

先天性中耳畸形_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_E4_c22_609179.htm 胚胎第8周时，与第一鳃沟相对应的第一对咽囊向两侧扩展，远端膨大成为鼓室原基，近侧部缩窄形成咽鼓管，其远端的内胚层上皮以后与鳃沟内侧端外胚层上皮相接形成鼓膜。胚胎后期鼓室周围疏松结缔组织逐渐退化，使鼓室腔相应扩大，听骨、鼓膜张肌、鼓索的原基进入鼓室，同时鼓室向上扩展，形成上鼓室，并由此扩展形成鼓窦。听骨、中耳肌肉、面神经的发育源于鳃弓，锤骨头、砧骨短突和砧骨体来自第一鳃弓michel软骨，锤骨柄、砧骨长突、和镞骨上部结构来自第二鳃弓reichert软骨，胚胎4~12周是听骨及其附属结构发育形成的重要阶段，至胚胎中期听骨已达成成年大小。先天中耳畸形可由于遗传性或非遗传性因素引起的胚胎鳃器发育障碍所致，其发生可合并外耳畸形或其他鳃器来源的器官畸形，如颌面骨发育障碍，亦可伴有全身其他部位畸形。由于听骨与外耳道、鼓膜发育非同源性，听骨或中耳畸形可独立存在，或与外耳畸形程度不一致，因此，不能以外耳发育状态作为判断中耳畸形的依据。中耳畸形多不合并内耳畸形。【诊断】一、先天中耳畸形可合并外耳畸形或单独存在，合并外耳畸形者可有不同程度的耳廓畸形、外耳道狭窄或闭锁，鼓室腔及其内容物畸形和乳突气化不良，但罕见有中耳腔及乳突完全未发育者。单独存在的中耳畸形则表现耳廓、外耳道、鼓膜完全正常。二、中耳畸形的表现（一）鼓室壁畸形鼓膜发育畸形可表现有标志异常、小鼓膜、或无鼓膜，无鼓膜者见于耳道闭锁病例

，鼓膜位置代之以闭锁骨板。鼓室顶、底、及其他各壁可有先天缺损或裂隙，并可合并有先天脑脊液漏，或颈静脉球突入鼓室。（二）听骨畸形以锤骨畸形最常见，多表现为锤砧骨融合，锤骨头或锤前韧带与上鼓室形成骨性固定。砧骨畸形可有砧骨体与上鼓室内侧壁粘连、长突畸形、缺如、或仅为一纤维索条。镫骨畸形常见于单纯中耳畸形者，包括镫骨全部或部分缺如、先天底板固定、砧镫关节先天融合或分离等。（三）两窗畸形先天蜗窗缺如罕见，卵圆窗缺如报告日渐增多，常合并镫骨畸形。作者曾遇一例先天卵圆窗及镫骨、镫骨肌腱均缺如，砧骨长突代之以纤细的纤维索条。（四）中耳其他结构畸形包括中耳肌、中耳血管、咽鼓管及面神经畸形。咽鼓管畸形少见，可有憩室、狭窄、或闭锁等。面神经解剖畸形对中耳手术有重要意义，正常颞骨可有30%以上存在先天骨管缺损，多在鼓室段，其他尚有神经自骨管膨出、脱垂遮盖卵圆窗，以及极少见的颞骨内走行径路异常，如垂直部过度向后弯曲，走行于卵圆窗下方、或由膝状神经节垂直向下走行至茎乳孔，亦有报告面神经管内分支走行者。

三、中耳畸形诊断要点

（一）先天外耳畸形耳道狭窄或闭锁者，中耳常合并有畸形，应进一步检查确定。（二）单纯中耳畸形单侧者常不易早期发现，可在体检时或偶然发现一耳听力障碍，为传导性非进行性耳聋，无耳鸣，外耳及鼓膜完全正常，或偶见鼓膜听骨标志略有变异。（三）听功能检查，纯音听阈测试为传导性耳聋，听力损失可达60dbhl。声导抗测试对了解听骨活动度或连接性可提供一定线索，但由于鼓膜活动正常，常不能真实反映听骨畸形情况，鼓室压多正常，根据中耳畸形状态，鼓室压曲线可表现为a型、as型

、ad型，甚或b型。(四)医学影像学检查常规x线平片或断层可了解外耳道、鼓室腔、及乳突气化范围，以及脑板和乙状窦板的位置，ct扫描对了解中耳先天畸形包括听骨、蜗窗、前庭窗、面神经、咽鼓管发育情况均有重要价值。【治疗】先天性中耳畸形应行手术矫治，手术目的在于重建中耳传音结构的声导抗匹配作用，提高听力。手术时机最好在15岁以上进行，如为双侧有明显听力障碍者可早期开始戴助听器。由于中耳畸形变异较大，且目前很难肯定中耳传音结构畸形的确切形式，因此术前应充分估计各种可能，术中根据鼓膜、听骨、及蜗窗、前庭窗情况，选择不同形式的鼓室成形术，包括鼓膜和（或）听骨链重建、镫骨手术、以及半规管开窗术，因此，手术者应具备各型鼓室成形术的技术。对乳突完全无气房者，手术应慎重，因手术难度大，且常难获得满意听力效果，如手术达正常深度仍未找到鼓窦或上鼓室，则应停止手术，以免损伤面神经或内耳。先天镫骨骨板固定病例常合并外淋巴高压，行镫骨手术时应注意避免发生外淋巴“井喷”，对先天卵圆窗缺失者应行半规管开窗较为安全。

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