育。1岁以下婴儿外耳道大都由软骨组成。1岁以上儿童外耳道的外三分之一是耳廓软骨的延续部分,内三分之二由颞骨的鼓和鳞部组成,其内界是鼓膜。耳道的软骨段和骨性段有明显的区别。软骨紧附于颞骨之上,软骨间有充有纤维的裂道。这种裂道使感染或肿瘤得以向腮腺之内扩散。耳道软骨段的皮肤含有毛囊,皮脂腺和皮脂腺。

鼓膜位于外耳道和鼓室之间。小儿为圆形,成人呈椭圆形。新生儿至婴儿的鼓膜倾斜

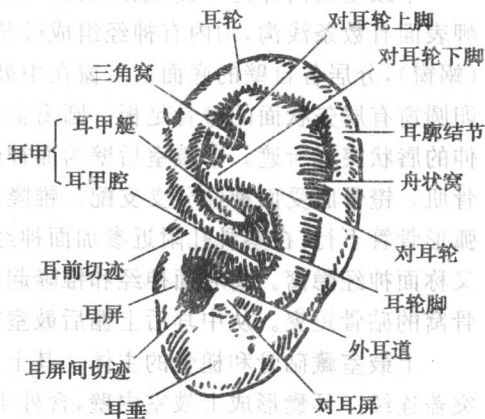


图 2-1 耳廓外形

度接近水平位。1岁以上鼓膜与外耳道下壁和前壁成45~55度角。鼓膜有三层,鳞状上皮层、纤维层和粘膜层。纤维层居中,有环行和辐射的纤维合成,使鼓膜保持形状和弹性。辐射纤维插入槌柄尖的软骨膜和鼓膜周边的纤维环,形成富有功能的圆锥体。环行纤维有少量切向纤维增强构形,却不影响鼓膜的自由振动。鼓膜的这种特殊构造是振动能量的传递的最佳形式。在槌皱襞上方外周鼓切迹的鼓膜部分无纤维层,这部分鼓膜称为鼓膜的松弛膜。较大的鼓膜下部名为鼓膜紧张部。

三、中耳

中耳介于鼓膜和内耳骨囊之间的空腔(图2-2),内含听骨和听肌。中耳附器有咽鼓管和乳突的气房系。鼓膜的上下限恰将中耳的鼓室分成上鼓室、中鼓室和下鼓室。

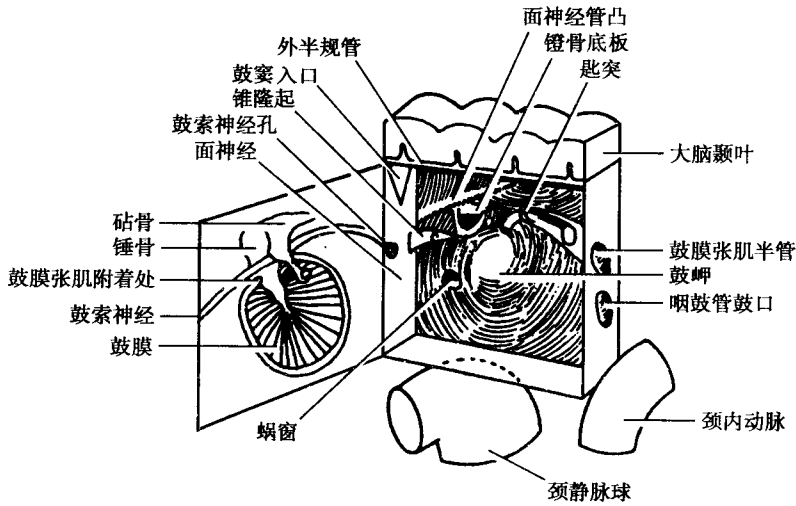


图 2-2 鼓室的六壁

下鼓室是低于鼓膜的浅隙,有杯形气房而使其骨性表面似扇具状。下鼓室底壁盖覆颈静脉球,但偶尔骨面可有裂缝,让颈静脉球突入下鼓室。

中鼓室的内界为耳囊,上限为面神经鼓段。耳蜗基圈的隆丘称鼓岬,为鼓室内壁。鼓岬表面有数条浅沟,沟内有神经组成鼓丛。鼓岬后方上下分别为卵圆窗(前庭窗)和圆窗(蜗窗),分居各自底的底面。二窗在中鼓室后界有弧形深窝相连,此深窝被称为鼓室窦。卵圆窗有居矢状面的镫骨足板。圆窗盖有薄膜,窗膜位置接近水平面,且被自鼓岬向后延伸的唇状突起所遮。中鼓室后壁为面神经下行段骨管,上有圆锥状突起(锥隆起),内藏镫骨肌。镫骨肌受面神经分支支配。锥隆起外侧有孔通过鼓索神经。鼓索神经由此孔径一弧形骨管下行,在茎乳孔附近参加面神经。在临床上中鼓室中最重要的部位是后鼓室窦,又称面神经隐窝。窝居面神经和锥隆起的骨管之旁,外界为鼓环的上下周段,上界为进砧骨窝的砧骨短突。从中耳后上循后鼓室窦可达乳突窦入口,后鼓室窦是病变多发部位。

上鼓室藏砧骨和槌骨的主体。其上壁较薄,是从岩骨延伸而来的突起,称鼓室盖与乳突盖连续。耳囊形成上鼓室内壁,含外半规管隆起和上半规管的壶腹,前居膝状神经节。后者是上鼓室的前界。前壁与槌头之间有一小室,其内可能有颞根气房的入口。上鼓室外界由颞鳞部构成,与外耳道上壁连续。上鼓室向后通过鼓室入口进入乳突窦。鼓室出

生时即存在,婴儿及儿童的鼓室位置较浅。

听骨形成骨性杠杆系统,传递振动的力能至内耳液体。这一传能系统由三根听骨组成:槌骨、砧骨和镫骨。镫砧骨共以槌前韧带至砧骨短突韧带的设想线为轴线,随鼓膜中心(鼓脐)的运动而转动。镫砧骨之间有衔合紧密的关节使这一转动保持协调,并通过砧镫关节,使镫骨形成活塞样活动。槌骨可分为柄、颈、头和前短二突。槌头藏在上鼓室内,槌颈位于鼓膜松弛部的深面,槌柄插入鼓膜内,被鼓膜固有层的纤维附丽。从侧面观,槌骨纵轴是笔直的,但从矢状面观,槌柄内斜,头柄之间有 45° 角。鼓膜张肌腱连接槌柄上端的内面。槌头与砧骨之间关节面的轮廓凹凸相嵌,借助其间的韧带互相扣紧。槌骨靠前上、侧上韧带悬挂:前上韧带止于鼓室盖、侧上韧带位于槌骨短突和 Rivinus 切迹的边缘之间。砧骨有体、短突和长突。砧骨短突通过砧韧带连接砧骨窝,砧骨长突起自槌砧关节附近,与槌柄平行指向下方终止处有直角转向的豆状突与镫骨形成关节。关节面似球形相衔,其间有韧带。槌砧骨有骨膜和真性骨髓腔,关节面和柄端为软骨性。成人镫骨是骨膜和薄骨壳形成的骨架,其头部和足板的前庭面留有软骨。镫骨状似马镫,可分头、颈、前后足和足板。头有杯形的关节面,下连变狭的颈,足呈弓状弯曲,前足比后足更弯,足与扁平卵圆形的足板融合。镫骨颈后面微凸,有镫骨肌腱附着(图 2-3)。

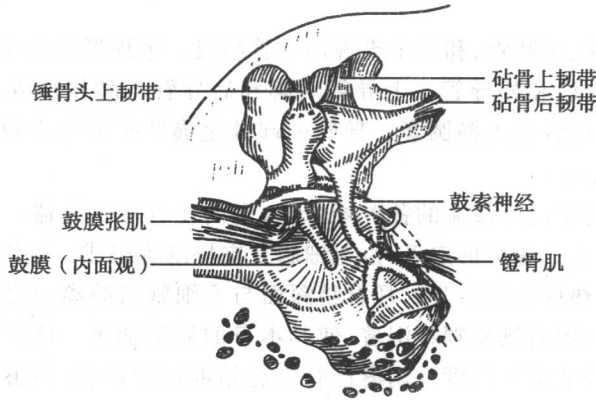


图 2-3 鼓室肌肉与韧带

耳廓和外耳道的感觉神经支来自三叉神经的耳颞支、耳大、耳小神经和吞咽、迷走神经的分支。来自迷走神经的分支称 Arnold 神经。清除耳垢会刺激此神经,造成咳嗽反射。外耳道后上壁的感觉支来自面神经。中耳鼓峡表面布有鼓丛向上与面神经的分支伴行,为岩小浅神经。岩小浅神经穿过颞腔抵颞骨前方,终于耳神经节,支配腮腺。鼓丛有颈动脉神经丛的交感性纤维(钹鼓支)加入。

乳突可气化成一系列气房,向旁中耳和乳突窦扩展。岩骨鼓窦与颞鳞鼓窦相成的骨板,称 Korner 隔。此隔外侧的气房群称乳突组:此隔内侧的气房群称乳突窦组。气房向颞骨扩展的为颞组,颞组气房可与上鼓室沟通。在乳突尖的气房群称乳突尖组。乳突尖气房气化过佳,可在乳突尖深处形成裂口。乳突窦组气房散居在颈动脉管、咽鼓管、岩尖、耳蜗、面神经管和半规管的周围,气房名称可以其围绕的部位命名。其中耳蜗上气房可从内鼓室内壁跨耳蜗上方到达膝状神经节,并与上半规管气房相通。后鼓室气房可在面神经之前与乳突组气房连接。鼓室窦气房可向面神经后方发展。

四、内耳

内耳藏在颞骨岩部内,以耳囊(otic capsule)为壁,可分耳迷路和耳周迷路。耳迷路又称膜迷路,是一条连续的管道和腔隙,内含名为内淋巴(endolymph)的耳液(otic fluid)。耳周迷路为耳迷路外周的骨囊,又称耳囊或骨迷路,内含名为外淋巴液。耳迷路由三个互接的部分所组成:上部前庭迷路、下部耳蜗(cochlea)和内淋巴管、囊(图 2-4)。

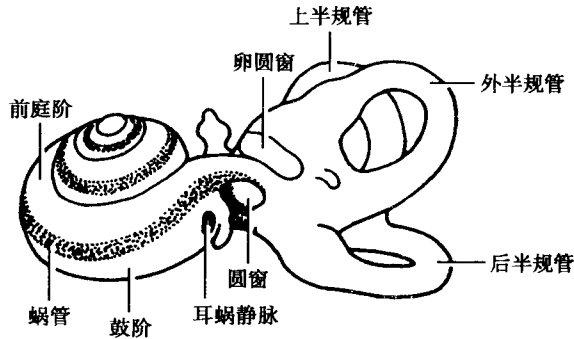


图 2-4 内耳迷路

前庭迷路由球囊、椭圆囊、和三个半规形导管组成。半规形导管平面的位置在岩轴内相互垂直,分别称上、后和外导管。上导管后脚和后导管上脚相合成共同脚后进入椭圆囊,导管的其余诸脚均各自入椭圆囊。导管的起处呈囊状扩大称壶腹(ampulla),内含平衡终器为壶腹脊(crista)。

椭圆囊除可作为半规管液流的蓄贮场所外,囊内还有耳石终器。耳石终器又称椭圆囊斑,位于囊底水平上。囊斑形扁平,由毛细胞及支持细胞组成。毛细胞表面覆盖与毛细胞纤毛紧粘的,胶状垫样的耳后膜。耳石膜深面与毛细胞的游离面之间有隙允许毛细胞纤毛通过。耳石膜内因有钙质颗粒沉着,使其本身的质量加重。椭圆囊导管来自球囊的小管(球囊导管)汇合成内淋巴管。内淋巴管的起始部比较扩张(内淋巴管窦),然后进入耳囊的狭小管道—前庭导水管,此管向后外方向绕至岩骨的背面,后半规管的内侧,并渐扩大,管内有血管丰富的结缔组织包围内淋巴管。在导水管的终末端,内淋巴管扩大,其表面的衬膜变皱形成内淋巴囊的近心部,此部在导水管的骨管内。内淋巴囊远心部衬膜的表面逐渐平滑,位置在岩锥背面的脑膜夹层中,最后终于乙状窦邻近。囊的衬膜有活跃的分秘性的颗粒细胞。

球囊小于椭圆囊,但构造相似。球囊内壁有囊斑,斑的位置垂直,稍微前倾。椭圆囊和囊均被外淋巴包围(囊斑神经穿入处除外)。球囊有小管循前庭底底部加入蜗管(cochlea duct)。小管各连合管(ductus reunies),是耳蜗与迷路其它部分唯一的内淋巴通道。

耳蜗是迷路的下部,如蜗牛盘旋,约 $2^{1/2} \sim 2^{3/4}$ 圈,均长 35mm。蜗管和外淋巴腔组成比较复杂的三个管状隔室为前庭阶(scala vestibuli)、中阶(scala media)和鼓阶(scala tympani)。中阶即蜗管。耳蜗中轴称蜗轴(modiolus)。蜗轴有螺旋状薄板(骨螺旋板)伸出,第八神经的听觉纤维在蜗轴内上行,通过骨螺旋板内的小管终于毛细胞。沿蜗轴螺旋板基部有听觉神经元细胞体集合形成的螺旋神经节。