

耳内镜下听骨链重建治疗单纯先天性听骨链畸形 5 例报告

张春林 邓 原 李春雷 林季珍 钟庆瑶 孙 强 刘兆辉*

(遵义医科大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科, 遵义 563000)

文献标识: B 文章编号: 1009-6604(2019)11-1046-04

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2019.11.023

单纯先天性听骨链畸形在临床上并不多见^[1-4], 主要表现为出生后即存在的听力下降, 由于不合并外耳及其他器官的畸形, 易被漏诊误诊, 尤其是单耳发病或患耳听力损失不重时, 更容易漏诊。国内为数不多的文献报道单纯先天性听骨链畸形^[1-6]的病例数均不多。近年来, 高清内镜系统中耳手术中应用越来越多, 取得不错的效果, 本文回顾性总结分析我科 2017 年 5 月~2018 年 8 月 5 例单纯先天性听骨链畸形的临床特征及耳内镜下听骨链重建的疗效, 报道如下。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

本组 5 例, 男 3 例, 女 2 例。年龄 12~48 岁, (21.2 ± 15.3) 岁。均为单耳, 均自幼耳聋, 鼓室探查均发现听骨链畸形。术前行颞骨薄层 CT 平扫及

听骨链重建、纯音听阈测定、声阻抗、盖莱实验等检查。术前 CT 均排除外耳道和内耳畸形, 听骨链重建示听骨链畸形 4 例, 1 例砧骨长脚缺如合并砧镫关节软连接未能分辨。术前声导抗鼓室曲线 A 型 3 例, As 型 2 例。术前纯音听阈语言频率(0.5、1.0、2.0 kHz)平均气导听阈(pure tone threshold average, PTA)46~73 dB HL, (64.1 ± 11.1) dB HL, 术前气骨导差(air bone gap, ABG)31~60 dB HL, (47.6 ± 10.5) dB HL, 所有患耳骨导均在 25 dB HL 以内。盖莱实验均为阴性。5 例 Cremer's 分型标准^[7]: III 型 4 例, IV 型 1 例。术前具体情况见表 1。

病例选择标准: ①鼓膜完整; ②传导性耳聋或以传导性聋为主的混合性聋, 否认听力进行性加重; ③耳廓无畸形, 外耳道正常; ④排除中耳炎病史; ⑤无明确外伤导致听力下降的病史; ⑥无其他先天性疾病或组织结构发育异常。

表 1 5 例术前情况

病例	性别	年龄(岁)	侧别	Cremer's 分型	PTA (dB HL)	ABG (dB HL)	鼓室图
1	男	12	右	III b	58	50	As
2	男	19	左	III a	46	31	A
3	男	15	左	III a	65	50	A
4	女	48	左	III b	65	47	As
5	女	12	左	IV	73	60	A

PTA: 平均气导听阈; ABG: 气骨导差

1.2 方法

全麻下行耳内镜下鼓室探查术。取仰卧位, 术耳 45°朝上, 在外耳道后壁距鼓环约 6 mm 处做一个弧形的外耳道皮瓣, 向内分离显露外耳道深部的后壁及上壁。挑起鼓环进入鼓室后, 将外耳道皮肤 -

鼓膜瓣翻向前方, 根据暴露听骨链的需要, 凿除部分鼓室盾板, 30°镜观察上鼓室及后鼓室, 鼓室内结构和听骨形态、连接、活动度。

术中根据听骨链畸形情况, 畸形类型采取相应的重建方式^[1,2,4-6]。镫骨正常的 2 例植入部分人工

听骨 (partial ossicular replacement prosthesis, PORP) 重建听骨链; 镫骨畸形或缺如的 3 例, 前庭窗均活动好, 植入全部人工听骨 (total ossicular replacement prosthesis, TORP) 重建听骨链^[1,4]。术中尽量保留正常的听骨, 避免损伤鼓室内黏膜。术后耳道内填塞明胶海绵粒及氧氟沙星眼膏, 耳道口填塞碘仿纱条, 敷料包扎。

术后常规抗生素治疗。术后 2~3 d 出院, 2 周后门诊拔除外耳道内碘仿纱条, 吸除外耳道残留的填塞材料及渗液, 并检查鼓膜生长情况。术后 1、2、3 个月复查鼓膜生长情况, 术后 6 个月进行纯音听阈检查。

2 结果

2.1 听骨链畸形部位

耳内镜下鼓室探查见听骨链畸形多累及砧骨和镫骨(表 2, 图 1~5), 锤骨结构形态均无异常, 其中 1 例锤砧关节融合未与上鼓室骨壁融合, 活动无异常(病例 4, 图 4B)。2 例砧骨完全缺如; 3 例砧骨长脚部分缺如, 其中 2 例残留的砧骨长脚与镫骨形成

软组织连接。镫骨畸形缺如 3 例, 其中 1 例镫骨上结构缺如, 镫骨足板存在, 活动好(病例 3, 图 3); 1 例镫骨完全缺如, 前庭窗活动好(病例 2, 图 2); 1 例镫骨完全缺如合并前庭窗和面神经畸形, 面神经发出异常分支从鼓室内侧壁前庭窗下方通过(病例 5, 图 5)。

2.2 听骨链重建效果

术后 1 个月外耳道及鼓膜均恢复正常形态, 术后 6 个月 PTA (27.6 ± 5.0) dB HL, ABG (14.6 ± 4.3) dB HL, 骨导阈值无明显改变。2 例镫骨正常(病例 1、4)PORP 重建听骨链, PTA 分别提高 38、40 dB HL。镫骨畸形的 3 例(病例 2、3、5)均合并砧骨畸形, 且前庭窗活动正常, TORP 重建。病例 3 镫骨底板活动好, 直接 TORP, PTA 提高约 34 dB HL; 病例 2 镫骨足板缺如, 在前庭窗表面平铺软骨膜后 TORP, PTA 提高约 15 dB HL, 术后 ABG 缩小至 15 dB HL; 病例 5 镫骨缺如且前庭窗畸形, 由于前庭窗较小且后倾, 采用肌肉填塞加固 TORP 的方式重建听骨链, 术后 PTA 提高约 42 dB HL, ABG 缩小至 20 dB HL。见表 2。

表 2 5 例术中及术后听力情况

病例	手术时间 (min)	出血量 (ml)	术后住院时间 (d)	听骨链畸形情况	听骨链重建方式	术后 6 个月 PTA (dB HL)	术后 6 个月 ABG (dB HL)
1	45	<5	2	砧骨长脚部分缺如, 砧镫关节软组织连接	取出畸形砧骨及锤骨头, PORP 重建	20	14
2	60	<5	3	砧骨长脚部分缺如, 镫骨完全缺如	取出畸形砧骨及锤骨头, 软骨膜覆盖前庭窗, TORP 重建	31	15
3	55	<5	3	砧骨长脚大部分缺如, 镫骨上结构缺如, 镫骨足板活动好	取出畸形砧骨及锤骨头, TORP 重建	31	16
4	50	<5	2	砧骨小部分缺如, 砧镫关节软组织连接, 锤砧关节融合, 镫骨完整	取出畸形砧骨及锤骨头, PORP 重建	25	8
5	75	10	3	砧骨完全缺如, 镫骨完全缺如, 前庭窗狭小, 后倾, 面神经畸形	取出畸形砧骨及锤骨头, TORP 重建及肌肉填塞固定 TORP	31	20

PTA: 平均气导听阈; ABG: 气骨导差; PORP: 植入部分人工听骨; TORP: 植入全部人工听骨

3 讨论

自 1982 年 Nomura 等描述在中耳检查中应用内镜以来, 内镜在耳显微外科中的应用越来越广泛, 逐渐从单纯鼓膜修补扩展到听骨链重建、中耳胆脂瘤切除, 甚至内耳及侧颅底手术中^[8-10]。Tseng 等^[11]和 Lee 等^[12]通过 meta 分析内镜下鼓室成形术的临床疗效, 结果显示鼓膜愈合率与显微镜下无明显差别, 但是内镜手术在切口并发症、手术时

间、住院时间方面具有明显优势。内镜技术的出现为先天性听骨链畸形的诊断和治疗提供一种准确有效的方法。由于内镜下视野广, 并可多角度探查鼓室和听骨链, 往往不再需要做耳道成形或过多的凿除鼓室盾板^[13], 操作更加微创, 能最大程度避免对正常组织的干扰, 优势更为明显, 所以内镜下听骨链的探查和重建手术是内镜技术应用的最佳适应证之一。

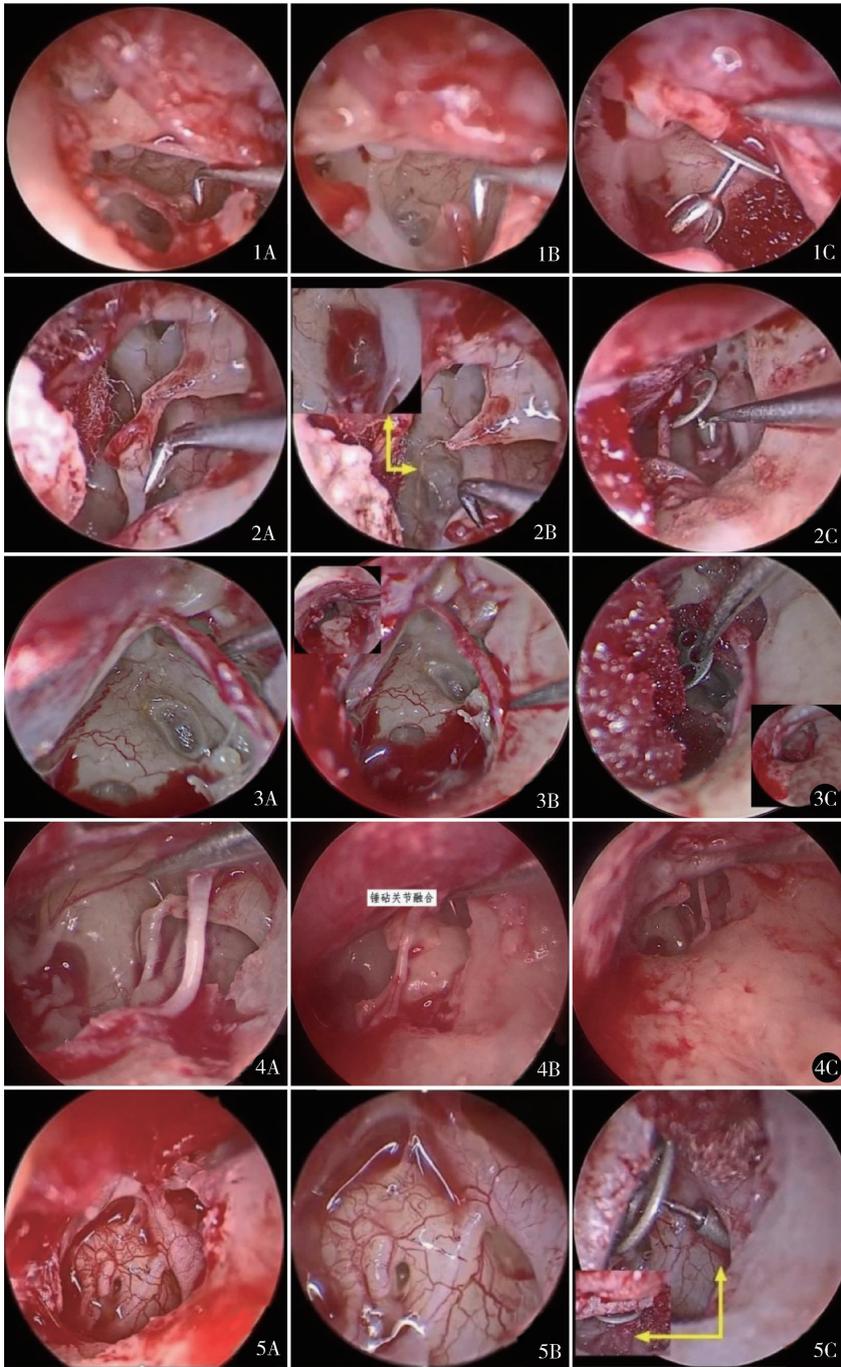


图 1 病例 1 鼓室探查听骨链畸形类型及听骨链重建方式 A. 砧骨长脚缺如, 砧锤关节软组织连接; B. 切断软组织连接, 探查砧骨正常; C. PORP 重建听骨链
 图 2 病例 2 鼓室探查听骨链畸形类型及听骨链重建方式 A. 砧骨长脚缺如, 残留长脚与锤骨肌腱形成软组织连接; B. 切断软连接后, 探查锤骨完全缺如, 前庭窗膜性结构封闭; C. 软骨膜平铺于前庭窗上, TORP 重建听骨链
 图 3 病例 3 鼓室探查听骨链畸形类型及听骨链重建方式 A. 锤骨上结构缺如, 锤骨足板活动好; B. 砧骨长脚大部分缺如, 砧骨体及短脚正常; C. TORP 重建听骨链, 软骨片置于 TORP 上
 图 4 病例 4 鼓室探查听骨链畸形类型及听骨链重建方式 A. 砧骨长脚小部分缺如, 砧锤关节软组织连接; B. 锤砧关节融合; C. PORP 重建听骨链
 图 5 病例 5 鼓室探查听骨链畸形类型及听骨链重建方式 A. 0° 耳内镜下见砧骨、锤骨完全缺如, 前庭窗畸形, 面神经下移, 并于前庭窗前方发出畸形分支横穿鼓室内侧壁; B. 30° 耳内镜下观察, 见前庭窗畸形, 但未骨化; C. TORP 重建听骨链, 因前庭窗后倾, TORP 周围填塞肌肉组织固定

本组均存在砧骨畸形(伴或不伴锤骨和镫骨畸形),3 例合并镫骨畸形,仅 1 例锤砧骨融合,但锤骨结构及形态无异常。先天性听骨链畸形的听骨链重建是重建鼓膜到前庭窗的传音连接,原则是尽量保留自身听骨结构及听骨链的杠杆增益功能。听骨链畸形的听骨链重建手术听力的提高程度优于中耳炎的鼓室成形术^[14],听骨链重建手术影响术后听力提高的因素较多,如避免正常鼓室黏膜的损伤,避免鼓室内过多地堵塞明胶海绵从而减少术后粘连,保证移植物与人工听骨紧密有效贴合等,耳内镜下听骨链重建手术,优势更为明显。本组 PORP 重建术后 ABG 多在 10 dB HL 左右,而 TORP 重建的 ABG 在 20 dB HL 左右,优于已报道的显微镜下手术的听力提高程度^[3,5]。此外,人工镫骨 Piston 在听骨链畸形的重建中的应用并不多,对于砧骨正常或者砧骨长脚局部缺如($<1/3$)的患者,可以采用 Piston 重建,由于保留听骨链的杠杆增益功能,理论上术后听力提高比 TORP 明显^[1,3],但因开放前庭窗,存在内耳感染及感音神经性聋的风险,需术者根据自身经验谨慎选用。若术中探查发现前庭窗骨化,需进行前庭窗开窗,并使用 Piston 挂于砧骨长脚或锤骨柄重建听骨链。

总之,听骨链畸形的诊断和重建是耳内镜技术应用的最佳适应证之一,耳内镜下听骨链重建是治疗听骨链畸形的有效方法,优势明显,值得在临床推广。

参考文献

- 迟放鲁,王正敏,梁 琴.先天性无综合征听骨畸形与听骨链重建.中华耳鼻咽喉科杂志,2003,38(5):329-331.
- 谭颂华,尹时华,方 勤,等.单纯先天性听骨链畸形的临床诊断及治疗.临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2010,24(22):1016-1018.
- 蒋 璐,梅凌云,冯 永,等.单纯性听骨链畸形的临床诊治探讨.中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2016,22(5):357-361.
- 邢奋丽,曹克利.单纯中耳畸形的临床分析.临床耳鼻咽喉科杂志,2004,18(10):586-589.
- 张家鹏,文 忠,周小军,等.14 例先天性听骨链畸形诊断与手术重建结果分析.临床耳鼻咽喉科杂志,2016,30(23):1896-1898.
- 俞争争,高月秋,施紫光.先天性听骨链畸形的治疗和预后(附 11 例报告).浙江实用医学,2014,19(6):419,453.
- Tos M. Congenital ossicular fixations and defects. In: Surgical Solutions for Conductive Hearing Loss. Vol 4. Stuttgart: Georg Thieme Verlag,2000.212-228.
- Presutti L, Marchioni D, Mattioli F, et al. Endoscopic management of acquired cholesteatoma: our experience. J Otolaryngol Head Neck Surg,2008,37(4):481-487.
- Kiringoda R, Kozin ED, Lee DJ. Outcomes in endoscopic ear surgery. Otolaryngol Clin North Am,2016,49(5):1271-1290.
- Glikson E, Yousovich R, Mansour J, et al. Transcanal endoscopic ear surgery for middle ear cholesteatoma. Otol Neurotol,2017,38(5):e41-e45.
- Tseng CC, Lai MT, Wu CC, et al. Comparison of the efficacy of endoscopic tympanoplasty and microscopic tympanoplasty: A systematic review and meta-analysis. Laryngoscope,2017,127(8):1890-1896.
- Lee SY, Lee DY, Seo Y, et al. Can endoscopic tympanoplasty be a good alternative to microscopic tympanoplasty? A systematic review and meta-analysis. Clin Exp Otorhinolaryngol,2019,12(2):145-155.
- Lade H, Choudhary SR, Vashishth A. Endoscopic vs microscopic myringoplasty: a different perspective. Eur Arch Otorhinolaryngol,2014,271(7):1897-1902.
- 杨海弟,高敏倩,熊 浩,等.耳内镜下中耳手术及鼓室成形术效果分析.中华耳科学杂志,2017,15(4):407-411.

(收稿日期:2019-02-13)

(修回日期:2019-07-22)

(责任编辑:李贺琼)