

## · 听力学 ·

## 先天性无综合征听骨畸形与听骨链重建

迟放鲁 王正敏 梁琴

【摘要】 目的 探讨常见先天性听小骨畸形的临床类型与听骨链重建的方法。方法 25 例(39 耳)听骨链畸形,其中男 9 例,女 16 例,年龄 8~54 岁,平均(24.8±12.3)岁。双侧传导性聋 28 耳,单侧 11 耳,其中左 5 耳,右 6 耳。术前听力检查语言频率气骨导差 39.9 dB。28 耳(其中 3 例双侧)行鼓室探查,并行听骨链重建术。结果 根据 Teunissen(1993)分型,Ⅰ型(先天性镫骨固定)3 耳,Ⅱ型(先天性镫骨固定+听骨畸形)5 耳,Ⅲ型(先天性听骨链畸形,镫骨足板活动)12 例(15 耳),Ⅳ型(听骨链畸形+蜗窗或前庭窗发育不全)5 例(5 耳)。术中发现畸形类型有镫骨足弓与底板分离、足弓部分缺损、砧骨固定、镫骨上部结构缺损、镫骨上部结构缺损伴前庭窗封闭,少见的有砧骨长脚缺损、镫骨上部结构缺损伴镫骨肌与砧骨长脚连接。听骨链重建方法有全听骨(total ossicular replacement prosthesis, TORP)重建术 3 耳,部分听骨(partial ossicular replacement prosthesis, PORP)重建术 12 耳,小窗技术人工镫骨植入 8 耳(其中采用人工镫骨固定于锤骨柄 1 耳),半规管开窗 1 耳,激光在前庭窗开窗(2 耳)、鼓岬开窗(2 耳)后用筋膜封窗再用 TORP 植入。术后 2 周内听力检查平均气骨导差为 22.3 dB。结论 根据听骨链畸形的类型采用不同听骨链重建术可以提高听力,缩小气骨导差。

【关键词】 听小骨; 畸形; 听小骨置换; 听觉丧失,传导性

Ossicular deformity without syndrome and ossiculoplasty CHI Fang-lu, WANG Zheng-min, LIANG Qin. Department of Otorhinolaryngology, Eye Ear Nose & Throat Hospital, Fudan University, Shanghai 200031, China

Corresponding author: CHI Fang-lu (Email: chifanglu@yahoo.com.cn)

【Abstract】 Objective To study on types of ossicular malformation and the option to surgical procedures. Methods Malformations of the ossicles in 25 patients were analyzed on the basis of surgical finding involving 9 males and 16 females. The age range were 8~54 years (average 24.8±12.3 years). Results of pre-operation auditory test showed that 14 patients had bilateral conductive hearing loss whereas eleven cases had unilateral symptoms (left side in 5 cases and right side in 6 cases). Average air-bone gap was 39.91 dB. The ossiculoplasty was performed in 28 ears of 25 cases. Results According to Teunissen's classification about congenital middle ear anomalies, 25 cases were divided into four classes. Three cases had congenital isolated stapes ankylosis as class I. Five cases had congenital stapes ankylosis in combination with a congenital anomaly of ossicular chain as class II. Twelve cases had congenital anomalies of ossicular chain and without stapes footplate ankylosis as class III. Six cases had aplasia or severe dysplasia of the oval window or round window as class IV. Most malformations of ossicles were observed on crura separating from footplate, incudostapedial joint ankylosis, partial crura of stapes, and absence of suprastructure of footplate with or without dysplasia of the oval window or round window. Few malformations were absence of long process of incus or absence of superstructure while stapes muscle attached in long process of incus. Three ears were implanted with total ossicular replacement prosthesis (TORP) and with partial ossicular replacement prosthesis (PORP) in 12 ears. Eight ears were fenestrated in footplate and implanted pistons that were fixed on long process of incus in 7 cases and on malleus handle in one case. The prosthesis was placed in a fenestrated hole in vestibular window or promontory covered with fascial in 4 cases. Fenestration was performed in one patient's semicircular canal. Result of auditory test (Pure-tone average PTA) showed that hearing improvement achieved (PTA > 15 dB) in 79% and average air-bone gap was 22.3 dB in two weeks post-surgery. Conclusion Application of ossicular chain reconstruction technique is effect on decreasing air-bone gap in congenital ossicular anomaly depending on the types of ossicular malformation.

【Key words】 Ear ossicles; Abnormalities; Ossicular replacement; Hearing loss, conductive

作者单位:200031 上海,复旦大学附属眼耳鼻喉科医院耳鼻喉科

通信作者:迟放鲁 (Email: chifanglu@yahoo.com.cn)

临床工作中大部分中耳畸形合并外耳畸形,但听骨畸形可以单独存在,也可能合并中耳其他结构畸形。Teunissen 等<sup>[1]</sup> (1993) 将听骨链畸形列入单纯中耳畸形中,并将中耳畸形分为 4 型。现将复旦大学附属眼耳鼻喉科医院近 5 年来收治的 25 例(39 耳)听骨链畸形的诊断和治疗结果报道如下。

### 资料与方法

收集 1998 ~ 2002 年来所有单纯中耳畸形的住院手术患者 25 例(39 耳),其中男 9 例,女 16 例;年龄 8 ~ 54 岁,平均(24.8 ± 12.3)岁。术前病史均为自幼耳聋。所有病例均经全身检查无其他先天性疾病或组织结构发育异常。双侧 14 例,单侧 11 例(左侧 5 例,右侧 6 例)。所有病例无外耳和内耳畸形,无其他部位畸形,为无综合症的单纯中耳畸形,其中有 6 例术前误诊为耳硬化症。术前听力检查语言频率气骨导差范围 34 ~ 60 dB,平均 39.9 dB,所有手术耳语言频率骨导均在 25 dB HL 以内。术前均进行 CT 中、内耳骨扫描,排除内耳疾病。CT 扫描显示听骨链畸形 8 例,8 例轴位或冠状位 CT 表现为砧骨长突缺失或伴有锤砧骨融合(图 1,2),其余未提示明显异常。术前声导抗检测,鼓室曲线 Ad 型 5 耳,As 型 8 耳,其余正常。所有病例均行鼓室探查术,并行听骨链重建术。22 例单耳手术,3 例双侧手术,共手术治疗 28 耳。

手术采用耳内切口,并在耳道后壁作 6 ~ 12 点鼓环外耳道瓣通过鼓环下进入鼓室,在手术显微镜下用凿子或刮匙开放外耳道后上壁,通过面隐窝(fascial recess)暴露锤骨柄、砧骨长脚、砧镫关节和面神经水平段,暴露鼓室内壁结构。根据听骨链畸形的不同类型采用相应的听骨链重建技术。

纯音测听采用 Virture 听力计自动计算语言频率平均阈值,声导抗采用 Madsen 测试仪。人工听骨选用 Xomed 公司产的部分听骨(partial ossicular replacement prosthesis, PORP)、全听骨(total ossicular replacement prosthesis, TORP)或人工镫骨(piston)。

### 结 果

听小骨畸形的类型主要是根据术中中耳显微结构的观察而定。按照 Teunissen 等<sup>[1]</sup> 分型: I 型(先天性镫骨固定)3 例(3 耳), II 型(先天性镫骨固定 + 其他听骨畸形)5 例(5 耳), III 型(先天性听骨链畸形,镫骨足板活动)12 例(15 耳), IV 型(听骨链

畸形 + 蜗窗或前庭窗发育不全)5 例(5 耳)。6 例术前误诊为耳硬化症的患者,术中发为 II 或 III 型听骨畸形。术中发现畸形的形式有镫骨固定、镫骨足弓与底板分离、足弓部分缺损、砧骨固定、镫骨上部结构缺失、镫骨上部结构缺损伴前庭窗封闭,少见的有砧骨长脚缺失、镫骨上部结构缺失伴镫骨肌与砧骨长脚连接。

听骨链重建方法有全听骨链重建术 3 耳,用于足弓与底板分离或足弓部分缺失的病例;部分听骨链重建术 12 耳,用于足弓部分缺失和砧骨固定的病例;小窗技术人工镫骨植入 8 耳,用于镫骨底板固定的病例,其中 1 耳镫骨底板固定伴砧骨长脚缺失,采用钬激光底板小窗技术,植入活塞,钢丝挂钩固定于锤骨柄,术后气骨导差平均 5 dB,较术前缩小 35 dB;半规管开窗 1 耳;激光对封闭的前庭窗(2 耳)或鼓岬开窗(直径 0.5 ~ 0.6 mm,深度 0.5 ~ 1 mm,2 耳),开窗后用筋膜封窗再用植入 TORP(柄末端削至小于开窗直径)。所有病例无并发症。

听力检查结果:术后 2 周听力提高 15 dB 以上 22 耳,有效率 79%。术后语言频率气骨导差平均为 22.3 dB,较术前缩小 16.6 dB。在听力提高的 22 耳数中,语言频率气骨导差为 16.3 dB,较术前改善 22.6 dB。经随访 0.5 ~ 5 年,无主观听力下降。

### 讨 论

听骨发育来源于第一和第二鳃弓,镫骨是胚胎中首先发育的听骨。镫骨与镫骨底板分别来源于第二鳃弓 2 个不同的原始细胞群,胚胎第 7 周发育异常易出现镫骨足弓缺损或与底板分离,胚胎 12 周发育异常可出现先天性镫骨底板固定。砧骨由第一鳃弓间充质发育而来,胚胎第 6 周发育异常可出现砧镫关节脱位或砧骨长脚不发育。锤骨头和颈来源于第一鳃弓 Meckel 软骨,锤骨柄和短突来源于第二鳃弓,8 ~ 10 周锤骨若与第一鳃弓的连接未断,易产生锤骨与上鼓室融合<sup>[2]</sup>。

本组涉及的病例是无综合症的听骨发育不全,可归于单纯的中耳畸形,没有其他部位的先天性疾病。在中耳畸形的分类中又以听骨链畸形为主,其中双侧传导性聋 14 例,占 56%。国外有报道的双侧中耳畸形占 25%<sup>[3]</sup>。在 25 例(28 耳)听骨链畸形手术中以第三类底板上结构畸形为多见,占 50% 以上。

听骨畸形的临床诊断主要依据先天听力障碍的

病史,完整的鼓膜形态,传导性聋听力曲线,声导抗过高或过低的静态声顺峰提示听骨链中断或固定。严重听骨发育不全时 CT 检查有助于诊断,听骨三维 CT 扫描技术有助于提高听骨畸形临床诊断率<sup>[4]</sup>。中耳窥镜检查中,正常镫骨足弓的清晰可视率达 93%,在听骨畸形病例检查中可以发现锤骨或砧骨固定、脱位、部分缺失<sup>[5,6]</sup>。

听骨链畸形可分为两大类,一类是伴其他先天性疾病或组织结构发育异常的综合征,如支气管-耳-肾综合征(branchio-oto-renal syndrome)<sup>[7]</sup>、下颌面发育不全综合征(Trescher Collins syndrome)<sup>[8]</sup>,以颈椎异常为特征的 Klippel-Feil 综合征<sup>[9]</sup>,以女性子宫和阴道异常为特征的 MRKH 综合征<sup>[10]</sup>。而本文涉及的是无综合征的听骨发育不全,可归于单纯的中耳畸形,在中耳畸形的分类中又以听骨链畸形为主要依据。1995 年 Nagao 等<sup>[11]</sup>将中耳畸形分为 4 群,D 型为砧骨长脚和活动的前庭窗之间的病变(54.3%);F 型是固定的前庭窗,在前庭窗和砧骨长脚之间无损害(18.6%);DF 型固定的前庭窗,在前庭窗和砧骨长脚之间有损害(12.9%);O 型为非 D 亦非 F 型畸形(12.9%)。从本资料听骨链异常的分布情况看,我们认为 Teunissen<sup>[1]</sup>1993 年先天性中耳畸形的分类更简洁:第一类为单纯镫骨固定,第二类为镫骨固定伴听骨链畸形,第三类为听骨畸形,但至少镫骨底板活动,第四类为蜗窗或前庭窗闭锁或严重发育不全。本组资料双侧传导性聋 14 例,占 56%,而国外有关资料统计单侧 75%,双侧 25%<sup>[3]</sup>。在 25 例 28 耳听骨链畸形中以第三类板上结构畸形为多见,占 50%以上。

听骨畸形的手术治疗主要是听骨链重建,有镫骨固定的采用人工镫骨植入,当伴砧骨长脚缺失时,可采用 Fisch<sup>[12]</sup>的方法,将人工镫骨的钢丝钩挂固定于锤骨柄。本组有 1 例采用此法,与固定在砧骨相比,由于活塞需更多向前倾,角度和长度增加,且被鼓索神经阻挡,手术难度加大,但此例术后语言频率气骨导差缩小了 35 dB,疗效明显。对镫骨底板活动的病例采用 PORP 或 TORP 均有较好效果。但对 IV 型畸形,由于前庭窗未发育,激光开窗深度常常达 1~2 mm,由于激光开窗直径小,开窗入射角度的

关系使得开窗孔的垂直方向偏向后侧,人工镫骨难以钩挂在砧骨长脚。故采用前庭窗开窗后以筋膜封闭窗,修剪 TORP 柄末端使直径小于开窗直径,垂直植入于开窗处筋膜与鼓膜之间。半规管开窗对 IV 型畸形也有一定疗效。在 IV 型畸形中的 4 耳激光开窗加筋膜修补者中,术后气骨导差缩小 15 dB 以上的仅 50%,主要原因是前庭窗骨化过厚,激光开窗直径较小所致。听骨畸形手术的远期效果有待进一步随访。

(本文图 1,2 见插图 5-2)

## 参 考 文 献

- 1 Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1993, 102:606-612.
- 2 吕为,吕吉. 耳胚胎学. 见:姜泗长,顾瑞,王正敏,主编. 耳鼻咽喉科全书·耳科学. 第二版. 上海:上海科学技术出版社,2002. 20-22.
- 3 Herman HK, Kimmelman CP. Congenital anomalies limited to middle ear. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1992, 106:285-287.
- 4 Gan RZ, Sun Q, Dyer RK Jr, et al. Three-dimensional modeling of middle ear biomechanics and its applications. *Otol Neurotol*, 2002, 23:271-280.
- 5 Himi T, Sakata M, Shintani T, et al. Middle ear imaging using virtual endoscopy and its application in patients with ossicular chain anomaly. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2000, 62:316-320.
- 6 戴海江,周渊,冷同嘉. 单纯中耳畸形. 中华耳鼻咽喉科杂志, 1993, 28:336-338.
- 7 Ceruti S, Stinckens C, Cremers CW, et al. Temporal bone anomalies in the branchio-oto-renal syndrome: detailed computed tomographic and magnetic resonance imaging findings. *Otol Neurotol*, 2002, 23: 200-207.
- 8 Phelps PD, Poswillo D, Lloyd GA. The ear deformities in mandibulofacial dysostosis (Treacher Collins syndrome). *Clin Otolaryngol*, 1981, 6:15-28.
- 9 van Rijn PM, Cremers CW. Surgery for congenital conductive deafness in Klippel-Feil syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1988, 97(4 Pt 1): 347-352.
- 10 Strubbe EH, Cremers CW, Willemsen WN, et al. The Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome without and with associated features: two separate entities? *Clin Dysmorphol*, 1994, 3: 192-199.
- 11 Nagao Y, Nomura Y, Ohashi Y. Classification of middle ear anomalies by a correspondence analysis method. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*, 1995, 98:16-23.
- 12 Fisch U. Tympanoplasty, mastoidectomy, and stapes surgery. New York: Thieme Medical Publishers Inc, 1994. 245-246.

(收稿日期:2002-12-11)

(本文编辑:何膺远)

## 先天性无综合征听骨畸形与听骨链重建

(正文见 329 页)



图 1 CT 扫描显示听骨畸形,锤砧骨融合

图 2 CT 扫描显示听骨畸形,中鼓室有锤骨柄,无砧骨长突

## 等离子低温射频治疗舌根淋巴组织增生

(正文见 391 页)

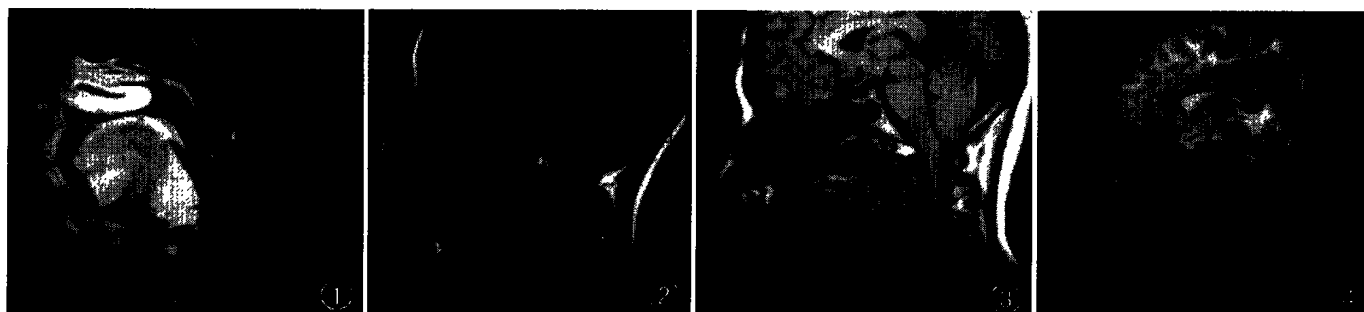


图 1 例 1 术前 MRI 可见舌根后团块状影,呈等 T1 长 T2 信号,增强检查:病灶有明显强化。舌根后团块状影与咽后壁之间无隙

图 2

例 1 术后 1 年 MRI。舌根后团块状影较前缩半,会厌谷上半部显现

图 3 例 2 术前 MRI 可见会厌谷处团块状等或稍长 T1 长 T2 信号,

其后缘距咽后壁约 0.3 cm

图 4 例 2 第一次术后 15 个月 MRI 示舌根淋巴缩瘪



## 罕见的先天性颈侧鳃源性囊肿一例

(正文见 323 页)

图 1 颈胸部 MRI 提示颈部含气囊肿。a 示囊肿上达咽、下至胸廓处上纵隔主动脉弓平面,后达椎前间隙;b 示囊肿内可见明显的液气面