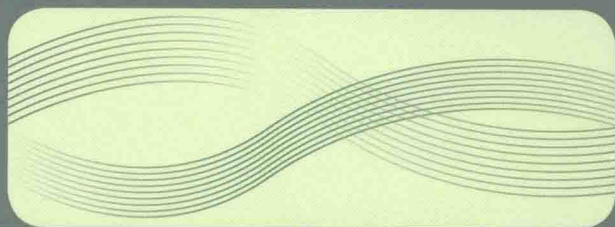


全国高等学校配套教材

供8年制及7年制临床医学等专业用



耳鼻咽喉头颈外科学

主 编 孔维佳



内附光盘



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

全国高等学校配套教材
供8年制及7年制临床医学等专业用

耳鼻咽喉头颈外科学

主 编 孔维佳

编 委 (按姓氏笔画排序)

王斌全(山西医科大学)	张 华(新疆医科大学)
孔维佳(华中科技大学)	张 榕(福建医科大学)
叶京英(首都医科大学)	周 梁(复旦大学)
田勇泉(中南大学)	周慧芳(天津医科大学)
刘世喜(华西医科大学)	郑亿庆(中山大学)
刘兆华(第三军医大学)	姜学钧(中国医科大学)
许 庚(中山大学)	倪道凤(中国协和医科大学)
杨伟炎(中国人民解放军医师进修学院)	殷善开(上海交通大学)
杨蓓蓓(浙江大学)	高志强(中国协和医科大学)
肖水芳(北京大学)	唐平章(中国协和医科大学)
肖健云(中南大学)	唐安洲(广西医科大学)
吴 皓(上海交通大学)	陶泽璋(武汉大学)
邱建华(第四军医大学)	董 震(吉林大学)
余力生(北京大学)	董明敏(郑州大学)
汪吉宝(华中科技大学)	韩德民(首都医科大学)
迟放鲁(复旦大学)	潘新良(山东大学)

秘 书 陈建军(华中科技大学)

程华茂(华中科技大学)

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

耳鼻咽喉头颈外科学/孔维佳主编. —北京:人民卫生出版社, 2012. 12

ISBN 978-7-117-16322-4

I. ①耳… II. ①孔… III. ①耳鼻咽喉科学-外科学-教学参考资料②头-外科学-教学参考资料③颈-外科学-教学参考资料 IV. ①R762②R65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 212377 号

人卫社官网 www.pmph.com 出版物查询, 在线购书
人卫医学网 www.ipmph.com 医学考试辅导, 医学数据库服务, 医学教育资源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

耳鼻咽喉头颈外科学

主 编: 孔维佳

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: 三河市宏达印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 23

字 数: 560 千字

版 次: 2012 年 12 月第 1 版 2012 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-16322-4/R·16323

定 价: 63.00 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)

前言

长期以来,我国西医临床医学教学模式培养了大批医学人才和专家;研究生教育体制的实施亦为我国培养了大批的科研型医学人才。为适应国际标准医学教育模式以及我国长学制医学教育需要,国家教育部从2004年起在全国部分重点高等院校医学院实施八年制临床医学专业教育的新模式。我们受聘编写了全国高等学校八年制临床医学专业教材《耳鼻咽喉头颈外科学》第1版及第2版教材,在实际应用中亦取得了较好的教学效果。其中第2版教材被评为教育部2011年普通高等教育精品教材。但是,耳鼻咽喉科学作为一个与内科学、外科学、妇产科学以及儿科学平行的临床二级学科,在教学方面存在诸多特点和教学难点:①课程内容多而教学时数少;②耳鼻咽喉解剖学内容抽象,难教难学;③基础医学内容多未涉及;④学生对考查科重视不足;⑤实践时间少,感性认识不足。因此,耳鼻咽喉科学的教学一直是临床医学教学中具有代表性的教学难点学科。

为了更好地配合临床医学教学改革,加强临床思维能力和临床技能训练培养的需要,结合本学科的教学特点和难点,我们编写了这本八年制及长学制《耳鼻咽喉头颈外科学》配套教材。将现代教学理念和手段以及相关教学改革成果融入其中,其主要目的是帮助临床教师对本学科课程的教授以及学生及医师自学所用。

本配套教材内容主要包括以下几部分内容:

1. 教材精要 即正文教材中重要疾病及章节的压缩版。与正文教材相结合,将本学科中重要临床疾病的相关诊疗知识以精练的语言进行阐述,有助于在很短的时间内对本学科最为重要的知识内容进行了解和把握,亦有利于学生复习和记忆所用。

2. 诊疗指南 即本学科近年来国际、国内重要疾病的临床诊疗指南。有利于教师及学生对相关领域的国内外最新权威诊疗要点有所把握,利于学生拓展知识,紧跟国际前沿。

3. 课程与教学体系 包括五年制、长学制教学改革课程安排,整合型PBL,标准化患者对等教学改革相关内容。融入了我们多年来教学改革上的经验和成果,作为一种新型教学体系的范本供参考。本篇内容可望帮助教师更好把握本学科教学改革相关理念,并在实际教学过程中应用新的教学手段,更好地安排教学内容。

4. PBL教学案例 PBL即“以问题为基础的学习”(problem based learning, PBL),本篇内容即结合目前临床教学改革所编写的临床PBL教学案例。案例编写紧密结合临床疾病的诊疗流程,每一案例一般包括三部分:第一部分为患者基本病史及检查部分;第二部分为补充病史部分;第三部分为治疗后病史情况。教师可根据具体情况进行安排,辅导学生完

成整个 PBL 教学过程。

5. 临床典型案例分析 该部分内容均来源于临床中的真实病例,其实践性非常强,可帮助学生利用所学理论知识分析实际问题,亦可以通过实践让学生理解和记忆理论知识。案例部分均含有丰富的照片及各种检查结果图片,形象而生动。

本配套教材除文字部分外,还增加了光盘多媒体内容,主要包括:

1. 大课教学录像 为本教材部分编委大课教学时的现场教学录像。通过现场教学录像,作为一种教学示范以供参考。

2. 检查及急诊手术视频 检查视频部分包括耳鼻咽喉头颈外科学常用的临床基本检查法,包括一般检查法、内镜检查法、专科检查部分(鼾症、嗓音、听力及眩晕等)。急诊手术视频包括本学科最为常见的急诊手术范例如鼻出血止血术、异物探取术及气管切开术等。极大地增加了学生对本学科临床实践的感性认识,有助于对理论知识更好的把握。

3. 教学 PPT 课件 该部分内容为上大课教学所用的 PPT 课件,有助于教师在实际教学中参考和应用。

本教材的适用范围包括:①作为八年制及长学制《耳鼻咽喉头颈外科学》正文教材的“姊妹版”,适用于七年制、八年制及本科耳鼻咽喉头颈外科后期转化学生,作为自学及辅助学习参考;②与研究生教材《耳鼻咽喉头颈外科学》相配套,作为研究生教学、住院医师培训教材以及继续医学教育所用;③可供各高等医学院校教师在大课及临床教学中参考应用。

本配套教材编写在历年来的教学教材编写中尚属首次。在教材大纲的编排上,征求了老一辈专家,长期工作在一线的临床教师以及部分博士生及八年制学生的意见。在编写过程中,亦得到了各编委及其所在单位的大力支持。由于经验有限,希望在临床教学实践过程中,对本教材中的不当之处不断进行更新与改进,以使之更加适用于临床教学,更好地促进本学科教学的发展与提高。

“问渠那得清如许,为有源头活水来”。本配套教材的编写凝聚了全体编委的才智与心血,相信对临床医学的教学与改革有极大的促进作用。值此教材付梓之日,谨对各位编委及所有为本教材作出贡献的工作人员致以深深的谢忱!

孔维佳

2012. 9. 19

目 录

第一篇 教材精要

第一章 先天性耳畸形	1
第一节 先天性耳前瘘管	1
第二节 先天性耳廓畸形	1
第三节 先天性外耳道闭锁与中耳畸形	2
第四节 先天性内耳畸形	3
第五节 第一鳃裂瘻	5
第二章 耳创伤	6
第一节 耳廓及外耳道创伤	6
第二节 鼓膜创伤	6
第三节 颞骨骨折	6
第四节 脑脊液耳漏	7
第三章 外耳道炎性疾病	8
第一节 外耳湿疹	8
第二节 外耳道疖	9
第三节 外耳道炎	9
第四节 坏死性外耳道炎	10
第四章 外耳其他疾病	11
第一节 耳廓假性囊肿	11
第二节 耳廓化脓性软骨膜炎	11
第三节 外耳道真菌病	11
第四节 外耳道耵聍栓塞	12
第五节 外耳道异物	13
第六节 外耳道胆脂瘤	13
第七节 大疱性鼓膜炎	13
第五章 急性中耳炎	15

第一节	急性和慢性分泌性中耳炎	15
第二节	急性化脓性中耳炎	16
第三节	急性乳突炎	17
第六章	慢性化脓性中耳炎	19
第一节	慢性化脓性中耳炎	19
第二节	中耳胆脂瘤	19
第七章	化脓性中耳乳突炎并发症	21
第一节	概论	21
第二节	颅外并发症	21
第三节	颅内并发症	24
第八章	慢性化脓性中耳炎后遗症	28
第一节	粘连性中耳炎	28
第二节	鼓室硬化	28
第九章	周围性面神经疾病	30
第一节	概论	30
第二节	贝尔面瘫	31
第三节	Hunt 综合征	32
第四节	半面痉挛	32
第十章	耳硬化	33
第十一章	内耳疾病	34
第一节	药物中毒性耳聋	34
第二节	感染性聋	34
第三节	突发性聋与特发性突聋	36
第四节	内耳的自身免疫性疾病	37
第五节	老年性聋	38
第六节	听神经病	38
第七节	大前庭水管综合征	40
第十二章	眩晕症	41
第一节	概述	41
第二节	梅尼埃病	42
第三节	前庭神经炎	45
第四节	良性阵发性位置性眩晕	46
第十三章	听力障碍及其防治	48
第一节	听力障碍概论	48
第二节	骨锚式助听器	50
第三节	人工中耳	51
第四节	耳蜗植入	52
第五节	耳聋的分子遗传学研究简介	52
第十四章	耳鸣	54

第十五章	耳部肿瘤	57
第一节	外耳良性肿瘤	57
第二节	外耳恶性肿瘤	58
第三节	中耳癌	59
第四节	鼓室体瘤	59
第十六章	鼻腔炎症性疾病	61
第十七章	鼻-鼻窦炎	64
第十八章	真菌性鼻-鼻窦炎	67
第十九章	鼻息肉	69
第二十章	鼻黏膜高反应性疾病	71
第一节	变态反应性鼻炎	71
第二节	血管运动性鼻炎	72
第二十一章	鼻出血	74
第二十二章	鼻源性并发症	77
第一节	鼻源性眶内并发症	77
第二节	鼻源性颅内并发症	78
第二十三章	鼻部肿瘤	80
第一节	鼻腔及鼻窦恶性肿瘤	80
第二节	鼻部淋巴瘤	82
第二十四章	腺样体肥大	83
第二十五章	扁桃体炎	84
第一节	急性扁桃体炎	84
第二节	慢性扁桃体炎	84
第三节	扁桃体切除术	85
第二十六章	咽及颌面部脓肿	87
第一节	扁桃体周脓肿	87
第二节	咽后脓肿	88
第三节	咽旁脓肿	88
第四节	脓性颌下炎	89
第二十七章	睡眠呼吸障碍疾病	90
第一节	睡眠呼吸障碍概述	90
第二节	阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征	90
第三节	阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征的手术治疗	92
第二十八章	咽部及颌面部肿瘤	93
第二十九章	喉的急性炎症性疾病	95
第一节	急性会厌炎	95
第三十章	喉的神经功能障碍及功能性疾病	97
第一节	喉感觉神经性疾病	97
第二节	喉运动神经性疾病	98

第三节 小儿喉痉挛	100
第四节 癔症性失声	100
第三十一章 喉肿瘤	102
第一节 喉乳头状瘤	102
第二节 喉恶性肿瘤	102
第三十二章 喉阻塞	104
第三十三章 气管、支气管异物	106
第三十四章 食管异物	108
第三十五章 颈部先天性疾病	110
第一节 第二、三鳃源性囊肿及瘘管	110
第二节 甲状舌管囊肿及瘘管	110
第三十六章 颈部创伤	112
第一节 颈部闭合性创伤	112
第二节 颈部开放性创伤	112
第三十七章 颈部血管及颈椎疾病	114
第一节 颈动脉瘤	114
第二节 颈动脉体瘤	114
第三节 颈动-静脉瘘	115
第三十八章 侧颅底肿瘤	116
第一节 侧颅底肿瘤概况	116
第二节 面神经肿瘤	116
第三节 颈静脉球体瘤	117
第四节 颞骨巨细胞瘤	117
第三十九章 桥小脑角肿瘤	118
第一节 听神经瘤	118
第二节 其他桥小脑角肿瘤	119

第二篇 诊疗指南

第一章 耳部疾病诊疗指南	121
第一节 小耳畸形分类指南	121
第二节 中耳炎相关指南	123
第三节 美国分泌性中耳炎临床实践指南(2004)	127
第四节 面神经相关分级指南	129
第五节 突发性聋的诊断和治疗指南(2005, 济南)	130
第六节 梅尼埃病的诊断依据和疗效评估(2006, 贵阳)	131
第七节 良性阵发性位置性眩晕指南(2006, 贵阳)	132
第八节 人工耳蜗植入工作指南(2003, 长沙)	133
第二章 鼻部疾病诊疗指南	138

第一节	ARIA2008 变应性鼻炎诊疗指南	138
第二节	中国变应性鼻炎诊疗指南(2009,武夷山)	140
第三节	中国儿童变应性鼻炎诊断和治疗指南(2010,重庆)	142
第四节	中国非变应性鼻炎诊疗纲要(2010,草案)	144
第五节	EPOS2007 鼻-鼻窦炎诊疗指南(中文版)	145
第六节	中国慢性鼻-鼻窦炎诊疗指南(2008,南昌)	148
第三章	咽喉部疾病诊疗指南	152
第一节	咳嗽的诊断与治疗指南(2009)	152
第二节	阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征诊断和外科治疗指南(2009)	154
第四章	头颈部肿瘤诊疗指南(2009)	156
第一节	筛窦肿瘤诊疗原则	156
第二节	上颌窦肿瘤诊疗原则	157
第三节	下咽癌诊疗原则	158
第四节	喉癌诊疗原则	160
第五节	鼻咽癌诊疗原则	164

第三篇 耳鼻咽喉头颈外科学课程与教学体系

第一章	教学体系概论	167
第二章	教学课程	170
第一节	五年制教学课程安排	170
第二节	长学制(七、八年制)教学课程安排	172
第三章	四阶段整合型 PBL 教学法	175
第一节	经典 PBL	175
第二节	整合型 PBL	176
第三节	标准化患者对	179

第四篇 PBL 教学案例

第一章	耳科学	182
第一节	耳先天畸形	182
第二节	耳部外伤	186
第三节	外耳道疾病	188
第四节	分泌性中耳炎	190
第五节	慢性化脓性中耳炎	193
第六节	化脓性中耳炎并发症	195
第七节	面神经疾病	197
第八节	突发性聋	205
第九节	药物性聋	207

第十节 耳鸣	211
第十一节 眩晕	212
第十二节 耳肿瘤	218
第二章 鼻科学及颅面疾病	223
第一节 鼻出血	223
第二节 嗅觉障碍	228
第三节 鼻外伤	232
第四节 鼻腔炎症性疾病	236
第五节 鼻窦炎	238
第六节 鼻高反应性疾病	240
第七节 鼻眼及鼻颅相关疾病	243
第三章 咽科学及颌面疾病	248
第一节 咽痛	248
第二节 吞咽困难	250
第三节 扁桃体炎	253
第四节 腺样体疾病	255
第五节 咽部脓肿	257
第六节 颌面部外伤	259
第七节 OSAHS	261
第八节 鼻咽部肿瘤	265
第四章 喉科学	269
第一节 声嘶	269
第二节 喉部创伤	272
第三节 喉急性炎症	274
第四节 喉神经性疾病	275
第五节 喉部肿瘤	277
第五章 气管食管科学	282
第一节 气道异物	282
第二节 食管异物	284
第六章 颈科学及颅底外科学	288
第一节 颈部包块	288
第二节 侧颅底肿瘤	291

● 第五篇 临床典型病案分析 ●

第一章 耳科学	298
病例一 坏死性外耳道炎	298
病例二 外耳道湿疹	303
病例三 分泌性中耳炎	304

病例四 耳气压伤	305
病例五 良性阵发性位置性眩晕	306
病例六 长期吸鼻致中耳不张	306
病例七 外伤性听骨链中断	308
病例八 耳源性并发症	310
病例九 外伤性面瘫	310
病例十 贝尔面瘫	313
病例十一 面神经鞘瘤	315
病例十二 耳部 Wegener 肉芽肿	318
第二章 鼻科学及颅面疾病	321
病例一 嗅觉障碍	321
病例二 鼻中隔偏曲	322
病例三 鼻出血	324
病例四 侵袭性真菌性鼻窦炎	325
病例五 鼻窦囊肿	327
病例六 眼眶及额筛窦巨大囊肿	332
第三章 咽科学及颌面疾病	334
病例一 以耳部症状为首发症状的鼻咽癌	334
病例二 蝶鞍区占位病变	336
病例三 鼻咽部真菌病	338
病例四 晚期鼻咽癌并发致命性大出血	339
病例五 咽后咽旁脓肿	340
第四章 喉科学	343
病例一 声门型喉癌	343
病例二 喉外伤	345
病例三 喉气管钝性挫裂伤	346
病例四 甲舌囊肿	347
第五章 气管食管科学	349
病例一 食管异物并发致命性大出血	349
病例二 气管食管瘘	350
第六章 颈科学及颅底外科学	352
病例一 听神经瘤	352
病例二 颈静脉孔区副神经节瘤	354

3. 招风耳。
4. 猿耳。
5. 杯状耳。
6. 巨耳。
7. 副耳。

8. 小耳 小耳(microtia)的耳廓形态、体积及位置均有不同程度的畸形,且常与耳道狭窄、闭锁及中耳畸形伴发。按畸形程度可分三级:

(1)第一级:耳廓形体较小,但各部尚可分辨,位置正常,耳道正常或窄小,亦有完全闭锁者。

(2)第二级:耳廓正常形态消失,仅呈条状隆起,可触及软骨块,但无结构特征,附着于颞下颌关节后方或位置略偏下,无耳道,且常伴中耳畸形。

(3)第三级:在原耳廓部位,只有零星不规则突起,部分可触及小块软骨,位置多前移及下移,无耳道,常伴有小颌畸形、中耳及面神经畸形,少数可伴有内耳畸形,此为早期发育障碍所致。

【诊断】 应询问患者家庭中有无类似病例及母亲妊娠时有无染病或服药史。耳廓病变,根据视、触所见即可确诊,但应作全面检查,排除身体其他伴发畸形。为明确是否伴有中耳、面神经及内耳畸形,按需要行以下检查:

1. 听功能检查

(1)音叉:Weber 试验(Weber test)内耳正常偏患侧,不正常偏健侧。

(2)电测听:纯音气、骨导测试,内耳功能正常者呈传导性听力障碍曲线,内耳功能不正常者呈感音神经性听力障碍曲线。

2. 影像检查 耳部 X 线和 CT 检查,可以确定骨性耳道、乳突气房、鼓室、听骨链及内耳结构是否存在、大小及形态是否正常。

【治疗】 因耳廓形态奇异、影响外观要求治疗者,可根据病情于 6 岁以后(最佳为 15 岁以后)安排行整形手术矫治。双耳重度畸形伴耳道闭锁者,为改善听力,可在学龄前行耳道及鼓室成形术治疗。

第三节 先天性外耳道闭锁与中耳畸形

先天性外耳道闭锁(congenital atresia of external acoustic meatus)是第一鳃沟发育障碍所致,单独出现者少,常与先天性耳廓畸形(congenital malformation of auricula)及中耳畸形(congenital malformation of middle ear)相伴。

先天性中耳畸形是第一咽囊发育障碍所致,可以与外耳畸形及内耳畸形相伴,亦可单独出现,表现为单侧或双侧传导性听力障碍。

【分型】

(一) 先天性耳道闭锁

可伴发或不伴发中耳畸形,可根据病情不同,分为轻、中和重度,与耳廓畸形的 1、2 和 3 级大致对应。

1. 轻度 耳廓有轻度畸形,耳道软骨段形态尚存,深部狭小或完全闭塞,骨段形态完全

消失或有一软组织索,鼓膜为骨板代替。鼓室腔接近正常,锤、砧骨常融合,镫骨发育多数正常,砧、镫关节完整。

2. 中度 耳廓明显畸形,耳道软骨段与骨段完全闭锁,鼓窦及乳突气房清楚,鼓室腔狭窄,锤砧骨融合并与鼓室骨壁固定。砧骨长突可以缺如,与镫骨仅有软组织连接,镫骨足弓可有畸形或缺。

3. 重度 耳廓三级畸形,乳突气化欠佳,鼓窦及鼓室腔窄小,锤砧骨常残缺、融合及固定,镫骨足弓畸形,足板固定或环韧带未形成。此类病例常伴有颌面畸形及面神经畸形,部分病例有内耳发育不全。

(二) 单纯中耳畸形

包括咽鼓管、鼓室、乳突气房系统及面神经之鼓室部,可以合并出现,亦可以单独发生。其中,以鼓室畸形及面神经鼓室部畸形较为多见,分述如下:

1. 鼓室畸形 表现为鼓室腔周壁形态、容积的异常及鼓室内传音结构的畸形。

(1) 鼓室壁的畸形。

(2) 鼓室内传音结构畸形

1) 听骨链畸形:听骨链完全缺如者很少,常见的畸形包括融合、部分缺如或不连接:①锤骨与砧骨融合;②砧骨长突缺如和镫骨足弓缺如;③镫骨足弓畸形。

2) 鼓室内肌畸形。

3) 异常骨桥及骨板。

2. 咽鼓管及气房系统畸形。

3. 面神经鼓室部的畸形 包括骨管异常、形态及走行变异等。

(1) 骨管异常。

(2) 面神经形态异常。

(3) 面神经走行异常。

【诊断】 通过局部检查、听功能和影像检查,了解骨性耳道是否存在、乳突气化程度、鼓窦及鼓室腔大小、听小骨畸形、面神经及内耳畸形状况,为治疗提供依据。

【治疗】

1. 目的 改善听力和(或)改善外观。

2. 方法 以手术治疗为主。单纯中耳畸形者,常可通过鼓室探查术,根据所发现畸形的特点进行适当处理,以建立正常的气房系统及传音结构。有外耳道闭锁者,需行外耳道及鼓室成形术,伴有外耳畸形者可同时或分别择期行耳廓整形或耳廓形成术。

3. 时机与术式

(1) 时机:单侧病例,可在成年后进行或不作治疗;双侧病例,宜在学龄前(4~6岁)治疗。

(2) 术式:耳道成形与鼓室成形术可根据病情轻重及术者的习惯,选用经耳道进路或经鼓窦进路两种术式。

第四节 先天性内耳畸形

先天性内耳畸形(congenital malformation of inner ear)亦称先天性迷路畸形(congeni-

tal malformation of labyrinth), 是胚胎发育早期(胚胎第 3~23 周)受遗传因素、病毒感染或药物及其他不良理化因素影响,致听泡发育障碍所致,是造成先天性听力障碍的重要原因。先天性内耳畸形可以单独发生,亦可伴随外耳、中耳畸形,部分病例伴有颜面器官、眼、口、齿畸形和(或)伴有肢体与内脏畸形,耳部畸形仅为综合征中的部分表征。

【分类与分型】

(一) 按病因分类

1. 先天性遗传性内耳畸形。
2. 先天性感染性畸形。
3. 理化因素损伤性畸形。

(二) 按畸形的范围和程度分类

1. 非综合征性(单纯性)耳畸形 为单纯的内耳发育障碍所致,不伴其他畸形。此类病例,在近亲婚配的后代中发生率较高。根据内耳畸形程度及残缺部位,可分为四型(Paparella & Capps, 1973):

(1) Alexander 型:即蜗管型,主要表现为蜗管发育不良。

(2) Scheibe 型:即耳蜗球囊型,畸形局限于蜗管及球囊,内耳部分功能存在,可以单耳或双耳发病。

(3) Mondini 型:为耳蜗发育畸形,骨性耳蜗扁平,蜗管只有 1.5 周或 2 周,螺旋器及螺旋神经节发育不全,前庭亦有不同程度障碍。

(4) Michel 型:为全内耳未发育型,常有镫骨及镫骨肌缺如。此种病例,听功能及前庭功能全无。

2. 综合征性耳畸形 此类内耳畸形除伴发外耳、中耳畸形外,尚有头面部不同器官及肢体、内脏畸形相伴发生,组成不同综合征,种类甚多,仅列举如下:

(1) Usher's syndrome:即视网膜色素变性、聋哑综合征。

(2) pendred's syndrom:即甲状腺肿耳聋综合征。

(3) Klippel-Feil's syndrom:即克里波-费尔综合征。

(4) Cerico-oculo-acoustic trias:亦称颈-眼-耳三联症。

(5) Weardenburgs syndrome:即华登堡综合征。

(6) Ven der Hoeve's syndrome:亦称先天性成骨不全症。

【诊断】

1. 病史及家族史 注意询问:①双亲家系中是否有类似耳聋患者;②母体妊娠早期有无病毒感染、服用致畸药物、频繁接触放射线及电磁波等物理因素;③围生期胎位及分娩经过是否顺利;④发现患者失聪的时间、其他疾病史及接受过何种治疗。

2. 进行全身体格检查及听功能检查。

3. 耳部 X 线片及 CT 检查,可以帮助确定内耳畸形的程度及类型。

4. 对有家族史者,可行染色体及基因检查,以确定其遗传特征。

【治疗】 根据耳聋的性质和程度,可分别采用下列方法:

1. 传导性聋者 Ven der Hoeve's syndroms 致聋原因为镫骨底板固定,可以通过镫骨手术或内耳开窗术治疗,获得接近正常的听力。

2. 中、重度感音神经性聋 多为高频听力损失严重,低频听力有不同程度残存,可选配

合适的助听器,以补偿听力损失。

3. 重度及极重度感音神经性聋 听阈达 85~90dB 以上,用助听器无法补偿者,可进行鼓岬电极检查,了解螺旋神经功能状况,部分病例可建议行人工耳蜗植入治疗。

第五节 第一鳃裂瘻

第一鳃裂瘻(first branchial cleft fistula)是第一鳃裂发育异常所致,与外耳道关系密切,亦称先天性外耳道瘻。可表现为囊肿、瘻管或窦道等多种形式。

【临床表现】 可分为下列几个类型:

1. 囊肿型 应与腮腺囊肿或耳下淋巴结炎、耳部结核鉴别。

2. 窦道型。

3. 瘻管型 外口在耳垂下方或胸锁乳突肌前与下颌角后方一线的某一部位,内口可因发育障碍胎龄不同而区别。因开口位置不同,可分两种类型:

(1)单纯瘻管型:由第一鳃裂发育异常形成,其内口在外耳道峡部(骨部与软骨部交界处)。

(2)复合瘻管型:发育障碍出现在闭锁膜形成之前,第一咽囊与第一鳃裂之间沟通,此型由外胚层组成的瘻管内口可追溯至由咽囊发育而成的鼓室腔或咽鼓管。

【诊断】 囊性包块的性质和瘻口位置是临床确诊与鉴别的依据。有瘻口者可以通过着色法和注入 X 线显影剂检查,了解其位置、走向及内口是否存在。应注意与腮腺囊肿、耳下淋巴结肿大及耳部结核相鉴别。

【治疗】 宜择期行手术切除。若有感染,需先行抗感染治疗;有脓肿形成者先切开引流,经局部换药,在急性炎症消退后行切除术。

(杨伟炎)

第二章 耳 创 伤

第一节 耳廓及外耳道创伤

【临床表现】 不同原因所致耳廓创伤在不同时期出现的症状亦不同。常见症状表现：早期有血肿、出血、耳廓撕裂，破损处感染；后期多为缺损或畸形。

【治疗】 治疗原则：及时清创止血，控制感染，预防畸形。

第二节 鼓膜创伤

【临床表现】

1. 患者可感突然耳痛、耳道出血、耳闷、听力减退、耳鸣。气压伤时，还常因气压作用使听骨强烈震动而致内耳受损，出现眩晕、恶心、混合性听力损伤。

2. 耳镜检查可见鼓膜多呈裂隙状穿孔，穿孔边缘及耳道内有血迹或血痂，颞骨骨折伴脑脊液漏时，可见有清水样液渗出。听力检查为传导性听力损失或混合性听力损失。

3. 鼓膜创伤有时可伴有听骨链中断，听力检查可表现为明显的传导性听力损失。

【治疗】 应用抗生素预防感染，外耳道乙醇擦拭消毒，耳道口放置消毒棉球，保持耳道内清洁干燥。预防上呼吸道感染，嘱患者勿用力擤鼻涕。如无继发感染，局部禁止滴入任何滴耳液。小的穿孔如无感染一般可自行愈合；穿孔不愈合者可择期行鼓膜修补术。

第三节 颞骨骨折

【分类】 最早由 Uerich 提出颞骨骨折分为纵行骨折和横行骨折。纵行骨折骨折线起自颞骨鳞部，通过外耳道后上壁、中耳顶部，沿颈动脉管，至颅中窝底的棘孔或破裂孔附近。横行骨折其骨折线常起自颅后窝的枕骨大孔，横过岩锥到颅中窝。有的经过舌下神经孔及岩部的管孔（如颈静脉孔），个别可经过内耳道和迷路到破裂孔或棘孔附近。

【临床表现】

1. 全身症状 如因听力下降、耳闷来就诊，应注意患者有无全身症状，应以抢救生命为主，因为有些患者的昏迷等症状在外伤数小时后才出现。

2. 出血 颞骨纵行骨折波及中耳、外耳道可出现鼓膜破裂，血自外耳道溢出或自咽鼓管经鼻、咽溢出。

3. 脑脊液漏。