

# 第一章 耳胚胎学及先天性疾病

## 第一节 耳胚胎学

耳由外耳、中耳与内耳组成，其组织发生分别有三个来源。外耳主要由头颈部外胚层来源的第一鳃沟（first branchial groove）及其周围发生的6个耳结节融合形成；中耳主要由内胚层来源的第一咽囊（first pharyngeal pouch）发育形成；内耳主要由头部外胚层形成的听泡（acoustic capsule）演变而来。

### 一、外耳（auris externa）的发育

#### （一）耳廓（auricle）

由第一鳃弓（mandibular arch）和第二鳃弓（hyoid arch）的外侧部分形成。胚胎第6周，在第一鳃沟周围的第一和第二鳃弓上发生6个小丘样结节。第一结节将发育成耳屏，第二至第三结节将成为耳轮脚，第四至第五结节将成为对耳轮，第六结节将成为对耳屏。第一鳃沟中央的上半部将形成耳甲，下半部将成为屏间切迹。耳廓前部或腹侧部分的表皮由第一鳃弓所衍化，耳廓后部或背侧部分的表皮由第二鳃弓的外胚层衍化而来（图1-1-1）。

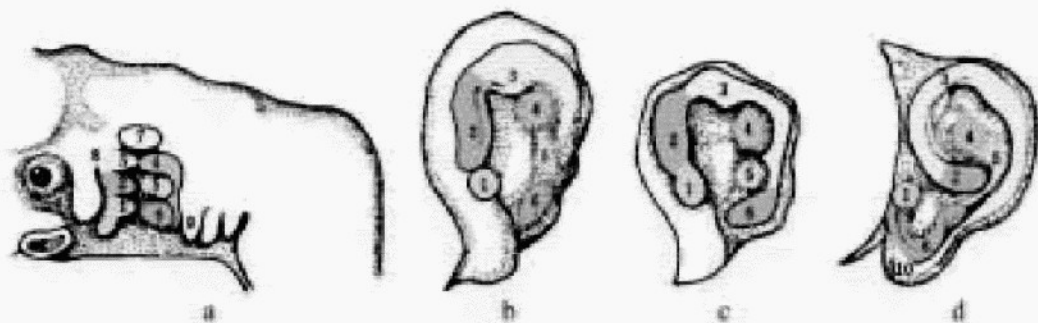


图1-1-1 耳郭发育过程

a. 胚胎6周 b. 胚胎6周 c. 胚胎10周 d. 胚胎32周

1. 耳屏 2、3. 耳轮 4、5. 对耳轮 6. 对耳屏 7. 泡 8. 第一鳃弓 9. 第二鳃弓 10. 耳垂

#### （二）外耳道（external acoustic meatus）

从胚胎第4周开始，第一鳃沟逐渐深陷而成为原始外耳道，其中包括软骨性外耳道和一小部分骨性外耳道。初期向内生长的第一鳃沟呈漏斗状管道，其内端与鼓室的内胚层上皮相接处形成鳃膜（branchial membrane），将来形成鼓膜。随着胚体头部的生长，这种接触暂时脱离。胚胎第2个月时，一个致密的上皮细胞柱从原始的漏斗状外耳道向内生长，可与管鼓隐窝的上皮接触。胎儿第7个月时，上皮细胞柱分裂并溶解，形成管形，其内端形成鼓膜的外表面，然后向外延伸，形成外耳道的内侧段，并与原始外耳道腔连接，两者接通后外耳道的发育完成。外耳道周围的软骨是由鳃弓衍化，大部分骨性

耳道是由颞骨鼓部发育而成。

## 二、中耳 (auris media) 的发育

胚胎时期头部发育的比例较大，第4周时，胚体头端两侧中胚层呈柱状的弓形隆起，称鳃弓，左右对称，共有5对。鳃弓外面披以体表的外胚层。相邻两鳃弓之间凹陷成沟，称鳃沟，与鳃弓平行，共4对。在咽内面的两旁有5对由前至后顺次向外凸出的囊状小袋称咽囊，其位置恰与鳃沟相对。鳃弓外面由外胚层上皮覆盖，而内侧面咽囊表面为内胚层上皮所裱衬，两者之间为中胚层。因此，每个鳃弓由3个胚层所组成。第一对鳃弓在原始口腔开口的尾侧，组成下颌，称下颌弓 (arcus mandibularis)；第二对鳃弓称舌弓 (图1-1-2)。

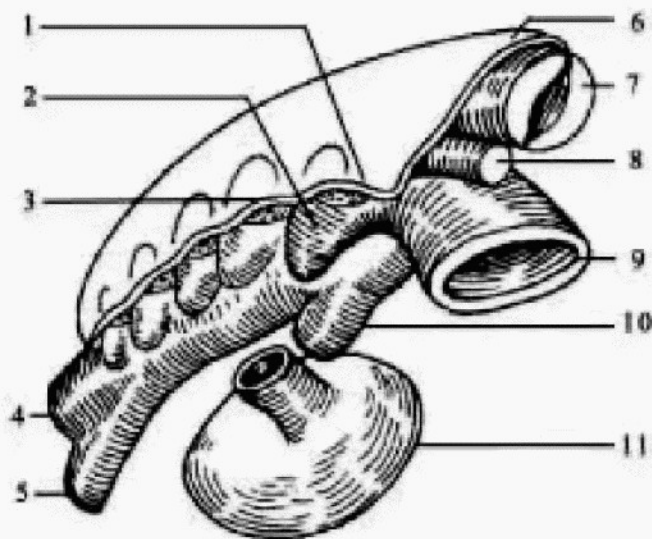


图1-1-2 胚胎头端咽囊

1. 第一鳃弓 2. 第一咽囊 3. 第二鳃弓 4. 食管 5. 气管  
6. 外胚层 7. 神经管 8. 脊索 9. 前肠 10. 甲状腺 11. 心包

介于第一和第二鳃弓之间的第一咽囊最大，在胚胎第8周时，其背外侧部向外渐渐扩大而成管鼓隐窝，为将来鼓室的下部，其余部分则比较狭小，将形成咽鼓管。第一、第二鳃弓之间的第一鳃沟将形成外耳道，第一鳃沟与第一咽囊之间的鳃板或称封闭板则分化成鼓膜。中耳包括鼓膜、鼓室、咽鼓管和乳突气房。当第一对咽囊分别向两侧扩展时，内胚层上皮就与两侧第一对鳃沟底部的外胚层相接，形成了鳃板。咽囊的远侧部仍稍膨大，成为鼓室的始基，其近侧部很快变窄，形成咽鼓管。咽囊的内胚层与鳃沟底的外胚层起初是相连的，但不久，间充质组织在两者之间生长，以致原始鼓室的咽囊外侧盲端从表面缩回。在管鼓隐窝附近的中胚层中，间充质细胞密集，这些密集の間充质细胞将发育成听骨前阶段的软骨，位于正在发育的内耳和组成原始外耳道的第一鳃沟之间。此时，听骨的始基在管鼓隐窝的上方，并完全埋在疏松的胚胎结缔组织内。原始听骨周围的胚胎结缔组织在妊娠后期迅速吸收，于是鼓室扩大，最后听骨就悬挂在扩大的鼓室内。

### (一) 鼓膜 (deaphragma auris)

位于外耳道底部，为外耳与中耳的分界处。在发生学上鼓膜原系第一咽囊与第一鳃

沟间的隔膜。发育完成的鼓膜有3层：(1)衬在外耳道底部的外胚层上皮。(2)衬在已扩大的鼓室腔壁内的内胚层上皮。(3)两者之间系来自间充质的结缔组织。

胚胎第2个月末，原始漏斗状外耳道的内侧有一上皮细胞柱向着咽囊上皮生长，上皮细胞柱与咽囊上皮之间有薄层间充质组织。在妊娠中期，上皮细胞柱继续维持其原来的坚实状态。在胎儿3个月时，沿原始鼓膜边缘的结缔组织骨化而成鼓环。到胎儿7个月时，这个上皮细胞柱分裂，首先在最深部构成鼓膜外表面的上皮，原来位于外胚层和内胚层之间的薄层间充质组织则变成鼓膜紧张部的环形和放射形纤维。上皮细胞柱全部分裂后，即构成外耳道的内侧段，并和外侧段的原始漏斗形外耳道贯通（图1-1-3）。

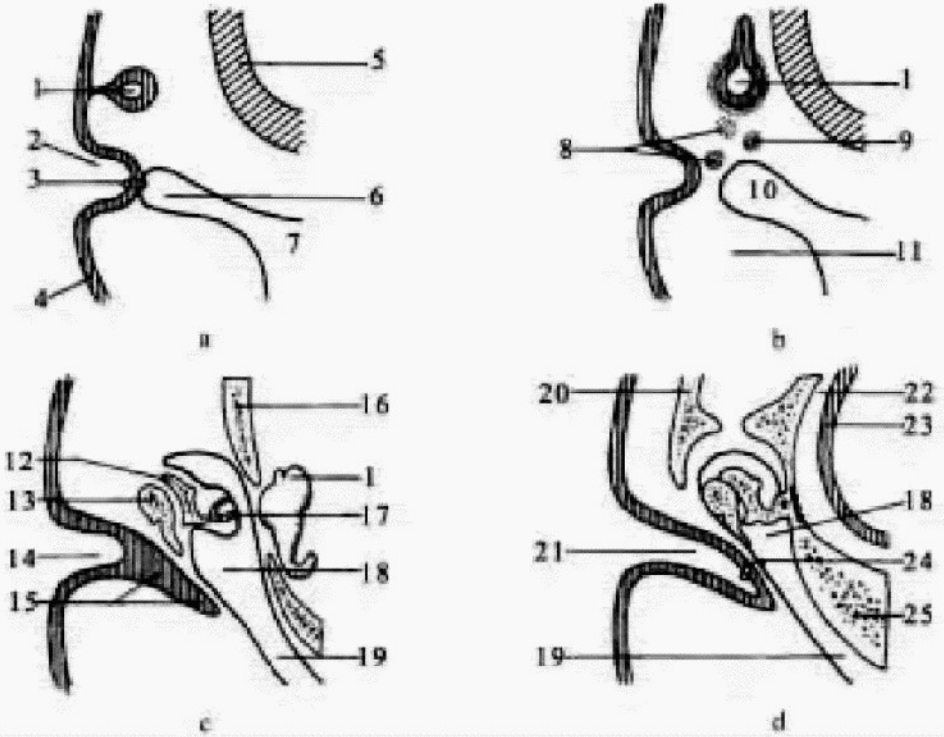


图1-1-3 中耳发生示意图

a. 第4周的胚胎，表示听泡与鳃器官的关系 b. 第5周，表示管鼓隐窝与鳃弓软骨  
c. 较晚期，表示管鼓隐窝开始包绕听小骨 d. 耳发生的最后阶段，表示中耳与外淋巴腔隙及外耳道之间的关系（Moore）

1. 听泡 2. 第一鳃泡 3. 第一鳃膜 4. 体表外胚层 5. 菱脑壁 6. 第一咽囊  
7. 原始咽 8. 第一鳃弓软骨衍生物 9. 第二鳃弓软骨的衍化物 10. 管鼓隐窝  
11. 第二鳃弓 12. 砧骨 13. 锤骨 14. 原始外耳道 15. 外耳道栓 16. 镫骨  
17. 软骨性听囊 18. 鼓室 19. 咽鼓管 20. 颞骨鳞部 21. 外耳道 22. 外淋巴腔隙  
23. 膜迷路 24. 鼓膜 25. 颞骨岩部

（二）鼓室（cavum tympani）

在胚胎第3周，前肠头端向外凸出的第一咽囊很快向外侧扩展，以至与第一鳃沟相接触。咽囊远端为管鼓隐窝，在胎儿第3个月以后，其末端扩大而形成原始鼓室的下部，咽囊的近端则变窄而成咽鼓管。大部分原始鼓室原为一个潜在的腔隙，其中充满间充质组织，内有听骨的始基。内胚层上皮随咽囊的向外扩展而长入鼓室，并覆盖在发育中的听骨、肌腱和韧带表面。以后，内胚层上皮向上、向后扩展到鼓窦和乳突气房。鼓

突和乳突中的气房自即时起直至生后仍在继续发育。鼓室上皮外的结缔组织和骨组织均由间充质分化而成。当听骨开始分化并骨化时，其周围的间充质组织变疏松，细胞成分也较少，到胎儿 18~21 周时，间充质组织更为疏松，并具有空泡化和黏液样的特性。第 22 周时，黏液样结缔组织被吸收，锤骨、砧骨、镫骨渐形成，并有鼓索长入。至此，鼓室的发育即告完成。

### (三) 听骨 (auricular bone)

胚胎 4.5~6 周时，原始鼓室内的间充质细胞团块已分化成明显的听骨始基。胚胎第 6 周时，原始听骨开始具有成人听骨的形状。第 8 周时，鼓室仅在未来的中耳下部出现，而其上半部仍为间充质，听骨则埋藏于这种组织中。到胎儿第 8~9 周时，听骨相互间的关系已基本建立，其生长速度较快。胎儿 12 周时，听骨始基已分化为软骨性听骨，到 14 周时已初具成人的形态。第 5 个月时，听骨已达成人大小，其周围的间充质成为结缔组织，并已出现空泡。第 8 个月时鼓室已基本形成。听骨的发育顺序为镫骨、砧骨和锤骨 (图 1-1-4)。

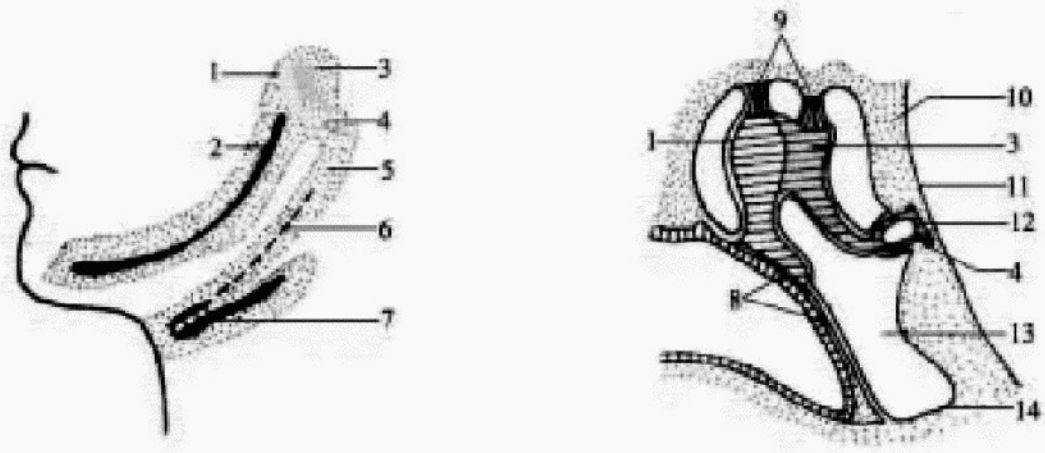


图 1-1-4 听骨的发育

1. 锤骨 2. Meckel 软骨 3. 砧骨 4. 镫骨 5. 茎突 6. 茎突舌骨韧带 7. 舌骨
8. 鼓膜 9. 韧带 10. 岩骨 11. 外淋巴间隙 12. 前庭窗 13. 鼓室 14. 骨胚层上皮

### (四) 前庭窗 (fenestra vestibuli) 和蜗窗 (cochlear window)

前庭窗的发育与镫骨的发育密切相关。胚胎第 7 周，在行将形成前庭窗部位的迷路壁，细胞与镫骨环一起分化并融合成镫骨底。胎儿第 9 周，镫骨底周围的迷路壁变薄，该处的前软骨细胞被纤维组织代替，形成了环韧带 (ligamentum annulare)。胎儿 12~14 周，镫骨底从迷路壁分离而形成前庭窗。胎儿第 9 周，软骨迷路尚未完全包围膜迷路，有一个区域缺损，此处最终发育成为蜗窗。

### (五) 肌肉

中耳有两块最小的横纹肌，一为鼓膜张肌 (Eustachian muscle)，附着在锤骨上；另一块更小，为镫骨肌，附着在镫骨上。鼓膜张肌从第一鳃弓衍生，由第一鳃弓神经——三叉神经的第三支的分支，即鼓膜张肌神经支配。镫骨肌从第二鳃弓衍生，由第二鳃弓神经——面神经的镫骨肌神经支配。

## （六）咽鼓管

咽鼓管的胚胎发育可分为三个时期：

1. **始基时期** 胎儿从第3周到第7周，由原始咽壁的第一咽囊发生一裂隙样的囊袋。后者向外侧未分化的间充质组织扩展并与第一鳃沟的外胚层暂时接触。
2. **分界时期** 胎儿第7周到第9周，第二鳃弓生长很快，管鼓隐窝的中间部分收缩变窄，外侧部分是原始鼓室，内侧部分为咽鼓管的始基。
3. **转变时期** 胎儿从第9周到足月生，原始鼓室周围较致密的间充质组织为胚胎性结缔组织所代替。以后，胚胎性结缔组织渐被吸收而鼓室腔逐渐增大。胎儿第4个月时，咽鼓管增长，管腔呈裂隙状，管的软骨部发育；第5个月，咽鼓管与鼓室之间的接合点变得明显；第6个月，软骨部增长；第7个月，由于颞骨岩鳞部和鼓部的骨化和生长而形成鼓室，骨化后的岩部和鼓部构成咽鼓管的骨部。

## （七）鼓窦（antrum mastoideum）和乳突（mastoid process）

1. **鼓窦** 管鼓隐窝形成鼓室以后，向上扩展形成上鼓室。胎儿22周时，上鼓窦向外侧扩展至周围的间充质组织中，形成鼓窦。胎儿24周，原始上鼓室中的疏松间充质组织向外伸展到鼓窦。胎儿29周，鼓窦发育得更大，但仍为上鼓室的一部分且无气化。在胎儿35周，鼓窦中开始出现上皮突起，诞生时，空气进入中耳，疏松的胚胎性结缔组织凝缩和变薄，气化才发展较快，逐步形成乳突气房。在婴儿和幼儿期，乳突气化仍继续进行，岩尖部的气化则在少年时仍在继续进行。

2. **乳突** 乳突在胎儿第6~7个月才出现，系中耳腔背部扩展而来，但气房发育则在妊娠后期才开始，乳突的发育由两个部分，即鳞部乳突和岩部乳突所组成。乳突的上、前和浅表部分由鳞部发育，其下、后和深部则从岩部生长，两者之间有岩鳞缝。岩骨的乳突部在诞生时是平坦的，2岁时是一小的突起，并逐渐向下生长，形成乳突的尖部，有肌肉附着。鳞骨的乳突部开始也是平坦的，然后在耳后部突起并向下生长，盖住岩骨的上部，形成乳突的外上部。乳突的两个部分的气房均由鼓窦扩展而来，并与之相通。诞生时鼓窦已发育成为一个大的中心气房，并向后扩展即形成乳突气房。

## 三、内耳（auris interna）的发育

内耳又称迷路，有膜迷路（membranous labyrinth）和骨迷路（osseous labyrinth），为两套套叠的管道，骨迷路在外，膜迷路较小被套在内面。膜迷路与骨迷路之间狭窄的空隙称外淋巴间隙，里面充满外淋巴液。执行位听感觉的感受器分别为壶腹嵴、位觉斑和螺旋器，均在膜迷路内。

### （一）膜迷路的发生

1. **听泡（acoustic capsule）** 听泡是膜迷路的始基，来源于外胚层，最早发生于胚胎第3周，即第二体节时期（图1-1-5）。起初，胚胎头部菱脑区两侧的体表外胚层受菱脑的诱导作用而增厚，各出现一个增厚区，称听板（auditory plate），它是听泡的始基，听板逐渐向中胚层组织内陷，称为听窝（auditory pit），内陷继续发展，约在胚胎第4周半时，它的开口完全闭合并与外胚层脱离，形成泡状的听泡。听泡继续发展，向背内侧突出形成一个较长的内淋巴管（endolymphatic duct），听泡最初为梨形，以后向背、腹方向延伸增大，形成明显的两部分：背侧的前庭囊（听泡椭圆囊部）和腹侧

的耳蜗囊（听泡球囊部）。至第 10 周，两囊完全分开成为各自与内淋巴管相通的倒置的“Y”形结构。“Y”的双臂即为位于背侧的椭圆囊和位于腹侧的球囊。

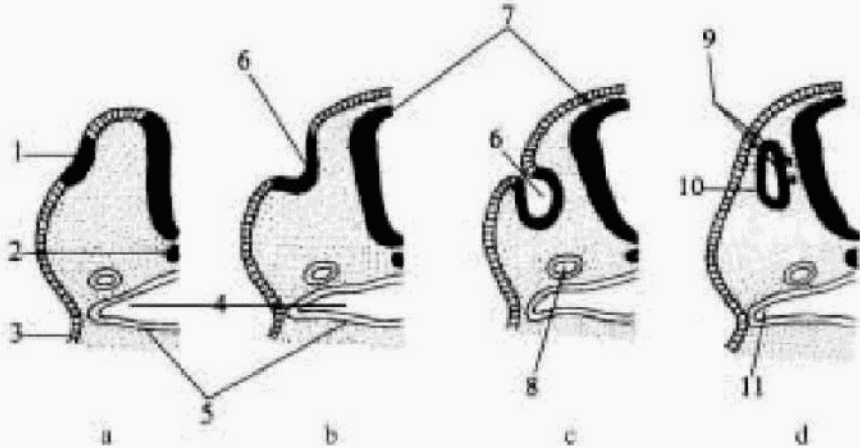


图 1-1-5 听泡的发育（经后脑横切）

a. 胚胎 22d b. 胚胎 24d c. 胚胎 29d d. 胚胎 41/2W

1. 听板 2. 脊索 3. 表面外胚层 4. 咽 5. 内胚层 6. 听窝 7. 后脑  
8. 背主动脉细胞 9. 前庭听神经节 10. 听泡 11. 管鼓隐窝

听泡发育时，泡壁上分出一小堆细胞，它们和来自神经嵴的另一些细胞共同形成前庭——听神经节。随后，此神经节分为耳蜗神经节和前庭神经节两部分，各自的神经纤维分别到螺旋器、球囊、椭圆囊和半规管的感觉细胞，分别司人体的听觉和位置感觉。

2. 内淋巴管（aquaeductus endolymphaticus）系统 内淋巴管由听泡最早分化出来的部分，它不断向上伸展，以后穿过胚胎期的软骨迷路（以后变成骨迷路）。

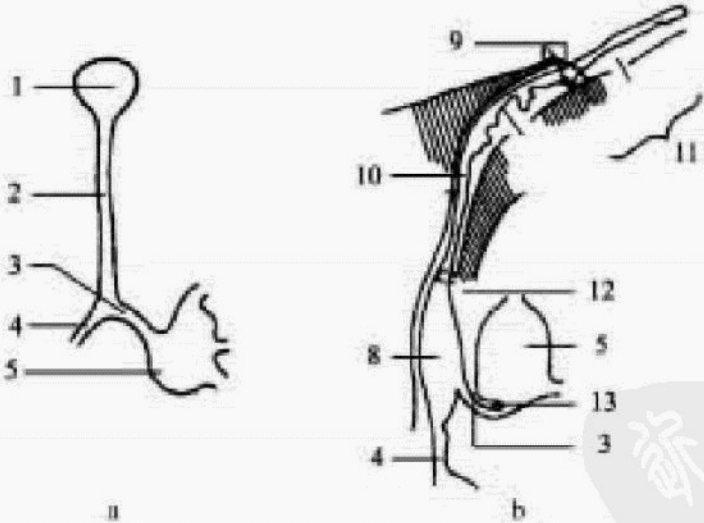


图 1-1-6 内淋巴管系统

a. 内淋巴管与椭圆囊管、球囊管共同组成  $\lambda$  形小管 b. 内淋巴管系统

1. 内淋巴囊 2. 内淋巴管 3. 椭圆囊管 4. 球囊管 5. 椭圆囊 6. 前庭水管颅腔口 7. 峡部  
8. 内淋巴管窦部 9. 平滑部 10. 皱纹部 11. 内淋巴囊 12. 前庭水管前庭口 13. 椭圆囊瓣膜

早期胚胎发育期间，内淋巴管于穿入迷路壁前的部分开始膨大，成内淋巴管窦部或称第一窦，后者有时与椭圆囊等大。上行经前庭小管时，其管腔变窄，称峡部。内淋巴管的终末端再次膨大，成内淋巴囊。内淋巴囊的一半位于前庭小管中，囊的上皮有许多

皱襞，称皱纹部，又称第二窦，其中含有大量的小血管及结缔组织。囊的另一半位于两层硬脑膜之间，此处囊壁光滑，称平滑部。因此部为内淋巴管的终端，又称第三窦，它与正在发育的脑膜、侧窦之间有密切的关系。内淋巴管的一系列的管道统称内淋巴管系统（图1-1-6）。

3. 椭圆囊内淋巴管瓣膜（utrículoendolymphatic valve） 相当于椭圆囊管的部位，内淋巴管与椭圆囊连接处的上皮发生皱褶，形成一个较大的上皮皱襞，其形状如一瓣膜，故称椭圆囊内淋巴管瓣膜。瓣膜的游离缘与椭圆囊前壁之间的缝隙即为椭圆囊管。

4. 椭圆囊（alveus communis）和3个半规管（canalis semicirculares） 椭圆囊的发生相当早，在胚胎4.5~5周时即已经开始。3个半规管的发生也相当早，且进展迅速。约在胚胎第5周，当椭圆囊、球囊尚未分开时，椭圆囊上外侧产生3个拱状凸缘。在胚胎6周半时，拱状凸缘不断增大，凸缘的平面彼此几乎呈直角相交，凸缘中央两面的上皮初则彼此互相贴合，迅速被吸收而消失，以致原来半圆形的凸缘变成一个弯曲2/3圆周的环形小管。胚胎7周半时，半规管基本形成。初步形成的半规管周围均有间充质包围。在胎儿8周半后，3个半规管的体积及管腔逐步扩大，直到胚胎中期（21~25周），它们与膜迷路的其他成分一样，已发育到成人的形状和大小。包围在半规管外面的间充质以后变成半规管周围的外淋巴间隙和骨迷路（图1-1-7）。

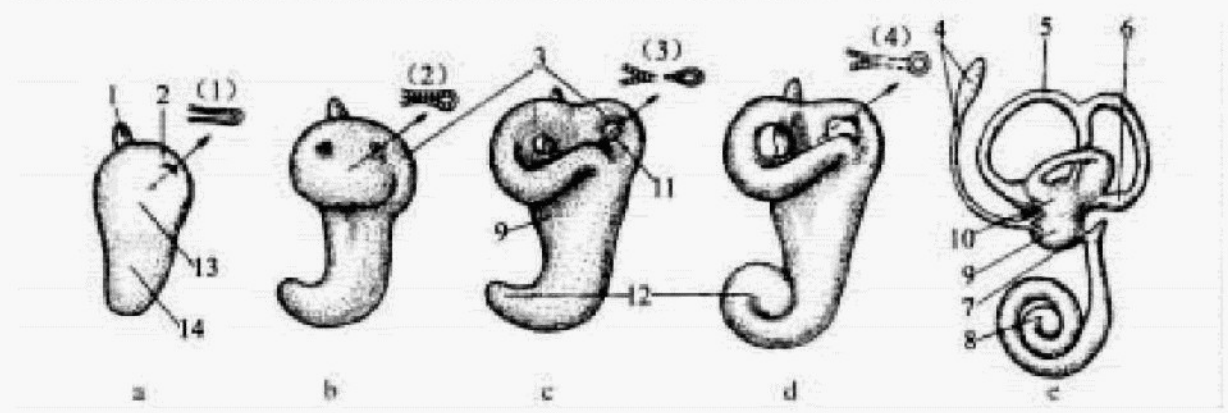


图1-1-7 内耳膜迷路的发生（Moore）

- a~e 为胚胎第5~8周时由听泡发育为膜迷路的各阶段的侧面观  
 1. 内淋巴管 2. 盘装憩室 3. 发生中的后半规管 4. 内淋巴管和内淋巴囊 5. 半规管家 6. 壶腹 7. 连合管 8. 耳蜗 9. 球囊  
 10. 椭圆囊 11. 吸收区 12. 蜗管 13. 椭圆囊部 14. 球囊部

(1) ~ (4) 为半规管发生示意图

3个半规管并非同时发生，其发生顺序以前半规管最早，次为后半规管，外半规管最后。其体积是先发生的前、后半规管较大，后发生的外半规管最小。3个半规管呈直角相交。但其在头颅中的位置左、右两侧的前半规管并不在一个额断面上，两侧的后半规管也非位于相同的矢状面上，其真正的位置是左侧前半规管和右侧后半规管位于同一平面，左侧后半规管和右侧前半规管在同一平面，外半规管则向上倾斜 $24^{\circ} \sim 30^{\circ}$ 。

5. 球囊（sacculus proprius）和蜗管（cochlear duct） 球囊和蜗管系从听泡发展而来。于椭圆囊管及球囊管形成后，球囊和椭圆囊才彼此分开，并各自成前庭内的上皮囊。球囊的体积稍小于椭圆囊，其位置最近镫骨。

在球囊形成过程中，相当于胚胎第5~6周时期，它的腹侧伸出一个管状突起，为蜗管的始基。在6周半时，蜗管仍为一短突起，到7周半时，蜗管发育变长，并向内侧方向弯曲旋转，形成一个圆周形小管。在8周的胚胎中，蜗管下壁的上皮增厚，预示螺旋器将由此发生，胎儿8.5~9周时，蜗管已形成1圈半以上，10~11周时蜗管已完成2圈半以上。11周时，蜗管的内径尚小，底圈的蜗管将形成三角形。发育到16周时蜗管的内径已显著扩大，而且除顶圈外，均已变成三角形。到胚胎中期即25周，蜗管的内径才达到成人的大小。蜗管自球囊伸出后，两者之间的管道从胚胎7周半起即逐渐变狭，至10~11周已形成一极细的小管，称连合管（canaliculus reuniens）。

当膜迷路的外形建立时，它周围的间充质已由前软骨变为软骨迷路，在膜迷路和软骨迷路之间即发生外淋巴间隙，其中充满外淋巴液，胎儿10周后，蜗管外开始形成前庭阶（scala vestibuli）和鼓阶（scala tympani）。胎儿16周时蜗管已从底圈开始变成三角形，蜗管和前庭阶之间有前庭膜，蜗管和鼓阶之间刚有基底膜。此时，蜗管的外侧壁仍为软骨，但其表面的软骨膜结缔组织开始形成半月状隆起，称螺旋韧带（Spiral ligament of cochlea）。基底膜内侧连接于骨性螺旋板。胎儿14周时前庭膜蜗管面的单层柱状上皮变为单层立方上皮，以后则变成单层扁平（鳞状）上皮。

**6. 位觉斑（maculae acusticae）** 在椭圆囊和球囊中各自分化出一个垫状增厚区，称位觉斑，为司理人体位置的感觉器官。两者均发源于外胚层，其发生是由前庭神经的椭圆囊支及球囊支分别伸入椭圆囊和球囊壁，与囊壁的上皮互相结合，共同分化而成。在7周半的胚胎中，可见到椭圆囊神经和球囊神经分别进入相应的囊壁，该处的囊壁上出现一个增厚区，为早期的位觉斑。在8周的胚胎中，可见位觉斑更为突出，其表面已开始有原始的假复层上皮。毛细胞及支持细胞尚很紊乱，密集成堆，层次不清。到10~12周时，斑的感觉上皮逐渐分化成明显的假复层上皮，并出现一层胶质的位觉砂膜（耳石膜），膜中还能看到毛细胞的纤毛，至此期，位觉斑的发育已接近成熟阶段。到胎儿第16周时，位觉斑已大部完成，可较清晰地看到假复层上皮上方的毛细胞的胞核及支持细胞。毛细胞的顶部有小皮板。从断面上可见每个毛细胞的小皮板共同形成一条染色较深的角质层，毛细胞的感觉纤毛从小皮板伸出，其上覆盖位觉砂膜。22周时胎儿的球囊位觉斑的毛细胞及支持细胞已和成人位觉斑上的完全一样。

毛细胞的纤毛发育是在胚胎7周时，前庭感觉上皮细胞顶部结构尚未开始发育，除了少数部分细胞表面可见散在的未成熟的纤毛外，其余细胞顶部只能见到微绒毛。胎儿8~9周时，毛细胞部出现了纤毛，但是纤毛的排列欠规则。胎儿10周时，毛细胞顶部的纤毛排列较整齐，可以辨认出动纤毛和静纤毛。胎儿26周时，纤毛排列非常规则。

前庭感受器中毛细胞之间以及毛细胞与支持细胞之间是通过紧密连接相连的。胚胎8周时，已经出现了紧密连接，但发育不太成熟，排列比较疏松，仅有2~3条条纹比较浅。胎儿9周时，紧密连接排列仍然比较疏松，由2~3条条纹组成。胎儿10周时，紧密连接出现5~6条条纹，排列比胎儿8~9周时较为紧密，而且条纹的深度也有所增加。胎儿11周时，紧密连接的形态与胎儿10周时相似，但有8~9条条纹，深度在增加。胎儿26周时，可见紧密连接排列规则且紧密。

**7. 壶腹嵴（ampullary acoustic crest）** 壶腹嵴亦发源于外胚层，是3个半规管壶腹

中的平衡感觉器。前庭神经向3个壶腹嵴中各伸出一末梢分支，即壶腹神经。此神经与壶腹壁结合处的上皮发生高度分化而形成一个嵴突状的褶皱，称壶腹嵴，其表层为感觉上皮，嵴的顶部有胶质物，称壶腹帽（嵴顶）（cupula）。壶腹帽的方向与半规管成直角，以利于接收内淋巴液流动的冲击。胚胎8周时，壶腹嵴已突出于壶腹之中，呈小丘状隆起。以后，壶腹嵴的嵴突不但增大，且其表层已经形成比较原始的假复层上皮，但细胞排列紊乱，层次不清。此时，壶腹嵴的顶部已出现胶质的壶腹帽。在壶腹的下面前庭神经分支——壶腹神经纤维伸入到感觉器中，此时，壶腹周围尚无外淋巴间隙及软骨迷路，而仍被中胚层的间充质所包围，部分间充质尚为前软骨状态。到胎儿10~11周，壶腹嵴进一步发育、长大，嵴表面的上皮已呈假复层的形态。壶腹嵴的感觉上皮已可分辨出位于其上部的未成熟而较稀疏的毛细胞以及位于其下部并较致密的支持细胞。壶腹嵴顶部亦可见有胶质的壶腹帽。在壶腹嵴发育的过程中，周围的间充质也在发育，在此期，膜迷路的外周已形成软骨迷路，它与壶腹之间已出现正在分化的外淋巴间隙组织。到胎儿16周时，壶腹嵴表层的假复层上皮更接近成熟时的形态，毛细细胞的纤毛已从顶部的小皮板处生长。20周的胎儿其壶腹嵴感觉上皮及壶腹帽的外形几乎与成人一样。壶腹神经纤维如多束条索分布于感觉上皮。此期壶腹周围的外淋巴间隙尚未发育成熟，外淋巴间隙组织尚为网状结构，其中已出现多数空泡及网眼，当这些网状组织继续被吸收后，即形成充满外淋巴液的外淋巴间隙。此时，壶腹嵴底部已出现骨化中心，表示软骨迷路开始骨化。到胎儿23周时，壶腹嵴的大小及其结构与成人相仿。

**8. 螺旋器（Organ of Corti）** 螺旋器亦发源于外胚层，是从膜迷路蜗管的上皮分化而来。当蜗神经纤维长入蜗管的下壁后，此处的上皮开始分化。螺旋器因感受听觉的需要，比司平衡的位觉斑和壶腹嵴更需精密，故在胚胎发育中必须经历一个高度分化的过程，从而发生外、内毛细胞以及多种不同形状的支持细胞，共同组成一个精密的听觉感受器。

蜗管的分化、成熟从底圈向顶圈进行（图1-1-8）。胚胎8周时，可见底圈膜蜗

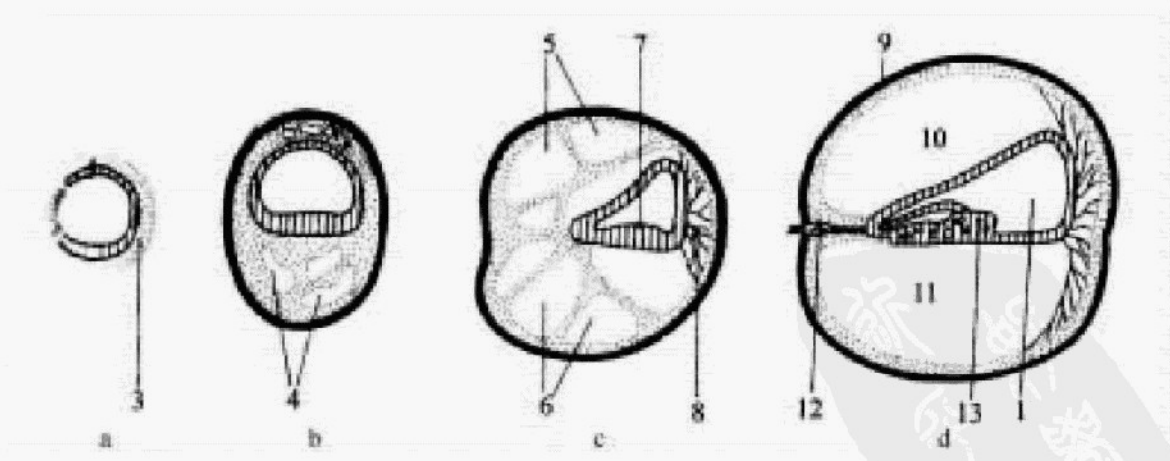


图1-1-8 蜗管的横断面

a、b、c. 表示第8~20周时，螺旋器和外淋巴间隙的发生过程 d. 为螺管横断面

- 1. 蜗管 2. 间充质 3. 软骨性听囊 4. 液泡（发生中的外淋巴腔间隙） 5. 发生中的前庭阶
- 6. 发生中的鼓阶 7. 发生中的螺旋器 8. 螺旋韧带 9. 骨迷路 10. 前庭阶 11. 鼓阶
- 12. 螺旋神经节 13. 螺旋器

管已由圆形变为椭圆形，所有膜蜗管的下壁上皮呈高柱状，其余管壁上皮为单层立方或扁平。这原始的蜗管中已充满内淋巴液，而蜗管的周围尚未分化出外淋巴间隙的前庭阶和鼓阶，仍处于前软骨状态的间充质中。

胎儿第11周时，蜗管已发育到2圈半，蜗管底圈的下壁上皮中间已出现了凹沟，沟的两侧上皮分别称为内侧嵴和外侧嵴，上皮底部有基底膜与鼓阶相邻，内有蜗神经纤维。蜗管上壁已分化成单层柱状上皮，与正在形成前庭阶的间充质组织结合后即成为将来的前庭膜。蜗管的外围已形成软骨迷路，螺旋韧带已发生，血管纹也正在发育。胎儿第3~4个月，可见外侧嵴的外侧部已分化出螺旋器，外侧嵴的内侧部为Kölliker器(Kölliker organ)；内侧嵴本身形成螺旋缘，从内侧嵴的外侧发出盖膜。胎儿5个月时，蜗管自蜗底至尖部的螺旋器均已充分发育。螺旋器已可分出内隧道，内、外柱细胞和内、外指细胞以及内、外毛细胞。位于螺旋器内隧道内侧的Kölliker器的高柱状上逐渐离开基底膜向表面隆起，多数细胞开始蜕变、解体，少数细胞变成不规则的大游走细胞，向外侧游走到内隧道内侧排成一行，甚或游走到外毛细胞表面。与此同时，在Kölliker器蜕变细胞的下方，出现由单层上皮覆盖于基底膜上的内螺旋沟。胎儿第6个月时，外毛细胞均已变为四列，指细胞与柱细胞中分化出张力原纤维，蜕变细胞完全被吸收消失。盖膜也已完全发育盖住外毛细胞，螺旋器的分化发育已基本完成。

**9. 膜迷路血管 (membranous labyrinth vasa)** 迷路的血液供应，一方面来自基底动脉，另一方面来自耳后动脉。胚胎8周时，属基底动脉分支的迷路动脉，随位听神经入内耳道。到胎儿16周半后，血管发育更为清楚，迷路动脉分为前庭支和蜗支。前庭支分布于球囊、椭圆囊及三个半规管；蜗支则分布于耳蜗内。

**10. 膜迷路神经** 胚胎4周时，在听泡形成的过程中，泡壁上的部分细胞分出到周围的间充质内，形成位听神经的感觉神经节，神经节细胞主要从神经嵴分化而来。以后，此神经节分为前庭神经节和螺旋神经节。胚胎7周时，螺旋神经节生长很快，到9周时已呈螺旋状并长入耳蜗的螺旋板中，随蜗管而旋转，故称为螺旋神经节。胎儿听诱发电位测试结果证明，28周胎儿的听觉传导已基本建立，声音信息可传至中脑下丘，其听觉阈值为75dB，随胎龄增长，阈值明显下降，35周胎儿的阈值已降至10dB，与成人的阈值相近。试验还证明，妊娠7个月时，外界声音可以通过孕妇腹壁经羊水传给胎儿，胎儿相应地也会产生心音增高、头部转向和肢体运动等反应，由此表明7个月胎儿初具听力。

## (二) 外淋巴间隙的发育

外淋巴间隙 (spatium perilymphaticum) 位于膜迷路与骨迷路之间，内含外淋巴及外淋巴间隙组织，发源于中胚层的间充质。在胚胎早期，包围在听泡周围的中胚层间充质异常疏松，胎儿6周半时，间充质开始凝聚，到7周时，变为前软骨。7~8周时，膜迷路外的前软骨形成两个明显不同的地带，其紧靠膜迷路的一带仍保持前软骨状态，在前软骨以外的一带则变成真性软骨。前软骨区将逐渐变化为外淋巴间隙组织，真性软骨区为骨迷路的始基。胎儿9周半时，前软骨区的细胞变得较为致密，紧靠膜迷路上皮者为数层梭形细胞，其中并杂有纤维，似为结缔组织，变为早期的外淋巴间隙组织。在这多层梭形细胞与真性软骨交界处，仍有残留的前软骨细胞。胎儿11周时，外淋巴间

隙组织大部分变成疏松结缔组织，其中的细胞稀疏而极不规则。胎儿 16 周时，外淋巴间隙组织已充分发育，但尚处于未成熟阶段。在以后的发育过程中，网状结构的组织将被继续吸收，以致将来外淋巴间隙成熟后，半规管周围仅留少数结缔组织的索条，这些索条有将膜迷路悬挂并固定在骨迷路腔的作用。

内耳外淋巴间隙最早发生在前庭内，相当于镫骨底与球囊之间的区域。在发生的过程中，此处的外淋巴间隙组织首先被吸收，出现一个充满外淋巴的间隙，称前庭池。其次，发生者是蜗管上、下的前庭阶和鼓阶。半规管周围的外淋巴间隙发生最迟。内耳各部的的外淋巴间隙完全发生后，即融合成为一个充满外淋巴的腔隙。

### （三）骨迷路的发育

骨迷路的早期发育先后经历了间充质和软骨的两个阶段，在这两个阶段中，迷路壁的形状易随膜迷路在发育中的形状变化而改变。胎儿 16 周时，第一个骨化中心开始在蜗窗周围出现。当半规管在胎儿 21 ~ 25 周停止生长时，最后一个骨化中心在半规管周围出现，全部共有 14 个骨化中心。骨化一旦开始，立即迅速进行，到胎儿 23 周时，除半规管上一个区域的前庭窗及窗前裂周围的一条狭窄的软骨外，骨化均已完成。

## 第二节 先天性畸形概述

### 一、基本概念

先天性畸形（congenital malformation）是指机体由于胚胎和发育过程异常所引起的器官、器官某部分或身体某部位的形态学缺陷，是出生时机体就存在的一种或多种畸形，广义的先天性畸形包括各种解剖结构、生理功能、代谢及行为的发育异常。

### 二、畸形易发期

胚胎发育的各个阶段均可能发生畸形，但易发程度有很大差别，最易发生先天畸形的胚胎发育阶段称畸形易发期（susceptible period）。

#### （一）胚前期（pre-embryonic period）

受精后最初 2 周内，此期胚体所发生的主要变化是卵裂、胚泡形成、植入和内外双胚层的形成。此期容易受到环境致畸因子的作用并引起胚体的损伤，但极少发生畸形，因为此期胚体细胞尚未分化，有分化为胚胎各类细胞的潜力。如果致畸因子作用强、损伤大，胚体会完全死亡而自然流产；如果致畸因子作用弱，只有少数细胞受损死亡，其他未受损伤的胚体细胞会给予代偿。极少数情况下，某些致畸因子引起胚体细胞的遗传改变或母体内环境的改变，也会发生畸形。如果孕妇在妊娠的第 1 ~ 8 天缺氧，胎儿中可有少数的眼缺陷；如果在妊娠的 8 ~ 10 天同卵双胞胎的胚泡受到损伤，有可能造成分裂中细胞的彼此不完全分离，因而形成联胎畸形。

#### （二）胚期（embryonic period）

指受精后第 15 ~ 56 天（第 3 ~ 8 周）这段时间。此期细胞行为活跃，细胞分化明显，形态发生复杂多样，器官原基出现专一性分化，随着一定的蛋白质结构、酶、RNA 的合成，逐渐形成专一组织和器官。本阶段的形态演变瞬息万变，主要包括胚体立体长柱形形态形成，体节分化、颜面形成、肢芽及感官出现；主要器官系统包括神经系统、

循环系统、呼吸系统、泄殖等器官雏形结构的建立和各组织的分化，是神经管闭合，脑、心、肾发育，肠转位，四肢生长，颜面愈合的关键时期。胚期是整个胚胎发育过程中畸形发生率最高的畸形易发期（敏感期），而且，此期发生的畸形往往较为严重。

（三）胎儿期（fetal period）

胚胎发育的最后阶段，也是宫内最长的一个发育阶段，一般自受精后第9周初起至分娩前。此期是胎儿最大限度发育的时期，主要变化是：已经分化出的各个器官进行组织分化和功能分化，各器官体积迅速增大，多数器官功能成熟。各系统在已建立的相互联系条件下，受神经系统的支配，进行原始的胎儿活动，主要器官系统趋于完整。相对而言，此期对于致畸因子的作用有了较大的抵抗力，因此此期很少发生肉眼可见的大畸形。综上所述，当胚胎某器官处在迅速分化和形态发生阶段最容易受致畸因子的损伤而致畸。各主要器官（系统）的畸形易发期（图1-2-1）。

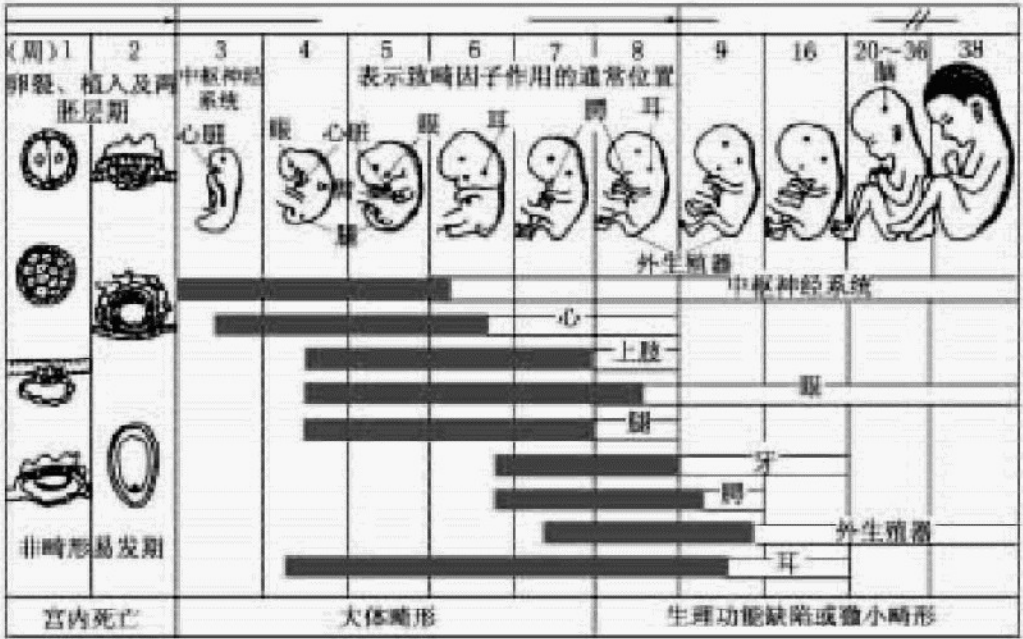


图 1-2-1 胚胎发育时期与畸形发生的关系示意图

黑线表示严重畸形，白线表示功能缺陷和非严重畸形

三、畸形形成的要素

1. 致畸原（teratogen） 指能够引起胚胎和发育个体的结构或功能异常或可致出生时先天性缺陷明显增加的物质，是导致先天性畸形的物质基础。药物、微生物、放射线等各种环境因素，以及基因、染色体等遗传物质的异常都有可能成为致畸原。致畸原的危害性主要是通过母体、胚胎对胚胎和发育个体产生致畸作用，主要危害一是胚胎毒性（embryotoxicity）为致畸原所引起的胚胎生长迟缓、畸形、功能障碍、甚至死亡等选择性毒性作用；二是母体毒性（maternal toxicity）指致畸原通过对母体的毒性作用而对胚胎和发育个体产生的致畸危害；三是生长迟缓（growth delay）指致畸原引起发育中的器官、组织或个体的生长速度低于正常；四是发育迟缓（development delay）在器官分化和功能形成的发育过程中，致畸原引起诸方面的功能低于正常。

2. **接触 (exposure)** 是男女双方于女方妊娠前或妊娠期间, 或发育个体直接暴露于致畸原的过程, 为先天性畸形形成不可缺少的行为环节。接触的方式可为呼吸、摄入、皮肤吸入等, 最常见的途径为宫内接触, 即胚胎或胎儿在母体子宫内接触致畸原。

3. **危险度 (risk)** 是指在特定条件下某个或几个致畸原对人体产生致畸危害的可能性。危险度的高低与致畸原的特性、人的接触机会和敏感性有关。

#### 四、先天性畸形形成的生物学特点

大量的胚胎学、遗传学、药理学、毒理学、流行病学和临床观察表明, 先天性畸形的产生有如下的生物学特点:

1. **遗传基因型决定着胚胎和发育个体对致畸作用的敏感性** 畸形的表现类型和危险度受母体、胚胎和发育个体遗传基因的调控, 并与遗传基因、致畸原和生活环境之间的相互作用方式有关。如在使用过氨基甙类抗生素的孕妇中, 并非所有的新生儿皆有听觉系统的损害。

2. **不同发育阶段的胚胎对致畸作用的敏感性不同** 从胚层分化到主要器官形成的阶段最易受致畸作用的影响而出现先天性畸形, 耳的畸形就常常始发于妊娠第 3~4 周的胚胎期。

3. **致畸作用与致畸原的理化性质有关** 只有当致畸原能够进入并作用于母体和胚胎时才能产生致畸作用, 如风疹病毒被认为是一种具有穿透胎盘能力、能引起先天性耳聋的致畸原。

4. **致畸原与致畸作用具有剂量—效应关系** 在一定范围内, 胚胎毒性反应与接触剂量成正比, 能够诱发畸形或发育异常的最小剂量为阈作用剂量。当母体妊娠及胚胎发育过程中不可避免要接触致畸原时, 如果将接触量控制在阈作用量以下就有可能防止畸形的发生。

#### 五、先天性畸形的表现形式

先天性畸形的表现形式多种多样, 并受到诸多因素的影响, 从胚胎学、形态学和病理学上有如下几种常见类型:

1. **发育不全 (hypoplasia)** 如先天性无耳廓。

2. **发育不良 (cacoepy)** 器官或身体某部分发育过早停止, 如先天性小耳廓。

3. **分离或分隔不全** 如先天性前、后鼻孔闭锁。

4. **闭合或融合不全** 胚胎期间的某些间隙或腔道未完全闭合, 或本应融合的胚胎组织未能融合, 如聘裂、唇裂、双鼻畸形。

5. **胚胎结构残留** 发育成熟后应消失的胚胎期结构或组织未能消失, 如先天性甲状舌骨囊肿 (甲状舌管瘻)、先天性耳前瘻管。

6. **增生 (accrementation)** 如副耳、先天性驼峰鼻。

7. **错位 (allotopia)** 器官或身体某部分未在正常的位置发育和生长, 如上颌窦含齿囊肿、鼻中隔偏曲、喉下垂。

8. **发生异常** 器官或组织有多个发生中心或发生异位, 如子宫内膜鼻腔异位、舌甲状腺。

9. **骨骼发育异常** 如先天性听骨缺失或畸形、面神经管缺损。

10. **非典型分化** 器官或组织在胚胎发育期间未能按照正常的形态学特征分化，如各种畸胎瘤、神经胚细胞瘤。

11. **返祖现象** 如猿耳。

## 六、畸形形成机制

遗传学、胚胎学、细胞生物学、分子生物学等学科的发展促进了先天性畸形形成机制的研究，目前公认的致畸作用机制有以下几个：

1. **遗传机制** 遗传物质的异常是人类许多先天性畸形的发病机制，包括基因突变和染色体异常。基因突变是基因 DNA 碱基序列的改变，表现为 DNA 多核苷酸链上碱基对的相互取代，或因突变引起的遗传密码结构的改变。染色体异常（或称染色体畸变）是指染色体的结构畸变和数目异常。基因突变和染色体异常引起的先天性畸形可由亲代生殖细胞突变遗传而来，也可能来自胚胎发育过程中出现的新突变。遗传机制可通过隐性遗传、显性遗传和伴性遗传 3 种方式影响子代。

2. **细胞毒性机制** 某些致畸原主要作用于细胞的复制、转录、转译和分裂，导致靶器官或靶组织的细胞过度死亡乃至先天性畸形的产生。

3. **胚胎分化和发育异常机制** 有些致畸原不是来源于亲代生殖细胞的遗传，也不具有细胞的直接毒性，而是直接或间接干扰或破坏了胚胎发育的某些特异性分化和发育过程，从而诱发各种先天性畸形。

4. **非特异性的胚胎和发育毒性机制** 一些致畸原并不能导致胚胎的结构畸形，但可以影响体内的某些生理和代谢过程，如能量代谢障碍，产生一种非特异性的胚胎和发育毒性作用导致先天性畸形。

5. **母体和胎盘功能紊乱机制** 母体妊娠期间的营养不良，或服用某些影响胎儿营养成分利用的药物，或患有影响胎盘功能的疾病等都有可能引起胚胎生物合成中必需的前体、底物和辅酶的缺乏，致使胚胎的生长迟缓或分化异常而引起先天性畸形，重者引起胚胎死亡。

## 七、常见的原因

### （一）遗传因素

1. **单基因遗传病** 由一对基因控制的遗传性疾病，是种类最多的一种遗传病。根据致病基因的表现形式和遗传方式又可分为显性、隐性和伴性遗传三类。

2. **多基因遗传病** 由两对以上基因所控制并受环境因素影响的遗传性疾病，其种类较单基因遗传病为少，但发病率较高。

3. **染色体病** 是由先天性染色体结构异常或数目异常引起的具有一系列临床症状的综合征，包括常染色体病和性染色体病两大类，这类遗传性疾病大多数患者具有一个或多个系统的先天性畸形。耳科的遗传性疾病大多数表现为耳聋（以感音神经性聋为主，可伴有外耳和中耳畸形的传导性聋）、颌面部及腭部等发育畸形，还可伴有其他器官或系统的多发性畸形而构成综合征。

### （二）环境因素

1. **化学因素** 目前已发现有很多化学物质有可能引起胎儿先天性畸形，这些化学

物质包括生活化学物质，如食品添加剂、调味品、化妆品等；药物化学物质，如抗生素、生物碱、激素、抗肿瘤药、麻醉剂等；工业化学物质，如重金属、各种化学溶剂等；农业化学物质，如各种农药、化肥等。这些物质除了导致畸胎外，还可导致胎儿某些器官或身体某部位的先天性畸形。

2. **物理因素** 人类生活和生产环境中常存在着多种对人体有危害的物理因素  $\alpha$ 、 $\beta$ 、 $\gamma$ 、X、电子、中子射线等电离辐射，紫外线、红外线和雷达、无线电、微波、视频终端、电视、短波等射频辐射的非电离辐射，其他还有高温、振动、噪声等有害物理因素，其中以放射线对人的胚胎危害最大。

3. **生物因素** 生物因素引起的致畸作用已日益受到关注。目前发现具有致畸作用的生物种类越来越多，较为常见的有风疹病毒、疱疹病毒、巨细胞病毒、弓形体、梅毒螺旋体、人类免疫缺陷病毒（艾滋病病毒）等。这些微生物主要通过妊娠妇女经胎盘或产道直接感染胚胎或胎儿，少数则可经父亲传播。

4. **母体因素** 妊娠妇女的健康状况直接影响胚胎和胎儿的发育，如果妊娠妇女伴有营养不良，各种维生素、矿物质及微量元素缺乏，或患有各种严重疾病如糖尿病、甲状腺功能低下、代谢性疾病等都有可能引起子代的先天性畸形。母体因素除了可引起各系统的形态和功能异常外，在耳鼻咽喉科则主要对听觉系统的生理功能影响较大。

5. **社会因素** 现代社会在高速发展和进步的同时也伴随着一些严重的社会问题，并渗透到人类生活的各个方面。人类很多的先天性畸形都与这些问题有着直接或间接的关系，譬如酗酒、吸烟、吸毒、乱伦及空气、水源和噪声污染等都被认为是引起先天性畸形的社会因素。

### 第三节 先天性耳廓畸形

由第一和第二鳃弓发育异常所引起，表现为位置、大小和形态的异常。其表现为：

1. **无耳 (anotia)** 一侧或两侧没有耳廓常伴有中耳畸形，比较少见。

2. **招风耳 (protruding ear)** 为常见的先天性耳廓畸形，一般认为是由于胚胎期对耳轮形成不全或耳甲软骨过度发育形成的。这两部分畸形可能单独存在，也可能同时发生，招风耳双侧性较多见，但两侧畸形程度常有差异，通常在其父母兄妹中亦能发现同样畸形。正常耳廓的耳甲与耳舟成  $90^\circ$  角，招风耳者的耳甲与耳舟间的角度增至  $150^\circ$  以上，对耳轮上脚扁平。较严重者，其耳甲与耳舟间的角度完全消失（成  $180^\circ$  角），对耳轮及其上下脚亦完全消失，整个耳廓亦与头颅侧面成  $90^\circ$  角。

3. **巨耳 (macrotia)** 整个耳廓过度发育称为巨耳，但这种较为少见，较常见者为部分肥大，如耳垂、耳屏过大等。

4. **猿耳 (macacus ear)** 猿耳又叫猩猩耳、尖耳，表现为耳轮在水平方向的某一部分呈角状突起，且此部位耳轮卷曲不全，对耳轮后脚也不明显，为先天发育畸形。耳廓的上缘和后缘交界处有一向后突出的尖或向外侧突起的肥厚部，此部相当于猿耳的耳尖，正常人胚胎第 5~6 月间出现这个原基，但不久就消失，属返祖现象。

5. **副耳廓 (accessory auricle)** 除正常耳廓外可见有耳廓样结构位于耳屏前方，有的可移至颊部或颈部。

6. 小耳 (hypoplasia of auricle, microtia) 先天性小耳畸形是一个并不十分精确的术语,一般指重度耳廓发育不全,常伴有外耳道闭锁,中耳畸形和颌面部畸形,其发生率约为 1:7 000,男性多见,畸形在右侧者多见,双侧者不足 10%。

一般可将小耳分为 3 级。第 1 级:耳廓小于正常,各部分尚可分辨,外耳道存在或部分闭锁,鼓膜存在,听力尚可。第 2 级:耳廓仅呈条索状突起,相当于耳轮,外耳道闭锁鼓膜及锤骨柄未育,锤砧二骨融合者占 1/2,镫骨已育或未育。此为临床常见类型,约为第 1 级的 2 倍,呈传导性耳聋。第 3 级:耳廓残缺,仅有零星而不规则的突起,外耳道闭锁听骨链畸形,有内耳功能障碍,发病率最低,约占 2%。临床上多表现为传导性聋,如伴内耳畸形则为感音性聋。乳突 X 线检查和颞骨 CT 扫描,对了解乳突气化程度和中耳畸形的程度很有帮助,一般认为乳突气化良好者听骨和面神经的解剖位置大多正常。

## 第四节 先天性耳前瘻管

### 一、病因

先天性耳前瘻管 (congenital preauricular fistula) 为第一鳃沟的遗迹,是由于胚胎第一、第二鳃弓融合不良所致,是鳃裂上皮残留形成的先天性畸形,有遗传性,属常染色体显性遗传。瘻口可一侧或双侧,多位于耳轮脚前,少数开口于脚屏间切迹至同侧口角的连线上,也有见于开口于耳轮、耳垂、乳突部及颊部者,但较少见。多见瘻管有一个开口,也有两个或两个以上开口的。瘻管为深浅长短不一的盲管,在皮下或深层有时有多个分支蔓延,有的可深达外耳道软骨前壁,直达乳突部。管壁为复层鳞状上皮,管腔内有脱落的上皮和角化物,可排出腐乳状带臭味的分泌物。若引流不畅,则会形成囊肿,也可能反复发生感染经久不愈。

### 二、临床表现

一般无自觉症状,挤压时可有少许稀薄黏液或乳白色豆渣样物,微臭,局部偶感微痒不适,感染时局部红肿疼痛,或脓肿,可反复发作。长期感染者局部可发生长期不愈的脓瘻或疤痕。少数可因感染伸延到外耳道或乳突部而成耳后脓肿。

### 三、治疗

治疗方法是手术彻底切除瘻管。用美蓝液或龙胆紫液作为染料。选用眼科泪囊冲洗针头,插入瘻管开口,轻柔缓慢地注入染料。并且轻轻挤压耳周各个方向,使染料充分地经过各个分支,达到盲管终端,环绕瘻口处做菱形切口,或在开口与条索状物间做垂直切口。剥离时,沿着染料着色后显示的蓝色索状物轻轻剥离,用血管钳夹住开口以免污物流出污染伤口。尽量不要剥破瘻管壁,沿着着色范围由浅入深逐渐剥离,以便完整地将瘻管剥离,完全而彻底切除之。切除后应冲洗伤口,必要时放置橡皮引流条 1~2 天。间断缝合切口后,压迫敷料包扎。

## 第五节 外耳道狭窄及闭锁

### 一、病因

外耳道狭窄及闭锁为第一鳃沟发育异常所致。

### 二、临床表现

外耳道狭窄及闭锁常与先天性小耳同时发生，单侧或双侧，可发生于外耳道骨部或软骨部，如为全段闭锁，则软骨部为结缔组织充满，多伴有听小骨畸形。锤骨与砧骨关节骨化合成一骨块，鼓膜缺如等先天性异常，镫骨、咽鼓管及乳突则无异常，内耳也多正常。

### 三、治疗

外耳道畸形主要由手术治疗，可行外耳道重建术。

#### (一) 手术适应证

手术以建立外耳道和改善听力为目的，接受手术者限于耳蜗功能良好，以传导性聋为主的病人，可在5~7岁时进行。

#### (二) 手术方法

1. 切口 可做耳前切口或耳后切口，暴露乳突和颞线。

2. 寻找鼓窦 暴露乳突皮质和颞线后，可按乳突根治方法进行乳突的轮廓化，循窦脑膜角方向进入鼓窦，也可从贴颞颌关节的乳突前部开始磨开乳突，但应注意保留与颞颌关节相隔的一层骨壁。

3. 打开闭锁板 寻找到鼓窦后，在鼓窦的前方即是闭锁板。用电钻磨开闭锁板可见鼓室内的听骨链。但此种病人多伴有面神经畸形，故手术应特别注意勿损伤面神经。

4. 听骨重建 鼓室内的听骨畸形具有多样性，最常见为锤砧骨融合，多数学者认为在能够传音的情况下可保留原有的听骨链，镫骨固定或卵圆窗闭锁者可以切除镫骨足板，放置整体膈复物。

5. 外耳道成形 可取颞筋膜或乳突骨膜作为鼓膜封闭鼓室，利用宽敞的乳突腔作为外耳道，可在外耳道内取大腿内侧皮肤植皮和利用耳周围皮肤敷到外耳道骨面上，填塞吸收性明胶海绵和碘仿纱条，术腔加压包扎。

#### (三) 术后并发症

1. 伤口感染 皮瓣坏死、脱落、瘢痕形成，外耳道狭窄甚至闭锁。

2. 面神经麻痹 因面神经走行变异误伤所致。

3. 迷路损伤 严重畸形，鼓窦和鼓室结构不清者，术中易损伤水平半规管，出现头晕和感音性聋。

## 第六节 中耳畸形

胚胎发生学认为，锤骨头、砧骨体和砧骨短脚来自第一鳃弓的 Meckel 软骨，锤骨柄、砧骨长脚和镫骨板上部结构及足板鼓室则来源于第二鳃弓的 Reichart 软骨，而镫骨底板前庭侧和环韧带由耳囊发育而来，故临床所见既有听骨链上半部畸形，也有听骨链