

先天性外耳道畸形\_耳鼻喉科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E5\\_85\\_88\\_E5\\_A4\\_A9\\_E6\\_80\\_A7\\_E5\\_c22\\_609178.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E5_c22_609178.htm)

先天性外耳道畸形与闭锁胚胎第4周时，于头区两侧外胚层上皮向内凹陷形成鳃沟，第一鳃沟即原始耳道，此部分以后成为外耳道软骨部。至2个月时，其内端产生一致密上皮细胞索，向内生长，与相应第一咽囊内胚层渐相靠近。至第7个月时，此上皮索由内端开始管化，内侧形成鼓膜外侧上皮层，外侧向外扩展与原始耳道融合，此段即形成骨部外耳道。第一鳃沟发育障碍将致成先天性外耳道畸形，畸形的变化决定于胚胎发育障碍的程度或停止发育的时间。先天外耳道畸形多合并耳廓及中耳畸形，但可单独存在。【诊断】一、畸形分类轻度：仅耳道狭窄，可表现为全长一致性或漏斗形，或峡部狭窄，鼓膜完整，但形态可有异常。中度：无耳道或为一漏斗形盲端。耳道位置可由未管化软组织充塞，或为骨性闭锁占据。如闭锁仅位于耳道峡部，其内端骨部耳道可为脱落上皮屑充满，形成耳道胆脂瘤，该处耳道扩大或破坏鼓膜及鼓室。重度：完全为骨性闭锁或无外耳道。乳突前壁与下颌小头形成软组织连接，多伴有中耳畸形，或其他鳃器发育障碍。二、诊断依据（一）先天外耳道畸形诊断多无困难，但应进一步了解畸形程度及有无合并中耳和内耳畸形，或有无伴随全身其他系统，特别是颌面及颅面骨发育畸形，多数病例耳道畸形程度与中耳发育状态相对应。（二）单纯耳道狭窄，无听力改变，但易形成盯聆或上皮栓塞，致听力障碍。（三）耳道闭锁，无论合并中耳畸形与否，均有明显传导性耳聋，气导损失

达60dbhl左右，骨导正常。如骨导减退则示合并内耳畸形。(四)医学影像学检查颞骨x线平片和断层，ct颞骨扫描，可获得耳道及中耳和内耳全部结构发育状态，对决定处理有重要价值。【治疗】一、手术治疗手术目的在于重建与外界相通的骨性耳道，且其内端与有功能的鼓膜及听骨相连。双侧畸形者，可于学龄期先行一侧成形术，单侧畸形者，手术可延迟至成人时进行；颞骨完全硬化型无气房发育者，手术困难且效果多不满意，多数学者不主张手术，或仅于耳道区作一较浅耳道，以利于戴助听器。如耳廓发育良好，估计可能有正常鼓膜存在者，重建耳道时应避免损伤鼓膜，并避免打开上鼓室及鼓窦，尽量切除鼓膜外侧纤维组织及骨性闭锁板，并扩大骨性外耳道至正常成人2倍大小，然后移植断层皮片。如为小耳畸形，多无耳道及鼓膜，此时乳突前壁与下颌小头相邻，则需打开鼓窦和上鼓室，重建耳道与重建中耳传音结构同时进行。重建之耳道术后应预防狭窄，可用硅胶管等进行扩张3个月。二、助听器双侧耳道闭锁一旦诊断，于婴儿早期6月~2岁时即配戴骨导助听器，避免致言语发育障碍。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)