

先天性听骨链畸形\_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\\_609193.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E5_c22_609193.htm) 该病指听小骨先天性发育障碍、形成的听骨链畸形。听小骨发育障碍的原因分遗传性和非遗传性两种。妊娠早期病毒感染或服用某些致畸药物可以导致先天性非遗传听骨链畸形。主要表现为自幼一侧耳朵听力减退、伴或不伴外耳畸形。妊娠早期注意防止病毒感染和避免服用致畸药物是预防本病关键。治疗主要靠听骨链重建手术。双耳患病者争取在2岁左右手术，以利于患儿学习语言。临床表现1.自幼听力减退，无其他耳症状、多为单侧患病。2.鼓膜多正常。听力检查为传导性聋。3.可伴外耳畸形或身体其他部位先天性畸形。诊断依据1.发育异常引起的多为单侧，镫骨畸形。2.自幼听力减退，无其他耳症状，偶于体检时发现。3.鼓膜多正常。听力检查为传导性耳聋。听力曲线为平坦型，各频率损失在50分贝-60分贝间。骨导正常。鼓室曲线图：听骨链中断者为超限型，镫骨固定者为As型。4.颞骨X线断层照相和高分辨ct扫描、可见畸形的听骨。治疗原则确诊后行听骨链重建术。双耳听骨链畸形者，最好在2岁左右手术，以利于患儿学习语言。单侧听骨链畸形手术的必要性不大，若有听力障碍、可以配戴助听器。用药原则1.听骨链重建术后预防感染及抗症、支持治疗，一般选用用药框限“A”、“B”则可。2.合并严重感染时可选用“C”。辅助检查音测听、声阻抗，听觉脑干反应测听、颞骨X线照相及体层和CT扫描对明确诊断帮助较大。术前检查可包括检查框限“A”、“B”。与听神经瘤相

鉴别可选择“ C ”。疗效评价1.治愈：听力增进，伤口愈合。2.未愈：听力未改善，伤口不愈。专家提示该病原因分遗传性及非遗传性两种，避免近亲结婚、妊娠早期注意防止病毒感染和避免服用致畸药物是预防本病关键。双耳听骨链畸形者，最好在 2 岁左右手术，以利于学习语言。单侧听骨链畸形可配戴助听器。 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)