

Ballenger's Otorhinolaryngology
Head and Neck Surgery

第17版

Ballenger

耳鼻咽喉头颈外科学

小儿耳鼻咽喉科学分册

主编 James B. Snow Jr.
P. Ashley Wackym

主译 李大庆

主审 王正敏



人民卫生出版社

Ballenger耳鼻咽喉头颈外科学 | 第17版

- 耳科学与耳神经科学分册
- 鼻科学分册
- 面部整形与重建外科学分册
- 小儿耳鼻咽喉科学分册
- 喉与支气管食管病学分册
- 头颈外科学分册

策划编辑 姬 放 左 巍
责任编辑 马 瑛 左 巍
封面设计  大漠方图 张亚楠
版式设计 魏红波

销售分类 耳鼻咽喉头颈外科学



人民卫生出版社网站:

门户网: www.pmph.com 出版物查询、网上书店 卫人网: www.ipmph.com 护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

Translation of Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery,
17th edition by J. B. Snow et al.

The original English language work has been published by People's Medical
Publishing House-USA, Ltd.

© 2009 People's Medical Publishing House-USA, Ltd.

2 Enterprise Drive, Suite 509

Shelton, CT 06484, USA

Tel: (203) 402-0646

E-mail: info@pmph-usa.com

Translated into Chinese by People's Medical Publishing House

© 2011 People's Medical Publishing House

Beijing, China

图书在版编目 (CIP) 数据

Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学. 小儿耳鼻咽喉
科学分册/(美) 斯诺主编; 李大庆译. —北京:
人民卫生出版社, 2012. 4

ISBN 978-7-117-15003-3

I. ①B… II. ①斯…②李… III. ①儿科学: 耳鼻
咽喉科学: 外科学 IV. ①R762②R65

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2011) 第 220792 号

门户网: www.pmph.com 出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com 护士、医师、药师、中
医
师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学

小儿耳鼻咽喉科学分册

主 译: 李大庆

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph @ pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 北京蓝迪彩色印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 7

字 数: 283 千字

版 次: 2012 年 4 月第 1 版 2012 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-15003-3/R · 15004

定 价: 55.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ @ pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

Textbook of Otolaryngology, Head and Neck Surgery

Editor-in-Chief
Gall Hargrett

耳鼻咽喉头颈外科学

小儿耳鼻咽喉科学分册

主编 李树生
副主编 王树生
主审 王树生
主审 王树生



人民卫生出版社

Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学

Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery

第 17 版

小儿耳鼻咽喉科学分册

主 编 James B. Snow Jr.
P. Ashley Wackym

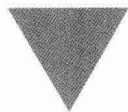
主 译 李大庆
宾夕法尼亚大学医学院耳鼻咽喉头颈外科学系教授
兼基因及分子治疗实验室主任
宾夕法尼亚大学医院耳鼻咽喉头颈外科注册医生
兼耳鼻咽喉头颈外科住院医师临床部主任

主 审 王正敏
复旦大学附属眼耳鼻喉科医院教授
中国科学院院士

副 主 审 江德胜 董震 杨伟炎 唐农章 曹道楠

主译助理 张革化 周水淼

人 民 卫 生 出 版 社



中文版前言

《Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学》首版于 1908 年问世,距今已有一百多年的历史。这本教科书已被译成十多种不同的语言在世界各地发行,但译成中文在中国发行尚属首次。

在我的耳鼻咽喉头颈外科学职业生涯中,教科书是我事业发展的良师益友。在中国,我走进耳鼻咽喉学领域时,获益最大的教科书有萧拭之教授的《耳鼻咽喉科学》,以及由当时武汉医学院第一附属医院耳鼻咽喉科教研组编辑的《耳鼻咽喉科学》(该书现已由黄选兆教授、汪吉宝教授和孔维佳教授等再版成为《实用耳鼻咽喉头颈外科学》)。走出国门之后,Ballenger (美国),Scott-Brown (英国),Paparella (美国),Bailey (美国)以及 Cummings (美国)的耳鼻咽喉头颈外科学教科书一直伴随着我。通过教科书,我们增添了专业知识面;通过教科书,我们寻找到解决临床难题的方案;通过教科书,我们吸取了前人宝贵的经验;又是通过教科书,我们将自己的经验融入其中并传于后人,将自己毕生的探求和心得与后来者分享。耳鼻咽喉头颈外科学领域优秀的教科书使这个领域所有的从业者都受益匪浅,培养出一代又一代耳鼻咽喉科头颈外科学的接班人。

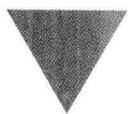
在耳鼻咽喉头颈外科学专业的历史上,到目前为止最具有历史意义的事件是在 1980 年美国耳鼻咽喉科学年会上,我们学科首次从耳鼻咽喉科学更名为耳鼻咽喉头颈外科学。学科名称及其内涵的改变,反映了我们学科在临床、研究和教学等方面超越传统耳鼻咽喉科学范畴的全方位变革。正因为如此,具有百年历史的《Ballenger 耳鼻咽喉疾病》教科书于 1995 年更名为《Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学》(第 15 版)。新的变革带来了新的进展。耳科学/耳神经学、鼻科学、面部整形和重建外科、小儿耳鼻咽喉科学、喉与支气管食管病学和头颈外科等亚专业发展日趋成熟,以及我们对分子生物学的不断深入理解和应用,这些新进展在教科书的百年纪念版(第 17 版)中呈现给读者。

《Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学》是享誉国际医坛的一本巨著。正如本书原作者所述:“《Ballenger 耳鼻咽喉头颈外科学》的百年纪念版所有章节的内容都经过严格筛选,全部是由在各领域中做出过重要贡献,具有权威性和代表性的杰出专家进行写作。”为了保证中文版能够真正地反映百年纪念版原著的权威性,我十分荣幸与一百多位中国耳鼻咽喉头颈外科学杰出的专家教授以及学科带头人,包括香港和台湾的同仁一起翻译这部巨著。非常感谢主审王政敏院士、副主审江德胜教授、董震教授、杨伟炎教授、唐平章教授、曹谊林教授,主译助理张革化主任医师、周水森教授以及编委会所有成员和编译者的宝贵贡献。同时也由衷感谢我的朋友、本书原作者 JAMES B. SNOW 教授和 P. ASHLEY WACKYM 教授给我的鼓励与支持。最后我还要感谢人民卫生出版社及其美国分社的支持与帮助。

衷心希望这本教科书的翻译出版,能够促进中美耳鼻咽喉头颈外科学界的沟通与交流,促进中国耳鼻咽喉头颈外科的进一步发展,使更多的病人受益。

限于时间和经验,错误之处在所难免,恳切希望广大读者与同道予以指正。

李大庆 医学博士



原著序言

一百年前,美国伊利诺伊大学内外全科医学院的 William Lincoln Ballenger 著下一部传世经典——《Diseases of the Nose, Throat and Ear》。第 17 版延续了它的传统,即用简明扼要的文字配以充足的全彩说明图。正如原作者在第一版的序言中写的那样,编创人员竭尽全力囊括一切应该可以从教科书图册中找到的材料。

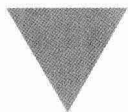
编辑们将本版扩充到 101 个章节,以提供全面的耳鼻咽喉头颈外科领域的信息。他们不仅邀请精通某一领域以及在此领域中发表过可靠、权威的论文专著的专家担任作者,而且在编写中注重提供诊疗方法以及这些诊疗方法背后的理论依据。

贯穿始末的彩色说明图为本书增添了使之脱颖而出的新维度。色彩的运用不但形象传达了很少能从文本中得到的信息,更增添了书的表现力,而丰富的说明图则延续了 Ballenger 想要在文本中加入图册的想法。

六大板块不仅在广度上涵盖了耳鼻咽喉头颈外科的所有方向,而且在每个方向上都有深入的解析。正如它在过去一百年里做的那样,这本书将为耳鼻喉,头颈外科医生提供坚实的信息基础。

Richard A. Chole, M.D., Ph.D.

译者:朱涵菁,李大庆,医学博士



原著前言

我很荣幸能有机会与 John Jacob Ballenger 一起参与《Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery》最近几版的创作,还能和 Phillip Ashley Wackym 合作编辑出版本书百年纪念版。此第 17 版的核心内容,是 21 世纪初分子医学的发展及其在发病机理的研究与临床治疗中发挥的重要作用。所有章节的内容都经过严格筛选,全部是由在各领域中做出过重要贡献,具有权威性和代表性的杰出科学家进行写作,以保证每一部分的真实性与权威性。此次再版的主要目标,是要让本书以精练的语言涵盖包括听觉障碍,平衡失调,嗅觉障碍,味觉障碍,发音障碍及语言障碍等在内的耳鼻喉、头颈外科疾病的重要信息。过去 10 年中,大量国际合作加深了对疾病病症的理解和分类,并且以此为基础达成了在病人管理上的诸多共识;这些成果将会在本书不同章节得以体现。本书旨在为相关领域的读者提供全面而有效的当代医学知识。出版商 Brian C. Decker 和他工作能力杰出的团队也为本书的再版做出了极大的贡献,是他们竭力缩短了本书从创作到印刷的时间。最后,我要将我最真挚的感谢送给拥有非凡领导力、创造力及才智且工作全面刻苦的 Ashley Wackym 以及所有相关编创人员(编辑,作者,插图),是他们的努力成就了这本百年纪念版,给读者带来知识、愉悦与启迪。

James B. Snow, Jr., M.D.

译者:朱涵菁,李大庆,医学博士



原著导言

一百年,是比我们绝大多数人生命都长的一段时间。当我收到邀请和 Dr. James B. Snow Jr. 一起担任《Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery》第 17 版的编辑时,我特意阅读了 1908 年发行的第 1 版的摹本(William Lincoln Ballenger 著)。抚卷而思,比较与思考这一领域近年来取得的成就以及这一学科未来可能遇到的挑战,我认为现在修订再版这一巨著恰逢其时。我即将迈入不惑,已然担纲系主任十年,正处于职业生涯的中段。Jim Snow 当年是我的导师和榜样,帮助我取得了我今天的成就。如今,正当壮年的我有机会可以一如导师当年,为相关领域的读者提供相对及时而完整的信息,我很高兴 Jim Snow 能够邀请我和他一起担任本书新版的编辑。Jim 作为带领我走过这一阶段的最佳人选,他有才华,做事有条理,思维缜密,而且愿意反思。他对我而言,一直是个苛刻却诚实的评论家,一个热情的支持者,一个长者。我永远感激 Jim,正是他把我在与 Paul Ward, Brian McCabe, Bruce Gantz 和 Vicente Honrubia 合作中历练出的判断能力和分析能力带到一个新的高度。通过建立良好的合作关系,我们直言不讳,彼此信任,齐心合力为本书的创作尽自己绵薄之力。他坦诚相待,使得我们的工作有条不紊进行,而这也是使本书成为独一无二的巨著的重要原因。然而,在本书的编制过程中,Jim 的生活出现了巨大的震荡。他 53 岁的妻子 Sallie Lee Ricker Snow 与癌症英勇抗争,最终安详离世。她和蔼可亲,体贴入微,积极参与我们编书的过程。她的离世实在令熟知她的我们难过。

阅读本书的第一版会给人一种惊奇的感觉。我们的前人在想什么?对他们而言,临床上最大的挑战是什么?他们又是如何推动这个领域发展的?一个世纪前的世界究竟是什么样的?

1908 届诺贝尔生理或医学奖给予了俄罗斯的 Ilya Ilyich Mechnikov 和德国的 Paul Ehrlich,以此表彰他们在免疫学研究上取得的成就。那一年还有许多值得关注的事件:象征纽约的彩球首次从时代广场的高空中落下;英国 Baden-Powell 将军创立了男童子军;丹麦、德国、英国、法国、荷兰和瑞典共同签订了北海协议;人们庆祝首个母亲节;卢西塔尼亚号创纪录地以 4 天又 15 小时越过了大西洋;Robert E. Peary 从纽约启程开始了他的北极探险;保加利亚宣布从奥斯曼帝国独立;Henry Ford 推出了 T 型车;Albert Einstein 提出了光量子理论(光子说)。显然,我们的世界发生了巨变,而本书的第 1 版和第 17 版也是如此。

虽然在和 Jim 共同设计编辑本书的两年需要持之以恒的、有组织的辛勤工作,但我依旧觉得十分荣幸能参与这本百年纪念版《Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery》的创作。我希望所有使用本书(无论是纸制还是电子版)的读者,都能从中学到知识;更希望有更多的病人能从书中的信息中受益。

P. Ashley Wackym, M.D.
译者:朱涵菁,李大庆,医学博士



计量单位换算表

本书为反映其英文原版之风格,并且避免反复换算带来不必要的计算错误,保留了部分英制计量单位。鉴于我国推广使用法定计量单位之要求,现将这些单位与法定计量单位的换算关系列表如下。本表仅供参考。

英制单位(符号)	法定计量单位(符号)	换算关系
磅(lb)	克(g)	1lb=453.59g
英尺(ft)	米(m)	1ft=0.3048m
英寸(in)	米(m)	1in=0.0254m



目 录

小儿耳鼻咽喉科学.....	861
62 小耳畸形,外耳道闭锁和中耳畸形.....	861
63 口腔解剖和生理.....	871
64 口腔、口咽和鼻咽部疾病.....	877
65 头颈深部间隙感染.....	885
66 儿童睡眠呼吸暂停.....	890
67 机器人手术,导航系统和手术模拟.....	899
68 婴幼儿呼吸道管理.....	908
69 先天性喉畸形.....	920
70 头颈部先天性畸形.....	937
71 生物膜及其在耳和呼吸系统感染中的作用.....	948
索引.....	[1]



小耳畸形,外耳道闭锁和中耳畸形

Simon C. Parisier, MD Jose N. fayad, MD Charles P. Kimmelman, MD

Anthony P. Sclafani, MD George Alexiades, MD

译者:陈晓巍 单昕吉 樊悦

先天性耳畸形的孩子一辈子都要承受听力和交流障碍,并且生活在面部畸形带来的阴影中。如果同时伴有前庭功能缺陷,还可能出现运动发育迟缓。他们通常还伴有下颌骨发育不全等其他面部和骨骼的畸形,包括脑神经和颅内神经系统功能异常。心理因素也不容忽视,包括父母的自责,同龄人的嘲讽和“与众不同”造成的自卑感。教育 and 经济方面的机会对这些有听觉缺陷的孩子都相对较少。正确的解决方法是需要患儿家长正视以上问题,认识到目前的治疗还存在一定的局限性。不仅家长,患儿在合适的时候也应该认识到这些问题。

外耳道闭锁和小耳畸形的胚胎学

在 3~4mm 大的胚胎中(3~4 周),听器发育的第一个标志是与第四脑室相对的头部外侧外胚层增厚,第一和第二鳃节结构和耳基板的形成。耳基板首先内陷形成小凹,之后形成与其原表面分离的听囊。听囊形成内耳的膜结构,胚胎 6mm 大时内淋巴管首先发育,胚胎发育至 15mm 大时半规管和耳蜗开始形成(6 周)。第三个月末,耳蜗的螺旋结构发育完全。

脑神经进入听囊诱发神经上皮的形成,维甲酸在这个过程起到重要的作用。维甲酸受体在 Corti 器发育过程中特异性表达;影响维甲酸代谢的药物如异维甲酸导致包括内耳畸形在内的胚胎畸变^[1]。

耳蜗前庭神经节由耳基板上皮发育而来。神经纤维不仅影响感觉细胞的形成也决定内耳的发育^[2]。

内耳的膜结构在形成过程中被包在一个软骨囊里,最终形成颞骨岩部。同时,第一咽囊来源的结构在靠近听囊的位置单独发育。胚胎 3~4mm 时,咽囊开始形成并逐渐扩大形成咽隐窝,最终形成咽鼓管、中耳腔和乳突气房。第三腮弓上移至隐窝水平,其血管(颈内动脉)走行于咽鼓管的背侧。这种走行关系有诸多的变异,导致颈内动脉向外侧移位至中

耳腔。在成人异位的颈动脉可被误认为中耳肿物,例如血管瘤。

胚胎 3~4mm 大时咽囊开始发育,在初起颈部发育的外表面相应的小沟开始发生。第一鳃裂逐渐深陷,直至接近咽隐窝,仅由将要形成鼓膜中间纤维层的中胚层的薄层分隔。随后,当胚胎 30mm(8 周)大时,原始外耳道被外胚层阻塞。21 周时,外胚层被吸收,此时具有毛发和腺体的外耳道再度形成。耳道发育过程中的畸变会导致外耳道闭锁、外耳道迂曲或纤维或骨质缺损。由于中耳结构发育的独立性,鼓室腔和听骨可以是正常的。

外耳道形成过程的缺陷可能与耳廓发育异常有关。耳廓是在胚胎 8~11mm 时由 6 个中胚层的丘状突起发生。这些丘状突起环绕第一鳃沟入口周围。第一腮弓软骨(Meckel 软骨)形成耳屏及耳轮脚上部;耳廓的其余部分由第二腮弓软骨(Reichert 软骨)发育而来,也有观点认为除了耳屏,耳廓其余部分均由舌骨弓(hyoid arch)发生而来。发生过程中的耳廓最初从面部较低的位置向颞骨区域上移,这种移动伴随着第一和第二腮弓的融合。最初耳廓以水平轴方向位于前部,随着腮结构的发育向下方面部的外侧移动,此时它的水平轴转动,更趋向于形成直角。鳃裂发育畸形阻碍这种移行,使耳廓位置较低且呈水平位(图 62-1)。

当中耳形成时,间充质填补第一咽囊和咽裂之间的空隙。在 8mm 胚胎(6 周)中,部分结缔组织浓缩形成锤骨柄;直到软骨听囊发育完全,鼓室腔上方才开始扩大。第一咽囊扩大使得听骨被内胚层上皮包裹。听骨主要由第一和第二腮弓的间充质发育而来。第一腮弓形成锤骨头和砧骨体,第二腮弓形成锤骨柄、砧骨长突、镫骨上部结构和足板外侧。足板内层由听囊发育而来。镫骨闭孔围绕镫骨动脉形成,即使镫骨变大时闭孔也通常保持原来大小。若血管发育过程中的变异使得动脉膨大,会造成镫骨活动障碍而导致传导性耳聋。当第一咽囊继续延展以形成颞骨时,鼓室、乳突气房和岩椎气房也开始形成。大多数乳突

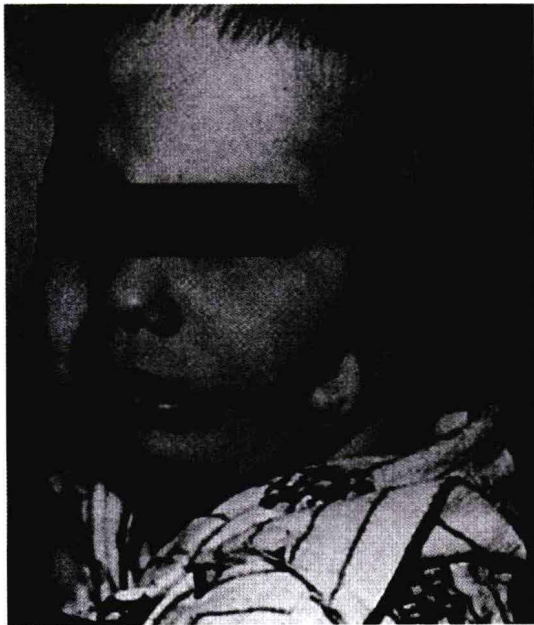


图 62-1 此患儿耳廓没有移行自低水平位

的发育在出生后开始,中耳发育的异常停止导致颞骨的气化不良。

面神经的发育与中耳及内耳结构的发育密切相关。镫骨的胚基靠近第Ⅶ对脑神经,面神经将内间充质分为外表层(laterohyale),镫骨原基和内表层(interohyale)。内表层(Interhyale)形成镫骨肌腱,外表层(laterohyale)形成咽鼓管骨部和岩锥。因此,镫骨的发育与面神经发育密切相关。镫骨发育异常常合并面神经畸形。面神经与中耳结构的发育关系使得中耳畸形通常伴有面神经走行的异常^[3,4]。耳的发育还将在第2章“耳的发育”中介绍。

外耳道闭锁的病因学

多种已知的遗传缺陷或宫内感染(风疹、梅毒)所致的获得性胚胎期病变、缺血性损伤(颅面短小畸形)或中毒(反应停、异维甲酸)均可导致外耳道闭锁和小耳畸形。

我们已经逐渐了解了内耳畸形(如 Usher 综合征、Waardenburg 综合征和神经纤维瘤病)的分子生物学机制,而对于外耳和中耳畸形的基因与疾病的认识仍然是一片空白^[5]。外耳道闭锁在新生儿中发病率约为 1/20,000。虽然内耳和中耳是独立发育的,仍然有 12% 至 50% 的内耳和中耳畸形并存。所有外耳道闭锁病例中双侧占 30%,男性比女性多见,右耳外耳道闭锁较左侧常见^[6]。

小耳畸形发病率约为 1/7000,可与外耳道闭锁同时发生。发育过程中第一、第二腮弓融合的失败导致小耳畸形。男性(2/3)及右耳(60%)的发病率较高。10% 的病例为双侧发病。出生前母系遗传与小耳畸形的发生无关。

患有小耳畸形的孩子应该检查是否患有颅面短小畸形和其他第一或第二腮弓的畸形,应在患儿幼年时与颌面外科医生合作共同评估,为患儿重塑比较对称的面部。

毫不奇怪,足以导致外耳道闭锁的严重的胚胎发育障

碍,通常也会影响其他器官的发育。外耳道闭锁的患者以下器官或系统可有异常,如:脑颅缺陷(Crouzon 病或颅面骨发育不全)、中枢神经系统(智障)、口腔(第一第二腮弓综合征)、眼睛(Goldenhar 综合征)、颈部(鳃裂瘘管)、CHARGE 综合征(眼缺损、心脏缺陷、后鼻孔闭锁、生长缓慢、生殖泌尿系统缺陷和耳畸形)、Treacher Collins 综合征(下颌骨颜面发育不全)、Duane 综合征(外展神经麻痹伴眼球内陷)、VATER 综合征(早期中胚层迁移障碍导致椎骨缺陷、肛门闭锁、气管食管瘘、肾脏缺陷和生殖器官畸形)、Pierre Robin 综合征。导致外耳和中耳畸形的染色体异常包括 Turner 综合征和 13-15、18、21 和 22 三体综合征^[7]。

非综合征性的耳畸形通常不是家族性的。应该仔细寻找其他部位的先天性发育异常,有些畸形,如肾发育异常,一般在早期无临床表现。还应做染色体检测。通过近期的人类基因组工程,人们对基因及其表达产物的认识有了一定发展,基因学研究可以为许多疾病的治疗及预防提供新的途径^[8]。与耳畸形有关的基因和分子机制研究在第2章《耳的发育》中介绍。

诊断及评估

较为严重的小耳畸形,在检查外耳时就可明确作出诊断。根据畸形程度,将小耳畸形分为3级。Ⅰ级:耳廓发育,结构大致正常,但形态不佳(图 62-2)。Ⅱ级:只有耳轮痕迹而发育不全,但耳尚为正常发育(图 62-3)。Ⅲ级:仅有一个不定型的皮赘^[9](图 62-4)。Ⅲ级小耳畸形可被进一步描述为残余耳甲或残余耳垂。典型的残余耳垂是一块外包纵行皮肤的畸形软骨团,向下延伸为软组织 and 皮肤。残余耳甲型的小耳畸形除了上述结构,还有一个作为原始耳甲腔的盲袋。在发育的各个阶段,也存在许多的形态学变异。耳廓可充分形成

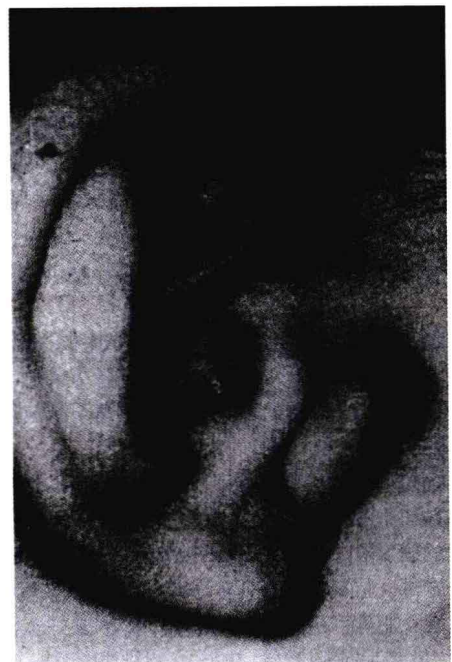


图 62-2 这是一例Ⅰ级小耳畸形合并外耳道闭锁。耳廓大小及解剖标志大致正常。可见耳屏前副耳

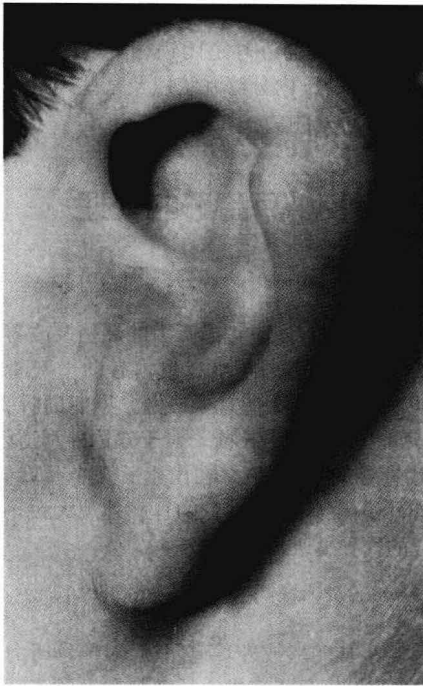


图 62-3 这是一例Ⅱ级小耳畸形。耳廓体积小,形态存在。耳轮形状良好而下方和上方的对耳轮未发育

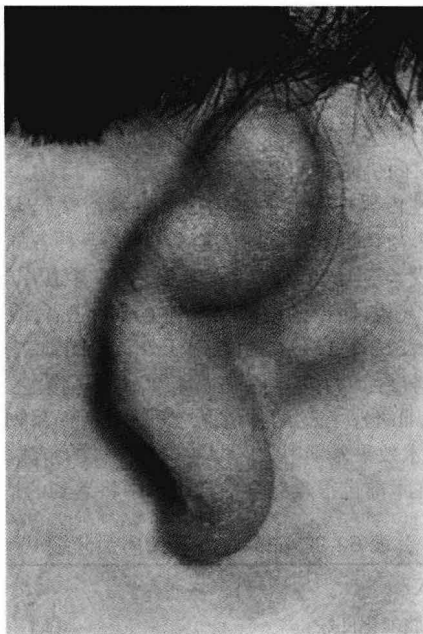


图 62-4 这是一例Ⅲ级小耳畸形。在正常耳廓的位置上可见皮肤和软骨形成的无定形的结节

但其横行和向下方延伸。有时候会有耳廓赘生物(有或没有软骨的耳屏前副耳)和耳前瘘管。外耳道可有不同程度的狭窄或闭锁^[10](图 62-5)。在外耳道闭锁的病例中,鳞状上皮的包裹可形成侵蚀骨质的胆脂瘤。

Schuknecht 观察到 7 例先天性耳道狭窄的病例全部患有胆脂瘤,而在 11 例外耳道部分闭锁和狭窄的病例中仅有 3 例患胆脂瘤^[11]。50 例外耳道完全闭锁的患者仅有 2 例患胆脂瘤。

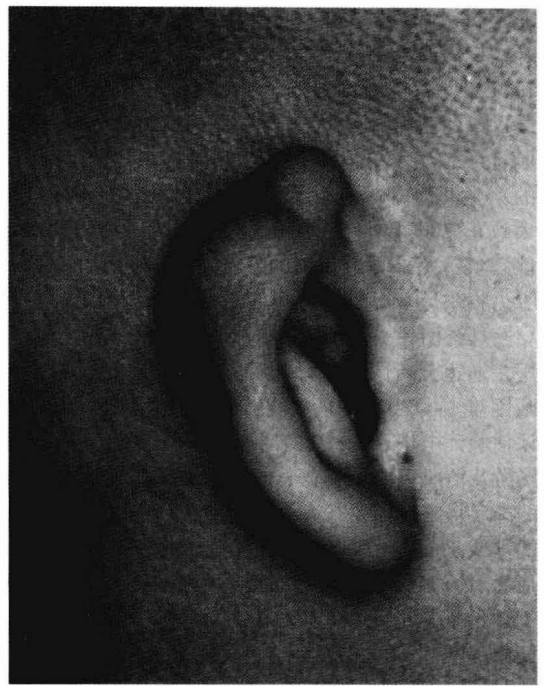


图 62-5 这是一例Ⅱ级至Ⅲ级的小耳畸形。耳廓上 1/3 形态发育较差,有一个可能由第一腮弓畸形导致的耳前凹。由第二腮弓发育的外耳下部形态相对正常。外耳道狭窄,导致继发的胆脂瘤

单纯的鼓室发育异常患者鼓膜和外耳可以正常。对于有传导性聋而电耳镜检查正常的患者,要考虑为听骨畸形(表 62-1)。涉及镫骨、砧骨和锤骨的各种发育异常均可造成听骨链固定。听骨发育不全可导致听骨链不连贯,通常包括砧骨和镫骨弓。第一和第二腮软骨衍生物异常导致的听骨畸形通常可手术修复(见表 62-1, I 组和 II 组)。然而听囊畸形导致的镫骨固定,特别是与面神经变异相关时,则不能进行外科矫正(见表 62-1, III 组)。产生镫骨固定的听囊异常有内耳与蛛网膜下腔的异常交通。在这样的病例中,外科手术对镫骨的操作会导致脑脊液漏。中耳的血管畸形也很常见,例如高位颈静脉球、持久不变的镫骨动脉和颈动脉的异常走行^[12]。

表 62-1 外耳道开放、鼓膜活动的伴有传导性聋的先天性中耳畸形

I. 听骨链固定
a. 镫骨固定
1. 环状韧带缺陷
2. 锥突狭长、镫骨腱骨化
b. 锤砧固定
1. 锤砧骨与上鼓室外侧融合
2. 砧骨体、锤骨头与上鼓室内侧融合
3. 锤骨前韧带骨化
II. 听骨链不连续
a. 镫骨弓缺如
b. 砧骨豆状突缺陷
c. 砧骨长突缺陷
III. 鼓室和面神经异常
a. 卵圆窗和圆窗发育不全
b. 面神经遮盖卵圆窗
c. 高位颈静脉球遮盖圆窗龛

需要行 CT 检查以进一步确定结构异常^[13]。幼童如不能配合检查需要给镇静药物。图像需要 1.5mm 或 1mm 间距以 1.5mm 层厚骨窗增强扫描。虽然冠状位或矢状位的图像可以通过重建获得,仍然最好轴位和冠状位都做。三维重建可使颞骨形态显示更立体化^[13,14]。所有小耳畸形或外耳道闭锁的新生儿应常规进行听性脑干诱发电位(ABRs)检查。耳道大致正常的小耳畸形患者可表现由听骨链畸形导致的传导性聋。单侧外耳道闭锁的患者,其外观正常的对侧耳也常伴听力损失。双耳受累的患者可造成掩蔽困难,与一侧耳患传导性耳聋而另一侧耳患感音神经性聋的情况类似。可通过使用多通道分析同侧和对侧反应,决定 I 波的偏向性,来解决掩蔽困难^[15]。当患儿稍大能够配合行为测听,可通过行为测听评估验证电生理的检测结果。大于 1 岁的患儿可行条件性声场游戏测听以协助量化总的听力水平。对于外耳道大致正常的患者最终还需要行有掩蔽的纯音和言语测听。对外观正常的耳或 Treacher Collins 综合征造成的多处畸形和颅面短小畸形患者行声导抗和镫骨肌反射检查很有意义。CT 检查有助于评价外耳道闭锁程度、闭锁板厚度(图 62-6A)、中耳及乳突气化程度、下颌关节窝距乳突的距离、面神经在颞骨中的走行、锤骨及砧骨的位置和某些情况下镫骨及卵圆窗是否存在(图 62-6B)。然而卵圆窗和圆窗细微的结构通常难以显示。CT 还可明确显示无临床表现的胆脂瘤及内耳的骨性结构。

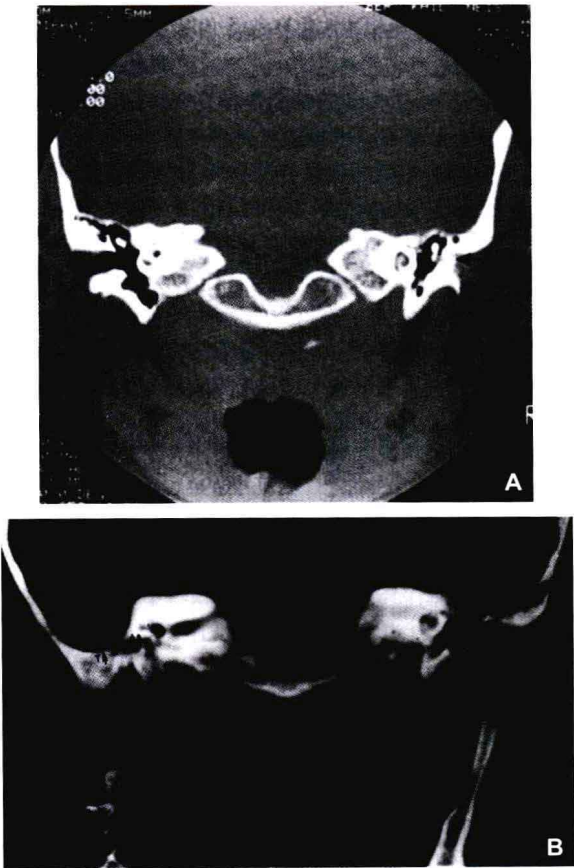


图 62-6 (A) 冠状位的 CT 平扫显示骨性闭锁板(箭头)。中耳腔气化正常。(B) 冠状位 CT 扫描显示一个位置较低的盖板(T),影响外耳道的发育。中耳腔未发育。一个原始未气化的鼓室(A)。这例病例禁忌行外耳道闭锁手术

耳科医师对其他器官系统的功能也应予以评估。例如,常导致呼吸道阻塞的与外耳道闭锁相关某些综合征涉及的下颌和喉部;心脏、肾、内分泌系统以及某些经过选择的病例的免疫系统等应予检测。

外耳道闭锁及小耳畸形的处理

非手术治疗

对于低龄患儿,首先应考虑听力的评估及改善。当患有耳畸形时,之前简略提过的 ABR 技术有助于判断听力损失类型及严重程度,这项检查应尽早做。早期助听、听力训练和言语治疗可以提高言语技能。对于双侧外耳道闭锁患儿,可尽早佩戴骨导助听器,最好在出生后几个月就佩戴^[16-18]。对于一侧外耳道闭锁、传导性聋的耳廓外观大致正常的婴儿可佩戴适合的气导助听器。

手术治疗

对于单侧小耳畸形或外耳道闭锁,对侧耳听力正常的患儿,手术不急在于儿童期完成。耳廓外观大致正常而双侧外耳道闭锁的患儿,可在年龄较小时进行重建手术。对于小耳畸形合并外耳道闭锁的患儿,应等耳廓再造完成后再进行外耳道再造和听力重建。通常小耳畸形的手术需要获取下段肋软骨作为软骨支架移植。患儿 5~6 岁时肋骨发育得较好可提供足够的供体。对于双侧耳,很多专家建议将听力重建的时间推迟至 5 岁,待乳突气化完全后再进行手术治疗^[11]。经常发生上呼吸道感染和有咽鼓管功能障碍的患儿,听力重建手术的时间也需要推迟。

先天性传导性聋的手术治疗 手术治疗先天性传导性聋成功与否与畸形的不同类型有关,因为各种各样的畸形都可能存在^[10]。对于单纯的听骨畸形,而外耳道开放、鼓膜完整、中耳腔气化、面神经正常及镫骨活动的患者,听力重建的效果很好(表 62-2, I 级)。相反,对于外耳道闭锁、中耳腔狭窄气化差、面神经走行变异而遮盖卵圆窗的病例,术后效果差(见表 62-2, III 级)。在这两种情况之间还伴有一系列其他各种畸形,其手术效果差别很大。即使用最先进的精致成像技术,耳科医生在术前也很难完全估计手术中将遇到的情况^[19]。

表 62-2 先天性外耳道闭锁分级

I 级
a. 中耳腔气化良好
b. 卵圆窗发育完善,镫骨活动
c. 面神经不遮蔽卵圆窗
II 级
a. 中耳腔气化、中耳腔狭窄
b. 镫骨固定,卵圆窗发育不良
c. 面神经不遮蔽卵圆窗
III 级
a. 中耳腔发育不良,未气化
b. 面神经遮蔽卵圆窗
c. 天盖位置低,阻碍进入中耳腔通道

手术医生希望帮助病人改善听力,但面临着手术可能引起并发症的风险。手术的首要目的一般是改善听力。计划外的手术操作通常使问题更为复杂且成功率低。若双耳畸形的患者术后一侧发生严重的感音神经性聋,对侧耳应避免手术。因为同术耳的听力比较,未手术耳的听力相对较好。在计划手术前,尤其对于儿童,耳科医生应具备足够的经验以使手术的成功率达到最高。

对于单侧具有正常外耳道、鼓膜活动好的传导性聋病人,说明听骨链未能将声能传导至耳蜗。CT 也许无法识别孤立性的包括镫骨足弓和砧骨长突的听骨链畸形。对于这种病例,可掀起鼓膜外耳道皮瓣以探查中耳并评估听骨链是否正常。若外耳道较窄,可选择耳后进路以充分暴露术野。通常情况下,即使幼童耳道的较短,但宽度已足够观察耳内状态。

一旦进入中耳,外科医师需判断听骨链是否固定(见表 62-1)。如果听骨链固定,应判断其原因(见表 62-1)。首先要确定砧骨和锤骨能否活动。判断固定是否发生在上鼓室,如果不是,会在哪个位置(图 62-7)? 磨掉锤骨头和砧骨体上方的骨质以使此区域更好地暴露。镫骨肌腱有没有骨化? 若镫骨固定,可活动镫骨以获得持久性的听力提高。或者切除镫骨,在卵圆窗上安置膈复体,需防止外淋巴液外漏。对于某些病例,也可选择性地待患儿长大后再进行镫骨手术。

听骨链中断最常发生在砧镫关节,豆状突、砧骨长突或镫骨足弓缺如是导致砧镫关节脱位最常见的原因。若镫骨活动良好则手术较容易,且术后听力改善明显。有很多种通过将听骨链间的间隙连接起来,能够有效地重塑听骨链连续性的手术方法。可以从耳屏取一小块软骨填在镫骨小头和砧骨长突之间。砧骨长突缺如可通过在活动的镫骨和锤骨柄之间插入重新塑形的砧骨或异质性膈复体来纠正(Ⅲ型鼓室成形术)。若镫骨足弓缺如,可通过类似的方法将锤骨柄或鼓膜内面与活动的足板桥连起来(Ⅳ型鼓室成形术)。镫骨固定与面神经遮盖卵圆窗同时存在时手术难度较大,术后的听力效果不佳,感音神经性聋或面神经损伤等并发症的发生率也较高^[20]。

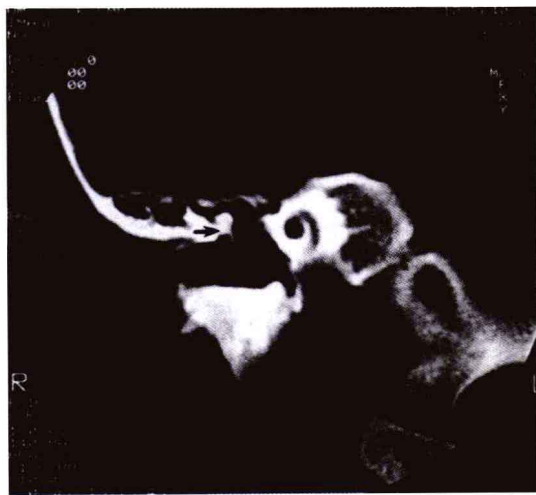


图 62-7 因锤骨头与上鼓室外侧壁的骨性融合(箭头)导致的先天性传导性聋患者的冠状位 CT

小耳畸形与外耳道狭窄或闭锁的外科手术 耳廓、外耳道和中耳的先天性畸形可单独发生,也可合并发生。通常由整形外科医生重建耳廓,由耳科医生重建外耳道和中耳;通过团队协作以获得最佳的结果。

小耳畸形手术较困难,病例也并不罕见,其结果却有些令人失望。应由具有专业技术的医生进行个体化手术^[21]。耳廓重建术是择期手术。通常可以用长发掩蔽畸形。一般而言,轻微变形的Ⅰ级小耳畸形是不需要手术治疗的。中度变形的Ⅱ级小耳畸形需要个体化重建。严重的Ⅲ级小耳畸形需分期手术进行矫正。

治疗小耳畸形首先必须和患儿的父母坦诚地讨论外科和非外科治疗的选择,以及手术时机的选择。一般而言,患儿 5~6 岁以后才考虑手术。此前,对侧耳尚在发育中,尺寸较小,而且可获取的肋软骨有限;此外,患儿太小而不能遵从及协助术后护理。更值得一提的是,5 岁以前儿童一般不会因为畸形而受到同龄人的歧视。

Tanzer^[22]详细地描述了小耳畸形重建的标准外科手术技术,随后 Brent^[23]作出了改进。在一期手术阶段,取对侧第六至第八肋软骨,经肋缘作弧形切口几乎达肋骨内面。用灭菌的曝光胶片根据对侧耳制作模型,精确地复制正常耳廓结构的外形和大小(图 62-8)。

参照模型获取合适的肋软骨。第七肋的内侧部分用作耳甲和对耳轮上脚的后缘,第六肋和第七肋之间软骨结合连同第七肋一起整块获取,用于雕刻下脚。单独获取一段第八肋,用于构建耳轮边缘,一般需要至少 8cm 长。仔细在软骨膜下游离肋软骨,避免刺穿壁层胸膜,造成气胸。截取完所需肋骨后,仔细止血。随后用温盐水灌注创口,由麻醉医生手动给予 10s 的正压通气。如果没有在局部观察到气泡,说



图 62-8 修复右侧小耳畸形的肋软骨框架。取第六和第七肋软骨塑造对耳轮及耳甲腔;削薄第八肋软骨作为耳轮,将其与塑形的第六和第七肋软骨缝合、固定

明没有气体渗漏,则吸掉盐水,逐层缝合创口;若发现漏气,需明确胸膜破损的部位。如果伤口小,则经胸膜的破口放置一条红色的橡胶导管,并在破口周围行荷包缝合。缝线打结同时,一边吸引一边撤管。随后病人拍摄一系列胸片确保气胸没有进一步发展。大的胸膜破口可能需要放置胸腔引流管。

随后参照模型雕刻各块软骨。最后,削薄第八肋,使其绕着耳甲和对耳轮支架蜷曲,用尼龙线缝合两块软骨。很重要的一点是在构建支架时,应特意夸大耳廓的外形特征,因为覆盖较厚的颞部皮肤后其特征会变得不那么明显。

下一步,切除畸形耳无用的部分,通常包含畸形软骨上部的“结节”;保留下部用于后期重建耳垂。参照对侧耳,确定并标记再造耳的理想位置。随后在耳轮升部的上方大约2cm处行2cm的弧形切口,在耳廓的位置皮下潜行分离约1cm,获得适当的覆盖皮肤。小心地将支架置于皮肤口袋内,注意保证恰当的位置和方向。残余软骨储存在带毛发的颞部皮肤的皮下。之后放置两条4mm的引流管,使皮肤贴合到支架上,同时引流血或渗液,吸引3~4天(图62-9)。尼龙线缝合切口。



图 62-9 一期手术结束时,已经安置了支架,负压吸引使皮肤贴合到支架上

一期手术后两到三个月可构建耳垂。基本上,采用Z字形双叶转位皮瓣法重新利用残留的皮赘,使其成为耳轮尾部的下部,而该处皮肤则向前转位覆盖供区(图62-10和图62-11)。对于残余耳甲的小耳畸形,残耳的转位可构建耳甲下部和耳垂,有时还可构建对耳屏。

2~3个月后,进行第三期重建术。从大腿后面获取断层移植皮片(0.015~0.020英寸厚)。在支架周围约8~10mm处从耳轮的前面切开至复位的耳垂处。然后提拉支架,支架内侧面有大量瘢痕和皮下组织。取回储存的肋软骨,缝合到支

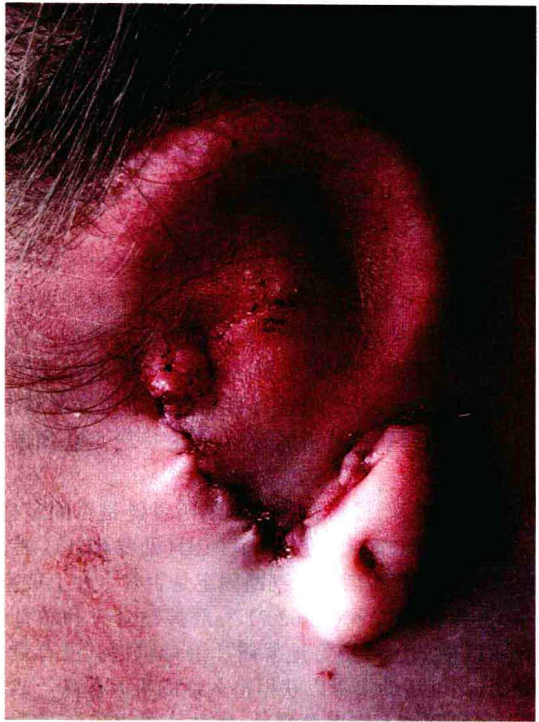


图 62-10 二期手术之前,残余耳垂向前移位,并与新生耳轮的尾部分离



图 62-11 二期手术结尾时,采用Z字形成形术转位耳垂

架的前内侧面以维持其轮廓。之后,广泛地潜行分离头皮并推进至耳后沟,耳后沟和耳廓仍旧裸露的部分覆盖断层皮片。耳后沟处放置软垫,保留1周(图62-12)。3~4月后可行外耳道闭锁手术(图62-13),几个月以后,可以使用对侧耳甲