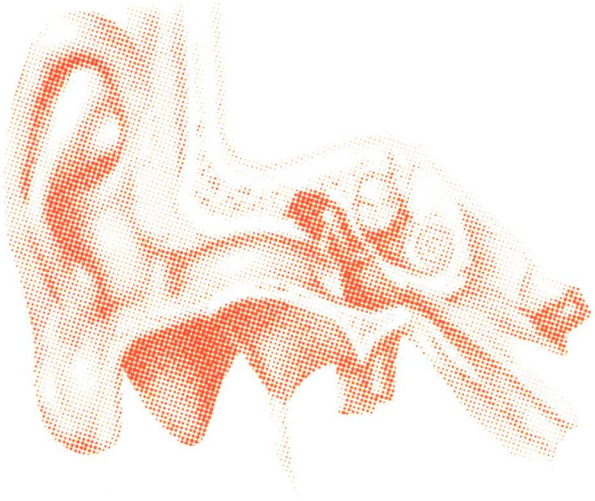
李学佩　郑溶华　主编



耳解剖与临床

北京大学医学出版社

责任编辑：曹　霞
封面设计：科学图书出版社

内容简介

本书以耳的解剖、生理、病理、生化、遗传和分子生物学等基础理论为纲，结合临床，对耳疾病的病因、发病机制和诊断治疗中所引发的问题进行了专题的探讨，是将耳科基础知识与临床知识有机结合的一种尝试。全书共33章，70余万字，主要内容包括颞骨、耳廓、外耳道、鼓膜、听骨链、咽鼓管、骨迷路、前庭窗、蜗窗、蜗水管、前庭水管、Corti器、听中枢、迷路液、耳蜗神经、前庭神经、面神经以及颅底等。对于该领域出现的新理论和新技术，本书也尽量以解剖学等基础理论予以解释。这种编写模式，可以帮助临床年轻医生在工作中建立起完整的耳科理论知识框架，掌握科学的临床思维，对其日常工作大有裨益。本书不仅是临床医生日常工作很好的参考用书，而且对广大基础、临床医学工作者的学习参考也有重要意义。

ISBN 978-7-81116-026-0
9 787811 160260 >
定价：99.90元

图书在版编目（CIP）数据

耳解剖与临床/李学佩，郑溶华主编. —北京：北京大学医学出版社，2006.7

ISBN 978-7-81116-026-0

Ⅰ.耳… Ⅱ.①李…②郑… Ⅲ.①耳-人体解剖学②耳病-诊疗 Ⅳ.①R322.9②R764

中国版本图书馆 CIP 数据核字（2006）第 029542 号

耳解剖与临床

主　　编：李学佩　郑溶华
出版发行：北京大学医学出版社（电话：010-82802230）
地　　址：（100083）北京市海淀区学院路 38 号　北京大学医学部院内
网　　址：http://www.pumpress.com.cn
E-mail：booksale@bjmu.edu.cn
印　　刷：北京佳信达艺术印刷有限公司
经　　销：新华书店
责任编辑：曹　霞　　**责任校对**：杜　悦　　**责任印刷**：郭桂兰
开　　本：787mm×1092mm　1/16　　**印张**：28.5　　**字数**：702 千字
版　　次：2007 年 4 月第 1 版 2007 年 4 月第 1 次印刷　　**印数**：1-3000 册
书　　号：ISBN 978-7-81116-026-0
定　　价：99.90 元
版权所有，违者必究
（凡属质量问题请与本社发行部联系退换）

耳解剖与临床

主　编　李学佩　北京大学第三医院
　　郑溶华　北京大学第三医院

编　著　（以编写章节先后为序）
　　郑溶华　北京大学第三医院
　　李健东　北京世纪坛医院
　　李学佩　北京大学第三医院
　　李正贤　解放军第 163 医院
　　张龙城　解放军 313 医院
　　刘芳芳　徐州市第一人民医院
　　倪道凤　北京协和医院
　　潘　滔　北京大学第三医院
　　马芙蓉　北京大学第三医院
　　尹金淑　北京世纪坛医院
　　李志光　北京大学第一医院
　　李志刚　北京大学第三医院
　　刘俊秀　北京大学第三医院
　　宋为明　北京大学第三医院

北京大学医学出版社

前　言

耳鼻咽喉科专业的解剖素以细小深邃、结构复杂、名词繁多为其特点，其中尤以耳的解剖为最，是本专业学习中的难点。现代科技的发展在耳科领域所引起的变化及对基础和临床工作的推动促进了耳科学的发展。如手术显微镜及耳内镜的应用、影像学特别是 CT、MRI 以及三维重建技术的发展使解剖学得到延伸和拓展；使其从传统解剖学发展为显微解剖、内镜解剖和影像解剖学，使以往对繁复、纷乱零碎的解剖形象思维活动变成了清晰明了的三维立体形象。伴随着解剖学的发展，耳的电生理及其相关检测技术，如听、前庭及面神经功能的各种测试，成为耳科疾病诊断治疗的基础。而生化、免疫、病理与超微病理、遗传及分子生物学等基础学科的发展，极大地推动了耳聋、耳鸣及眩晕等疾病的进展。耳的解剖及其它基础学科与临床的互动和促进，是耳科学发展的原动力。对于广大的耳科医师来说，熟悉并掌握以耳的基本解剖为基础以及相关的基础理论与临床问题，具有极其重要的意义。

一般的耳鼻咽喉科专业教科书或参考书基本上是以疾病为纲，然后分别从解剖、生理、生化、病理等基础科学及病因、发病机制、临床表现、诊断、治疗、预防等临床科学进行介绍。这种形式的知识结构对于低年临床医师全面系统地学习和了解疾病是完全必要的，但是在经过学习的初级阶段后，就需要改换一种学习模式，即以解剖或其它基础理论为纲，把已经学过的知识梳理成章。这种基础理论与临床知识的有机紧密的结合，可以帮助年轻医师在实际临床工作中，建立起完整的耳科理论知识框架，掌握科学的临床思维方法，逐渐培养独立分析、解决临床问题的能力，为进一步深入学习和研究工作打下良好的基础。

基于这种思想，本书以耳的解剖及其他基础理论为纲，综述临床提出的各种重大问题，进一步对其病变及引发的临床问题进行分析探讨。本书共分三十三章，分别对颞骨、外耳、中耳、内耳、相关的耳蜗神经、前庭神经和面神经以及颅底等部位的解剖、生理等基础理论以及其所涉及的临床问题进行阐述。对于该领域出现的现代新理论和新技术，也尽量试图以解剖等基础理论予以解释，从而使一些专题内容翔实，具有很高的参考价值。

应该指出的是，本书的书名是《耳解剖与临床》，但为了体现基础学科与临床科学的结合与发展，因此，本书已超出了单纯解剖的范畴，兼容了生理、病理、生化、遗传以及分子生物学等基础学科，目的是能更好地做到基础与临床的结合。希望本书对读者学会在基础理论指导下，解决临床问题有所启迪和帮助。

本书的编著者共有十四位，他们有的是国内知名专家，有的是活跃在临床第一线既有深厚理论知识、又有丰富临床经验的中青年专家。虽然各位编写者写作风格迥异，但均展示了他们在各自领域中的丰富知识与临床经验、独到的视角与精辟的见解。鉴于本书的编写模式是初次尝试，因此可能会有不尽如人意的地方。本书各章均可独立成章，但由于叙述的角度不同，同时又为保持各章的完整性、系统性，各章之间在内容上可能会有重叠。这从另一角度来看，对读者未必不是一件好事。由于主编水平有限，对编写这类书籍缺乏经验，疏漏和缺点在所难免，敬请广大同仁和读者不吝赐教，提出宝贵意见，使本书更臻完善。

李学佩　郑溶华

目　录

第一章　颞骨的解剖与临床 …… (1)
第一节　颞骨的发育 …… (1)
第二节　颞骨的解剖 …… (1)
第三节　与颞骨有关的临床疾病 …… (5)
第二章　耳廓的解剖与临床 …… (10)
第一节　耳廓大体解剖与表面结构命名 …… (10)
第二节　耳廓皮肤 …… (11)
第三节　耳廓软骨 …… (11)
第四节　耳廓肌肉与韧带 …… (13)
第五节　耳廓血供 …… (14)
第六节　耳廓神经 …… (15)
第七节　耳廓淋巴 …… (16)
第八节　耳针与耳廓 …… (17)
第三章　外耳的胚胎发生，耳廓先天畸形及其手术治疗 …… (18)
第一节　外耳的胚胎发生 …… (18)
第二节　耳廓的先天性畸形及其手术 …… (21)
第四章　外耳道 …… (29)
第一节　外耳道发育异常与先天性疾病 …… (29)
第二节　外耳道皮肤特点及其疾病 …… (32)
第三节　外耳道形态与异物 …… (43)
第四节　外耳道与相邻结构的疾病 …… (45)
第五节　外耳道血供、淋巴引流及其疾病与修复 …… (47)
第六节　外耳道的神经支配及其临床意义 …… (49)
第七节　外耳道声学特征 …… (50)
第五章　鼓膜组织学与临床 …… (56)
第一节　鼓膜的解剖与组织学 …… (56)
第二节　鼓膜的组织学特点与临床 …… (58)

第六章　鼓室的肌肉 …… (63)
第一节　鼓室肌的解剖 …… (63)
第二节　鼓室肌的功能 …… (64)
第三节　鼓室肌的病变 …… (66)
第七章　听骨链 …… (68)
第一节　听骨链的解剖 …… (68)
第二节　听骨链在声波传导中的作用 …… (70)
第三节　听骨的病变 …… (71)
第四节　听骨链病变的诊断 …… (73)
第五节　听骨链重建 …… (74)
第八章　咽鼓管 …… (76)
第一节　咽鼓管解剖与功能 …… (76)
第二节　咽鼓管功能障碍、阻塞与过度开放 …… (82)
第三节　咽鼓管与分泌性、化脓性中耳炎 …… (85)
第四节　咽鼓管与肿瘤 …… (87)
第五节　咽鼓管与鼓室成形 …… (87)
第六节　咽鼓管与气压损伤 …… (88)
第九章　骨迷路 …… (91)
第一节　骨迷路解剖 …… (91)
第二节　耳硬化症及有关疾病 …… (95)
第三节　外淋巴瘘 …… (99)
第四节　迷路炎 …… (102)
第五节　外科手术标志 …… (103)
第六节　半规管手术 …… (104)
第十章　前庭窗、蜗窗与窗膜 …… (106)
第一节　前庭窗与蜗窗 …… (106)
第二节　窗膜破裂 …… (112)
第十一章　蜗水管与前庭水管 …… (116)
第一节　蜗水管 …… (116)
第二节　前庭水管 …… (120)
第十二章　Corti 器组织学毛细胞损伤与再生、基因治疗、人工耳蜗 …… (126)
第一节　耳蜗发育的主要事件 …… (126)

第二节　耳蜗的主要解剖数据 …… (126)
第三节　Corti 器组织学 …… (128)
第四节　Corti 器的生理功能 …… (133)
第五节　Corti 器损伤 …… (137)
第六节　毛细胞再生 …… (140)
第七节　毛细胞损伤和干细胞研究 …… (141)
第八节　基因治疗 …… (142)
第九节　毛细胞损伤和人工耳蜗植入 …… (143)
第十三章　迷路液 …… (145)
第一节　概述 …… (145)
第二节　历史回顾 …… (147)
第三节　淋巴液的生成与循环 …… (147)
第四节　迷路液的生物化学 …… (148)
第五节　内耳淋巴液压力 …… (152)
第十四章　分泌性中耳炎 …… (155)
第一节　临床和功能解剖 …… (155)
第二节　病因学 …… (159)
第三节　临床表现及诊断 …… (162)
第四节　治疗 …… (163)
第十五章　化脓性中耳炎 …… (165)
第一节　急性化脓性中耳炎 …… (165)
第二节　慢性化脓性中耳炎 …… (167)
第三节　慢性化脓性中耳炎的并发症 …… (174)
第十六章　中耳先天畸形 …… (183)
第一节　单纯性听骨链畸形 …… (183)
第二节　窗的畸形 …… (184)
第三节　血管畸形 …… (184)
第四节　肌肉畸形 …… (185)
第五节　面神经畸形 …… (185)
第六节　先天性胆脂瘤 …… (186)
第十七章　先天性及遗传性内耳疾病 …… (188)
第一节　遗传性耳聋 …… (188)

第二节　先天性内耳畸形 …… (196)
第三节　大前庭水管综合征 …… (201)
第十八章　听功能检查的解剖生理基础及临床应用 …… (208)
第一节　听觉系统的解剖生理 …… (208)
第二节　听系统的检查方法、原理及意义 …… (211)
第三节　听功能检查的临床应用 …… (215)
第四节　如何做正确的听力学诊断 …… (217)
第十九章　中耳与传音 …… (220)
第一节　影响声波在中耳传导的因素 …… (220)
第二节　中耳的阻抗匹配机制 …… (220)
第三节　影响中耳声音传导的其他因素 …… (222)
第四节　中耳传音机制的新概念 …… (224)
第五节　中耳病变对传音功能的影响 …… (224)
第二十章　耳蜗与感音 …… (227)
第一节　耳蜗的解剖 …… (227)
第二节　耳蜗的功能 …… (228)
第三节　耳蜗病变对听力的影响 …… (230)
第二十一章　蜗后及听中枢的解剖与临床 …… (231)
第一节　蜗后及听中枢的解剖 …… (231)
第二节　听中枢生理 …… (237)
第三节　耳蜗与蜗后病变的听力学鉴别诊断 …… (240)
第四节　中枢听功能检查 …… (243)
第五节　听觉周围系统的中枢控制 …… (244)
第六节　皮层对听觉信息的处理 …… (245)
第七节　听神经瘤 …… (246)
第八节　神经纤维瘤病 …… (247)
第九节　听神经病 …… (247)
第十节　其他疾病 …… (251)
第二十二章　前庭系统解剖与临床 …… (257)
第一节　椭圆囊和球囊的解剖与临床 …… (257)
第二节　半规管的解剖功能与临床 …… (260)
第三节　前庭中枢联系及其反射 …… (265)

第四节　眼震电图 …… (268)
第五节　前庭功能检查及解剖生理基础 …… (269)
第六节　平衡功能检查及其解剖生理基础 …… (276)
第七节　前庭诱发电位 …… (280)
第二十三章　眼运动系统 …… (287)
第一节　眼球运动的解剖学 …… (287)
第二节　眼运动系统及眼运动分类 …… (289)
第三节　眼运动控制信号 …… (294)
第四节　水平同向凝视的控制 …… (295)
第五节　垂直同向凝视的控制 …… (296)
第二十四章　面神经的解剖、生理与病理生理学 …… (298)
第一节　面神经的大体解剖 …… (298)
第二节　面神经骨管与临床 …… (307)
第二十五章　面神经显微组织解剖学、面神经损伤及其再生 …… (309)
第一节　面神经显微组织解剖学 …… (309)
第二节　面神经病理生理学 …… (312)
第三节　面神经再生 …… (314)
第二十六章　面神经检查及其解剖生理基础 …… (321)
第一节　面神经的大体解剖及其定位检查 …… (321)
第二节　面神经的电生理检查及其解剖生理基础 …… (324)
第二十七章　面神经的解剖变异、面神经手术中面神经辨认及手术损伤预防 …… (345)
第一节　面神经外科 …… (345)
第二节　中耳乳突手术中面神经辨认及手术损伤预防 …… (347)
第三节　面神经的解剖变异 …… (349)
第二十八章　面神经颅外段解剖与腮腺手术、颌面外科 …… (352)
第一节　面神经颅外段及其分支 …… (352)
第二节　面神经与腮腺的关系 …… (354)
第三节　腮腺手术与面神经解剖 …… (355)
第四节　颌面外科手术与面神经 …… (358)
第二十九章　耳鸣 …… (360)
第三十章　颅底应用解剖和手术术式的设计 …… (367)
第一节　颅底应用解剖 …… (367)

第二节　前、中颅窝手术径路的设计 …… (372)
第三节　后颅窝手术术式的选择 …… (376)
第三十一章　小脑脑桥角及内听道部位的解剖与临床 …… (379)
第一节　小脑脑桥角及内听道部位解剖 …… (379)
第二节　小脑前下动脉和面听神经解剖关系与临床 …… (382)
第三节　面肌痉挛 …… (384)
第四节　内镜辅助的小脑脑桥角区手术的显微解剖 …… (386)
第三十二章　颅底肿瘤 …… (389)
第一节　颅底肿瘤的分类 …… (389)
第二节　前颅底肿瘤 …… (389)
第三节　中颅窝肿瘤 …… (396)
第四节　后颅窝肿瘤 …… (398)
第五节　颅底肿瘤的治疗原则 …… (405)
第三十三章　听神经瘤 …… (410)
第一节　发展史 …… (410)
第二节　流行病学 …… (411)
第三节　听神经瘤的生物学 …… (411)
第四节　病理学 …… (413)
第五节　应用解剖学 …… (415)
第六节　临床表现 …… (417)
第七节　检查 …… (419)
第八节　诊断 …… (420)
第九节　鉴别诊断 …… (424)
第十节　囊性听神经瘤 …… (424)
第十一节　手术治疗 …… (425)
第十二节　立体定向放射外科 …… (429)
第十三节　神经纤维瘤病 …… (430)
索引 …… (435)

第1章

颞骨的解剖与临床

郑溶华

第一节　颞骨的发育

颞骨（temporal bone）是构成颅骨的成分之一，位于头颅两侧，左右各一。参与组成颅中窝、颅后窝、颅底及颅腔侧壁。成人颞骨包括五个部分：鳞部、鼓部、乳突部、岩部和茎突。但出生前颞骨仅由三个部分组成，即颞鳞部、岩乳部及鼓环。新生儿颞骨的三个部分已初步接合，但各部间的骨缝尚不紧密，岩鳞裂较宽。乳突在新生儿期是平坦的，茎乳孔与未发育好的茎突，位于颞骨外面鼓环的后方。随着小儿的发育，颞骨也在发育变化，乳突外部向前下生长，形成突起，茎乳孔和茎突逐渐位于颞骨的下面。鼓环向外后发育形成鼓部，但鼓环周围生长速度不一致。前部和后部发育最快，此两部分向外生长并愈合，在外耳道下壁形成一孔，名为 Huschke 孔，此孔约在 5 岁时闭合，但也有终生存在者。茎突在幼儿期多为软骨性质，逐渐骨化并与颞骨融合。鼓部与鳞部约在胎儿 9 个月时融合。岩部、乳突部和茎突在 1 岁以后才与鳞部融合。岩鳞裂可迟至 2 岁闭合。在此之前，未闭的骨裂是婴幼儿中耳炎引起颅内并发症的感染途径之一。

与其他颅骨相比，颞骨的结构相对复杂，并且与临床有密切关系。由于外耳道骨部、中耳、内耳均位于颞骨之中，故对耳科临床尤其有重要意义。

第二节　颞骨的解剖

一、鳞部

是薄片状骨质，因形似鱼鳞故名。构成颞骨的前上部，有内、外两个面及前下、后上两缘。颞骨鳞部的外面光滑微向外膨隆，有颞肌附着，还有纵行的颞中动脉沟，沟的下端即鳞部的下方有向前突出的颧突，其与颧骨的颞突接合而成颧弓。颧突根部扁平呈三角形，前脚为结节状，称为关节结节，关节结节后侧有椭圆形深窝，是为下颌窝，容纳下颌小头。颧突的中脚为圆锥形突起，称为关节后突，介于外耳门和下颌窝之间。后脚位于中脚后上侧。鳞部外面的主要临床标志有（图 1-1）：

1. *乳突上嵴*　是从颧突后脚的上缘向后移行而成的弓状骨嵴，即外表略微突起的弧形骨线，是颞肌的附着部，故又称颞线。此位于乳突上部的一段骨线，是中耳手术时鼓窦盖及颅中窝底在颅外的参考标志，也是乳突手术时确定鼓窦的重要标志。

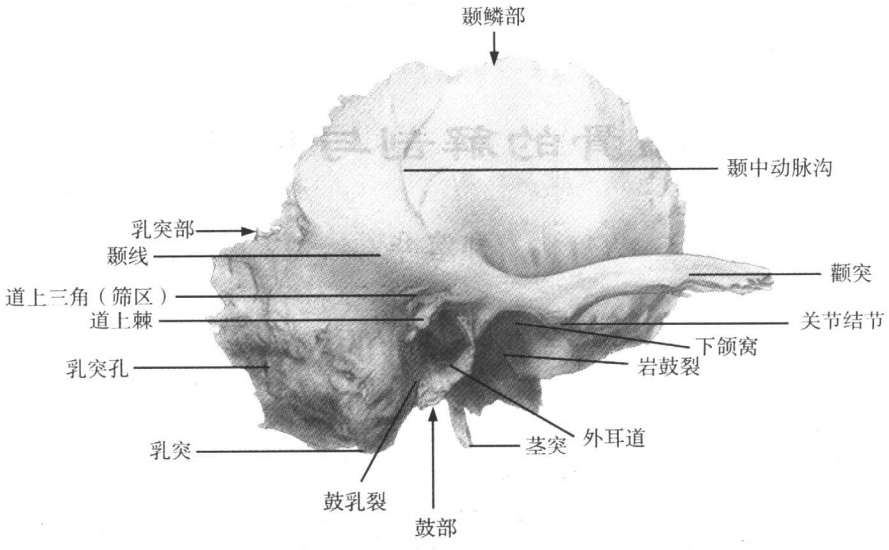


图 1-1　右侧颞骨外面

2. 外耳道上棘（又称 Henle's spine）　是颞线下方与外耳道门后上方之间的小棘状骨性突起，这个骨性标志曾被誉为耳科手术发展史上的里程碑，是为鼓窦顶、硬脑膜及颅中窝的重要标志，其深部为鼓窦，是中耳手术时寻找鼓窦的标志之一。

3. 道上三角（又称 Macewen 三角或筛区）　位于道上棘后方，是外耳道后壁向上延伸与外耳道上部颧突后脚水平延长线相交所形成的三角区。其表面粗糙，由此凿开或磨除骨质向深部探入约 1cm 即可达鼓窦，是乳突手术进入鼓窦之重要标志。

颞骨鳞部的内面，略凹陷，有脑压迹和脑膜中动脉后支形成的浅沟。其下缘与岩骨前缘融合，未融合前形成岩鳞缝（也叫岩鳞裂）。在成人仅见岩鳞缝的痕迹，但在幼年的颅骨上此缝明显，并有细小血管自硬脑膜经此缝入中耳，因此，幼儿感染急性中耳炎时易引起脑膜刺激症状。如不闭合，是中耳炎引起颅内并发症的途径之一。颞骨的后上缘与顶骨衔接，前下缘和蝶骨大翼接合。

二、鼓部

位于鳞部之下、乳突部前方及岩部的下外侧，构成外耳门、外耳道前壁、下壁及后壁的一部分。新生儿时仅为一上部缺如的鼓环。继而向外、向后发育，成一弯曲的骨板，形成外耳道骨部的前、后和底壁。随后逐渐发育形成颞骨的鼓部。骨性耳道底壁的内端有一窄沟，叫鼓沟，鼓膜边缘即嵌于沟中。其上部的缺口叫鼓切迹（Rivinus 切迹），此处无鼓沟及纤维软骨环。生后鼓部与颞骨其他部分接合处有裂缝存在，上有鳞鼓裂，后有鼓乳裂，内有岩鼓裂。随着年龄增长逐渐闭合。如出生后鳞鼓裂未闭，中耳乳突化脓性炎症可经该裂缝引起局限性或虚性脑膜炎。

三、乳突部

乳突构成颞骨的后下部，在新生儿并未发育，2 岁时乳突才开始出现，至 6 岁以后始发

育完成。因其为一锥形突起故名乳突，男性乳突比女性大。2岁以前乳突未发育完全，仅为外耳道口后方一小结节。在给婴幼儿做乳突手术时，切勿采取成人的耳后垂直向下的切口，以防损伤面神经。

乳突有内外两面，其外侧面粗糙，有枕肌和耳后肌附着。乳突的后方近枕乳缝处有一孔，名为乳突孔，此孔的大小和位置变异较大，乳突导血管穿过其中。乳突的外下方是胸锁乳突肌、头夹肌和头长肌的附着处。乳突部内侧面有一弯曲深沟，叫乙状沟，乙状窦位于其中。乳突部的主要临床标志有：

1. 乙状沟　因乳突气化情况不同，其深浅、宽窄及骨壁的厚薄也不相同，其与外耳道后壁、道上三角的距离也不同。据统计，乙状沟与外耳道后壁的距离平均为10～14mm。约有2%的乙状沟骨壁与外耳道后壁融合者，更有8.7%的乙状沟骨板明显突入乳突腔，甚至达到道上三角区。如乙状沟骨板前位或与外耳道后壁融合者，乳突手术时易造成乙状窦损伤致严重出血。

2. 乳突管　是乳突的一个骨性隧道，在乳突表面有其外口，称为乳突孔。其内口在乙状沟中。乳突导血管通过其中，乳突导血管即乙状窦和耳后静脉间的乳突导静脉。乙状窦感染时可引起导静脉炎症。术前可由X片了解乳突导血管的情况。

3. 二腹肌嵴　是乳突腔尖部与二腹肌沟相对应的弧形隆起骨嵴，此嵴的前内端与面神经管垂直部相交，是乳突手术时面神经定位标志之一。

4. Korner隔　是乳突腔内的一个骨隔，是鳞部表浅的气房与岩部的较深的气房过分融合形成之致密骨隔，应视为岩鳞隔的残余。术时应注意切除以保证彻底清除病变。

5. Trautmann三角　是介于乳突天盖（或岩上窦）、乙状窦和迷路间的假想三角。在进行乳突轮廓化手术时，即应显示该三角。

四、岩部

是位于颅底的三棱锥体，有一底、一尖、三面及三个缘，又名岩锥。它位于鳞部内侧下方及乳突的前部，岩锥的锥尖向前，锥底在后，内含听觉和平衡器官。其三个面各有重要结构及标志（图1-2，图1-3）。

1. 前面　组成颅中凹后部，并与鳞部的脑面相连，故前面也是岩锥的大脑面。有下列标志：

（1）三叉神经压迹：在锥体尖端，容纳三叉神经半月神经节。压迹的后外侧有两条与锥体长轴平行的小沟。靠内的为岩浅大神经沟，外侧者为岩浅小神经沟。岩浅大神经沟是中颅窝径路为暴露内听道时的重要标志，即循岩浅大神经沟逆行追溯到面神经，以定位内听道。岩浅大神经与棘孔相邻，孔内脑膜中动脉是硬脑膜向前分离的最终界限。棘孔旁有静脉丛，该静脉丛如被损伤，会引起大量出血。

（2）弓状隆起：位于压迹的后外侧，呈圆形隆起，是锥体前面最突出的部分，因为其下为前半规管（即上半规管）。弓状隆起也是中颅窝径路定位内听道的重要标志，用电钻磨去乳突气房，露出上半规管“蓝线”，在上半规管蓝线前作一60度角，即为内听道部位。

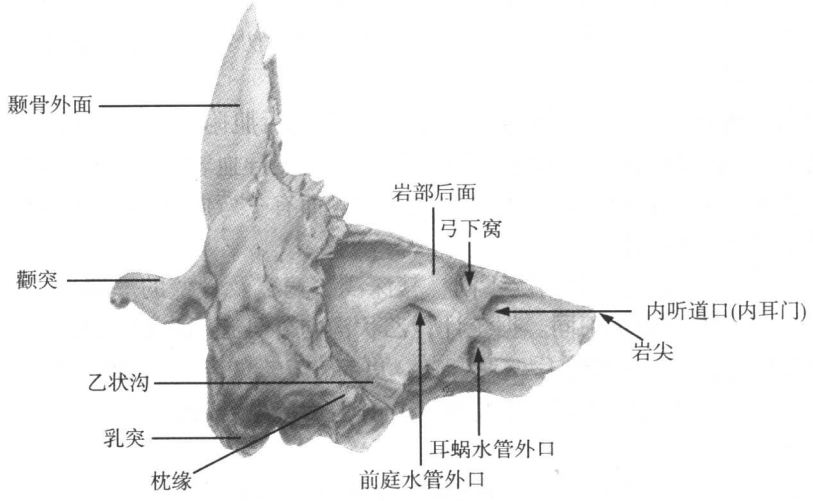


图 1-2　左侧颞骨后外面示岩骨后下面

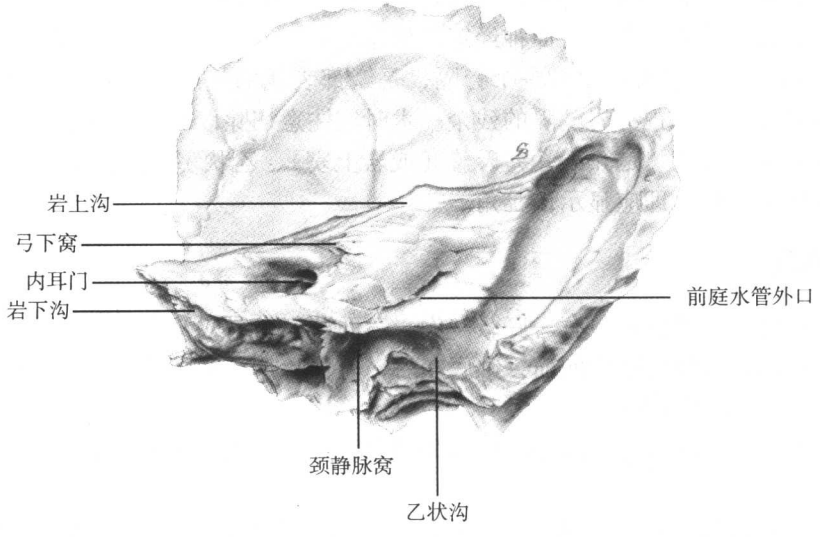


图 1-3　颞骨的内面示岩骨后面

（3）鼓室盖：位于弓状隆起与岩鳞裂之间，为一平坦的薄骨板，形成鼓室的上壁，将鼓室与颅中凹分隔开。鼓室盖前侧面神经管裂孔，岩浅大神经及岩浅小神经由此穿出。

2. *后面*　是颅后凹的前界，也是锥体的小脑面，由前向后有两个重要标志：

（1）内耳门：在岩锥后面的中央，可通入内听道。内听道与锥体的长轴约成直角。内耳门是内听道的内口，是耳蜗、前庭神经、面神经及小脑前下动脉进入内听道的门户，也是听神经瘤由管部经内耳门向小脑脑桥角扩展的门户，是进行小脑脑桥角和内听道病变手术治疗的重要部位。

（2）前庭水管外口：内耳门后外侧有一薄骨板遮盖的不规则裂隙，其中有前庭水管外口。前庭水管是内淋巴管的通道，内淋巴管经前庭水管出此口进入内淋巴囊。裂隙与内耳门之间的上方为弓状下窝。前庭水管外口的大小，如扩大或狭窄（可用影像学检查）对大前庭水管综合征或梅尼埃病的诊断有重要意义。

3. 下面　是颅底外面的一部分，也称锥体底面，凹凸不平。近尖端的粗糙面是腭帆提肌和咽鼓管软骨的附着处，它被颈内动脉管内口贯穿，并组成破裂孔的后外界。由此向后有下列标志：

（1）颈动脉管外口：有颈内动脉通过。此管先垂直上行，继而折向前内方，开口于岩锥尖端的颈动脉内口。

（2）颈静脉窝：位于颈动脉管外口后侧，为一浅窝，容纳颈静脉球。

（3）蜗水管外口：在颈静脉窝内侧之三角形小窝内，相当于内耳门下方，呈漏斗状，其位置较恒定。有外淋巴管及静脉通过，外淋巴液通过这一小管向蛛网膜下腔引流。

（4）鼓室小管下口：在蜗小管外口、颈动脉管外口及颈静脉窝之间有一小窝为岩小窝，其底部的小孔，即为鼓室小管下口，有舌咽神经鼓室支，即鼓室神经（Jacobson 神经）及咽升动脉的鼓室支通过。

（5）乳突小管开口：鼓室小管下口外侧的颈静脉窝外侧壁上有一浅沟，称为乳突小管沟，有乳突小管开口，是迷走神经耳支（Arnold 神经）的通路。

岩锥的三个缘中，上缘最长，其上有岩上沟。后缘前部有岩下沟。前缘外侧构成岩鳞裂和岩鼓裂。后部与枕骨的颈静脉切迹形成颈静脉孔。

内听道是位于岩锥内的骨性管道，长约 10mm，宽和高各约为 5.9mm。内含面神经、听神经及迷路动静脉。内听道底为垂直而有筛状小孔之骨板，构成内耳的前庭和耳蜗内壁的大部分。由横嵴将内听道底分为上下两区。上区再被垂直嵴分前后两部，前为面神经区，后为前庭上区。下区同样也分两部，前为蜗区，后为前庭下区。上述各区均有相应的神经纤维通入。内听道区的解剖对内听道内手术具有极重要意义。

五、茎突

为一细长的骨性突起，在颞骨的下面，自乳突根部前内侧向前下方突出，长约 2.5cm，最长可达 5.2cm，最短约 0.2cm。有的茎突还可能含有气房，其近端被鼓部的鞘突包绕，远端有茎突咽肌、茎突舌骨肌、茎突舌肌、茎突舌骨韧带和茎突下颌韧带所附着。茎突过长时可引起咽部不适，疼痛等症状。

茎乳孔位于茎突和乳突之间，即面神经管的下口，面神经经中鼓室由此出颅。婴儿乳突未发育，其茎乳孔位置表浅，乳突手术时切口勿向下延伸，以防损伤面神经。

第三节　与颞骨有关的临床疾病

一、颞骨肿瘤

颞骨肿瘤很多，有原发性的良性和恶性肿瘤，也有转移性恶性肿瘤。其中比较重要的肿

瘤有听神经瘤、面神经鞘瘤、颈静脉球体瘤、颞骨骨瘤、骨肉瘤、颞骨巨细胞瘤、颞骨（外、中耳）鳞状细胞癌等。先天性肿瘤包括表皮样囊肿、皮样囊肿等（请参见第32章颅底肿瘤）。

二、岩尖胆脂瘤

岩尖胆脂瘤是罕见病变。

1. *按病因可分为先天性和后天性两种* 先天性胆脂瘤起源于岩尖外胚层鳞状上皮残留。这种胆脂瘤比较常见，多以表皮瘤样的形式出现，这种表皮瘤发生在胚胎3～5周，神经管闭合时因残留上皮陷入形成，也可能由原始神经管细胞发育形成。在胚胎后期，外耳道皮肤也可经骨缝移入岩尖，形成胆脂瘤。先天性胆脂瘤多以岩外破坏为主。后天性者常因慢性化脓性中耳炎，胆脂瘤病变扩展至岩尖所致。亦可因中耳先天性胆脂瘤生后逐渐侵入岩尖而形成。此外因外伤、耳部手术将鳞状上皮植入岩尖也可引起后天性胆脂瘤。

2. *临床表现* 岩尖胆脂瘤早期病变局限在岩骨内时，一般无任何临床症状，即便有症状也因病变位置深在，症状无特异性。只有当病变扩展并侵及邻近的颅内或颞骨内结构时，也就是多在病程晚期才出现症状。当侵及面神经，引起神经受压缺血可致面瘫。破坏迷路侵及中耳乳突可引起听力减退、耳鸣、耳流脓、眩晕和平衡失调。如胆脂瘤破坏鼓室底壁入颈静脉窝则可扩展至颅底，并引起IX、X、XI、XII脑神经麻痹，出现颈静脉孔综合征。压迫卵圆孔，可致三叉神经第三支分布区的感觉减退。损害硬脑膜引起头疼、脑脊液鼻漏或耳漏。如向内压迫海绵窦，可致Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ脑神经麻痹。巨大的胆脂瘤可破坏蝶骨体和蝶窦甚至鞍背，损伤视交叉，引起视觉障碍。如破坏枕骨斜坡，可达对侧岩尖，引起对侧面瘫和听力损害。因此，岩尖胆脂瘤扩展可引起颞骨及颅内的诸多症状。临床检查时，如病变侵及中耳的早期，隐约可见鼓膜后有白色肿物，并无穿孔或中耳感染表现，进一步发展可引起鼓膜穿孔。纯音听力检查示感音神经性聋，声导抗之鼓室图可因肿物在鼓室内而呈B型，而且声反射消失。如果言语识别率差、ABR之Ⅲ波、Ⅴ波和Ⅰ～Ⅲ及Ⅰ～Ⅴ波间期延长，则表明病变有蜗后侵犯。前庭功能检查患侧多为反应减退或无反应。

3. *诊断* 根据病史，特别对有渐进性听力减退或面瘫者，除临床耳部检查及听力测试外，CT及MRI是了解有无岩部损害、病变位置、破坏范围的必不可少的手段。影像检查也是做鉴别诊断的重要方法。岩尖胆脂瘤常需与岩尖胆固醇肉芽肿鉴别，胆脂瘤在CT中显示一个扩张的、不增强并有扇贝状边缘的肿块，这与胆固醇肉芽肿不同。而MRI显示胆脂瘤为T1加权显像的低密度影，T2为高密度影。胆固醇肉芽肿在T1和T2加权显像时均为高密度影。

4. *治疗* 手术是唯一的治疗方法，其目的是完全去除病变、保留面神经及其他脑神经的功能、避免脑脊液漏等并发症。但因解剖条件复杂及病变范围影响，要根治却比较困难，欲完全切除胆脂瘤基质常会造成多个结构的损伤。最常用的手术径路为经迷路-耳蜗径路及颅中窝径路。前者适合于听力及前庭功能已被破坏的患者，后者适于无严重听力损失的病例。此外，根据病变范围的不同，还有人提出枕下径路、经筛窦蝶窦径路、经硬腭及斜坡径路、迷路下径路等。

三、颞骨骨折

颞骨鳞乳部构成头颅侧面大部，岩部内有迷路、颈内动脉管、内听道及气房等腔隙结构，这些部位皆较薄弱，外伤时易发生骨折。在颅骨骨折中，约1/3发生在颞骨岩部，其原因系头颅遭重力或重物撞击所致，常见于车祸、斗殴、摔伤、坠落、凶杀、战伤等意外情况。颞骨骨折多为发生在岩部，按骨折线走向的不同可分为三类：

1. 纵行骨折　比较常见，约占70%～80%。骨折常起自颞骨鳞部，经外耳道后上壁、鼓室顶，沿颈动脉管至颅中窝的棘孔附近。其骨折线为纵行，经过岩锥并与其长轴平行，因常在骨迷路的前部，未贯穿骨迷路，故损伤部位主要在外耳、中耳，很少侵及内耳。临床表现为外耳道出血、听力减退。检查发现外耳道皮肤撕裂或伴鼓膜损伤，听力呈传导性耳聋或混合性聋，说明中耳结构受损，可能有韧带和听骨的损伤，如听骨链中断或砧骨脱位等。这种骨折除主要损伤中耳外，有时也波及面神经的水平段和垂直段，其面瘫的发生率约为20%。因骨折沿岩锥长轴，极少引起面神经横断性损伤，故面瘫一般较轻，多为暂时性，可逐渐恢复。

2. 横行骨折　比较少见，约占20%，多为撞击后枕部引起。骨折常起自颅后窝、枕骨大孔、颈静脉孔并横行损伤岩锥及内听道达颅中窝的破裂孔及棘孔附近。因骨折线与岩锥长轴垂直，常通过骨迷路，并涉及鼓室内侧壁、前庭窗、蜗窗，因此常有内耳及面神经的损伤。临床表现为面瘫、耳聋、眩晕、平衡障碍等。检查发现外耳道、鼓膜完整，但可见血鼓室、面神经麻痹、感音神经性聋、自发性眼震等。其面瘫的发生率远高于纵行骨折者，约为50%，而且面神经损伤更严重，多为不可逆的永久性损害。

3. 混合性骨折　较少见，常因额部、顶部受挤压所致。骨折线为多向性，既有纵行骨折亦有横行损伤，因此临床症状最严重，表现有外、中、内耳受累症状。

【颞骨骨折的诊断】

主要依据头外伤史及临床表现，影像学检查对明确损伤部位有决定意义，颞骨断层及CT的确诊率高，其他检查如腰穿、造影、听力学测试等均有助于诊断。

【颞骨骨折的治疗】

如病人来诊时伤势严重，有昏迷、血压下降、呼吸障碍、瞳孔不对称或散大时，要及时请神经外科处理，颞骨骨折主要以神经外科治疗为主。

1. 对昏迷的患者，要保证呼吸道通畅，清除上呼吸道分泌物或异物，如为舌后坠引起呼吸困难者，可将舌以舌钳拉出口外或以粗丝线穿过舌背固定于口外，或放入气管插管。昏迷时间较长者，应行气管切开术。

2. 对休克的患者，要维持循环功能，血压下降常为内出血征象，应及时补液或输血，并寻找出血处及进行有效止血。

3. 对颅压高有脑水肿者，应行脱水治疗，静脉点滴甘露醇或静脉注射高张葡萄糖等。

4. 对脑脊液耳漏者，令患者卧床休息并抬高头部，避免咳嗽、打喷嚏、用力排便、上呼吸道感染等。全身应用广谱及容易通过血脑屏障的抗菌药物。外耳道要用酒精清洁，如因脑脊液渗出浸湿敷料，应及时更换，切勿用敷料填塞外耳道。如经2～3周脑脊液耳漏仍不能自止时，应行手术探查，修补漏孔。

5. 耳出血者，少量出血时可用敷料压迫包扎；大量出血不止时，应手术结扎血管止血。

6. 伤后即刻出现面瘫的患者，应在颅脑损伤情况允许的条件下，早期探查面神经，并进行面神经减压等。

7. 眩晕患者应卧床休息，并服用敏使朗、眩晕停或乘晕宁等药物，症状一般可以逐渐减轻。

8. 听力测试为传导性聋时，在全身情况允许的条件下，及早行鼓室探查并根据损伤情况做鼓室成形术。如测试显示为感音神经性聋，早期可用神经营养药和改善内耳微循环的药物，如2～3次测试结果无任何改善迹象而且不是全聋，3个月或半年后可配助听器。

四、茎突过长症

又称茎突综合征，系由Eagle（1948）首先报告，故又名Eagle综合征。是因茎突过长，或其方位、形态异常，导致抵触或压迫邻近的神经、血管而产生系列的临床症状。

1. *茎突的解剖特点* 前已述及茎突是从颞骨下方、鼓部后方与茎乳孔之间向下、向内并向前突入颈部的骨性突起，呈刺状或角状，其与颅底垂直线约成30°角。起源于茎突的肌肉和韧带有茎突舌骨肌、茎突咽肌、茎突舌肌、茎突下颌韧带和茎突舌骨韧带。其中韧带可以骨化，尤其以茎突舌骨韧带的骨化更常见，是为茎突过长的一个重要原因。与茎突有关的血管是颈内动脉和颈外动脉，颈内、外动脉鞘均有交感神经分布。与茎突有关的神经主要是舌咽神经。

2. *茎突过长症的发病原因* 正常茎突的长度为2～3cm之间，现在公认茎突超过2.5cm为过长。过长茎突的尖端可机械地刺激扁桃体窝邻近的感觉神经，引起一系列症状。另外茎突的方位异常时，可压迫颈内动脉或颈外动脉，是引起颈动脉压痛症的重要原因。茎突形态的变异如弯曲偏扭或茎突根部与体部的融合异常均可引起类似症状。此外，颈部的血管畸形异位或神经移位，碰触到茎突，也可出现症状。有些患者症状发生在扁桃体切除术后，其原因可能是术后扁桃体窝的瘢痕形成，刺激了茎突尖端结构所致。

3. *临床表现* 主要症状为咽部异物感、单侧咽痛、反射性耳痛、头痛、下颌角或颈部疼痛等。也可出现耳鸣、舌痛、牙龈疼、味觉改变、眩晕等。检查除在扁桃体区摸到索条状物或刺状骨性突起并有压痛外，有时可在下颌角后及颈部摸到压痛点，极少有其他阳性体征。诊断主要依靠影像学检查，X线片可以显示双侧茎突的长度或方位、形态的变异。CT平扫及三维重建有特别重要的意义。

4. *治疗* 本病治疗以手术切除为主，可经咽或颈外径路。

（1）咽部径路：适合于经扁桃体窝可触及过长茎突者。局麻下，先常规切除扁桃体，然后以手指触摸来定位茎突尖部，在该处以血管钳分离咽缩肌，暴露茎突尖端，继而以环形刮匙套入并向上推动，以剥离附着于茎突上的组织，待光滑的茎突尖部露出后，以咬骨钳将其咬断即可。操作时要避免用暴力或锐器，以免损伤周围的血管或神经，伤口不需缝合。

（2）颈外径路：适合于咽部触诊茎突不能明显触及者。应在全麻下，仰卧头侧位，头转向对侧，于下颌角下后缘、跨过胸锁乳突肌做斜行切口，切开颈深筋膜，暴露胸锁乳突肌前缘，于颈内外动脉上面认出茎突舌骨肌和二腹肌，再摸到茎突尖，用咬骨钳咬断茎突，再逐层缝合其上的组织。术后应用抗生素以防颈深部感染，7天拆线。

五、颞下颌关节紊乱病

又称颞下颌关节紊乱综合征。是因咀嚼肌和（或）颞下颌关节受累而引起的一组疾病的总称，其病因不明，可能与精神压力、咬合异常、关节局部软骨代谢失衡、局部损伤等因素有关。

1. *颞下颌关节的解剖特点*　外耳道前壁的骨质构成下颌窝的后壁，下颌窝的前半部为局限的关节软骨，并向前延伸，将关节隆起包含在内。下颌窝的后半部充满了疏松的结缔组织，此关节的功能不会因骨性外耳道前壁的切除而受到影响。当张口时，下颌骨髁状突向前滑动入关节隆凸，如果张口过大或用力咬硬物，髁状突可向前滑动并超越关节隆凸，导致下颌关节脱位。由于颞下颌关节与外耳道及鼓膜非常接近，三者共有三叉神经下颌支的神经分布，故磨牙及颞下颌关节疾患可引起耳痛、头痛。

2. *临床表现*　患者常因耳痛、头痛就诊于耳科，但耳科检查无阳性所见，仔细询问病史及检查发现，患侧关节和周围肌肉疼痛，关节运动时可出现弹响，开口受限，当张口或作咀嚼动作时耳屏前有明显压痛。这是一种反射性耳痛，并非由真正的耳疾引起。

3. *治疗*　应转入口腔科进一步检查，以明确是由关节外咀嚼肌紊乱病还是关节内结构紊乱病或骨关节病引起。然后根据上述不同类型的关节紊乱病施以不同的治疗。

六、颞骨外科

颞骨外科从最初经典的耳外科到20世纪60年代方兴未艾的神经耳外科及颅底外科，其基本手术部位或手术径路都是在颞骨或经颞骨。从单纯乳突切除术、改良乳突根治术、乳突根治术以及随后发展起来的鼓室成形术、镫骨外科，到神经耳外科、颅底外科各种手术径路如经乳突迷路径路、乙状窦后径路、中颅窝径路、耳蜗径路等进行听神经瘤切除、前庭神经切除、面神经全程减压等无不与颞骨发生密切关系。熟悉、通晓颞骨解剖，并通过大量尸体颞骨的解剖训练是进行颞骨外科手术的基本条件，也是了解各种耳病病因、发病以及疾病传播扩展的重要解剖学基础。因此，学习耳科学应从学习颞骨开始。

参考文献

1. 徐志文. 岩尖胆脂瘤及胆固醇肉芽肿. 国外医学，耳鼻咽喉科学分册. 1990，14（3）：129
2. Canalis RF，Lambert PR. The ear（comprehensive otology），Lippincott Williams & Wilkins，2000
3. 郑中立主编. 耳鼻咽喉科治疗学. 北京：人民卫生出版社，2000
4. 萧轼之主编. 咽科学（耳鼻咽喉科全书）. 上海：上海科学技术出版社，1979
5. 樊明文，王邦康主编. 口腔科临床手册. 北京：人民卫生出版社，1998

第2章

耳廓的解剖与临床

李健东

第一节　耳廓大体解剖与表面结构命名

耳廓（auricle）是外耳的重要组成部分，主要承担集音和审美等功能。耳廓除下端的耳垂由脂肪和结缔组织构成外，其余大部以弹性软骨为支架，外覆软骨膜、少量皮下组织和皮肤（图2-1）。耳廓藉韧带和肌肉附于颅骨。耳廓分前、后两面，凸面较平向后；凹面朝向前外，表面凹凸不平形成耳轮、对耳轮、耳轮脚、对耳轮脚、三角窝、舟状窝（或耳舟）、耳甲、耳甲艇、耳甲腔、耳屏、对耳屏、耳屏间切迹、耳垂等标志。

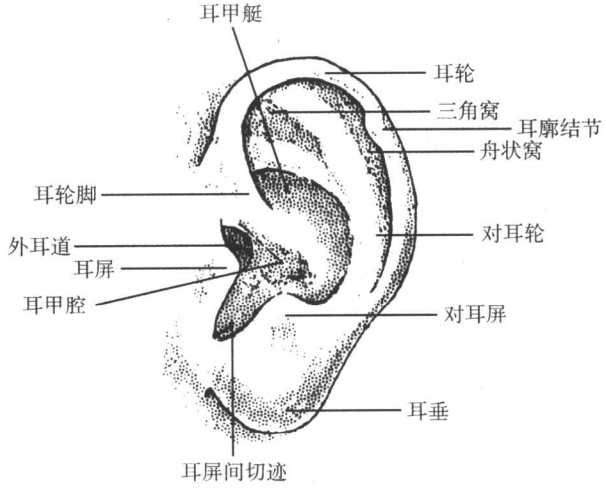


图2-1　耳廓表面解剖（成人）

耳轮　为耳廓卷曲的游离缘，耳轮前部向下移行为耳轮脚。

耳轮脚　指耳轮深入耳腔的横形突起，大致呈水平方向，位于外耳道口上方。耳轮脚前方有向前突出的软骨棘，称为耳轮棘（spine of helix）。

耳轮尾　在耳轮末端，与耳垂交界处。

耳廓结节（auricular tubercle）　为耳轮后上部略突起的小结节。是动物耳尖的遗迹，又称达尔文结节和耳轮结节。有的人不明显。

对耳轮　位于耳轮前方，为一与耳轮走行大致平行的隆起。对耳轮前上部分为两叉，分别称为对耳轮上脚和对耳轮下脚，两脚之间的三角形凹陷称为三角窝。

舟状窝（耳舟）　为耳轮和对耳轮之间上下走行的凹沟。

耳甲　是对耳轮前方的凹窝，由对耳屏、弧形对耳轮体部与对耳轮下脚围成，几乎占耳廓的大部分。耳轮脚将耳甲分为上、下两部分。上部称为耳甲艇，下部称为耳甲腔。耳甲腔前方有外耳道口。

耳屏　为外耳道口前外方的隆起。对耳屏位于对耳轮下部，是耳垂上部与耳屏相对的瓣状突起，隔外耳道口与耳屏相对。耳屏与对耳屏之间的凹陷称为耳屏间切迹。

耳前切迹（耳屏上切迹）　耳屏上缘与耳轮脚之间的凹陷。

上耳根　指耳廓上缘与耳根附着处。

下耳根　指耳廓下缘与耳根附着处。

耳垂　是耳廓最下部无软骨的皮垂，由脂肪、结缔组织和皮肤构成，急性化脓性耳廓软骨膜炎时耳垂一般不受累，耳垂的神经支配相对少，故为临床采血的常用部位。

耳垂折痕（creased lobule）　是起自耳屏间切迹，斜向后下止于耳垂边缘的皮肤折痕，呈直线形、弧形或S形。多同时见于两侧耳垂，通常出现于50岁以后。有研究证实耳垂折痕的形成与心血管疾病有关。

耳后沟　是耳廓后面与颞骨附着处之间形成的一弧形浅沟。

第二节　耳廓皮肤

整个耳廓覆有薄而光滑、带有细毛的皮肤。耳廓皮肤菲薄，皮下组织少，血管表浅，加之耳廓位于身体的外露部分，容易遭受外伤或冻伤。

耳廓前外侧面皮肤很薄，皮下组织少，与软骨膜紧密粘连且不易分离，故外伤后的血肿很难自行吸收。如不及时处理，易发生机化，造成耳廓增厚变形。此外，耳廓软骨抗感染能力差，一旦感染，容易因软骨坏死而导致耳廓畸形（菜花耳）。

耳廓后内侧面的皮肤较厚，与软骨间有少量疏松的皮下组织相隔，因此较为松动。此处皮肤白皙，汗毛稀疏，当面部皮肤缺损需植皮时常可在此处切取小块游离皮片。

耳廓皮肤和软骨与外耳道的皮肤和软骨相连，外耳道发炎波及软骨膜时，牵拉耳廓或压迫耳屏可以使耳痛加剧。

耳廓皮肤最有特点的病变是耳垂瘢痕疙瘩，常见于扎耳眼等外伤后。瘢痕疙瘩以耳垂穿孔点为中心逐渐长大，挤压揉搓可刺激它加速生长。常需手术切除，术后易复发。临床医师使用了很多方法来减少复发，包括全身或局部使用糖皮质激素类药物、术后小剂量放疗、平阳霉素等药物局部注射等。对此病应强调早期治疗，基底直径在1cm以上者，手术切除常造成耳垂形态改变，也易复发。耳廓周围也是粉瘤（皮脂腺囊肿）的好发部位，治疗首选早期手术切除。

第三节　耳廓软骨

耳廓软骨与耳廓外形相似，属弹性软骨，借韧带和数块小肌肉固定于颞骨外侧，与外耳道软骨相连续（图2-2）。

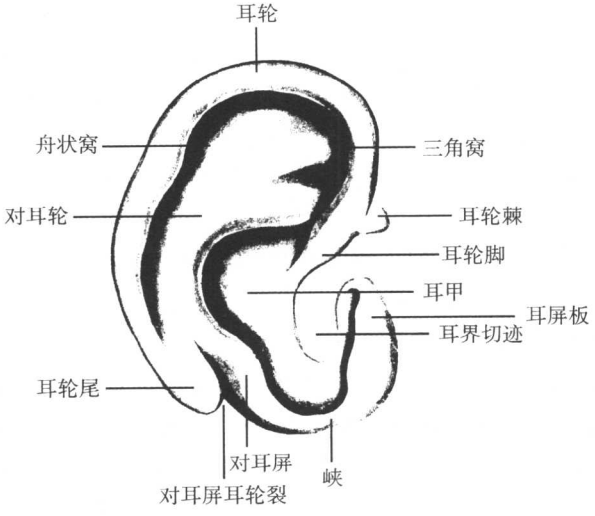


图 2-2　耳廓软骨

在耳屏软骨和耳轮脚软骨之间有一裂隙，为耳前切迹，由结缔组织封闭。在此处做切口不会损伤耳廓软骨，是耳内切口的常用部位，但应注意向前延长切口时避免损伤耳轮棘。耳轮后下端的耳轮尾与对耳屏之间存在一裂隙，称作对耳屏耳轮裂。

耳廓软骨与外耳道软骨后部之间被终切迹分开，前部无明显分界标志，实际上外耳道软骨部的软骨就是由耳廓软骨的内部延续形成。

耳廓软骨表面为较厚的软骨膜覆盖。某些需进行鼓膜修补术的患者不愿在发际内做切口，可以切取耳屏内侧的软骨膜，重建鼓膜的成功率与用颞肌筋膜者近似，美容效果较好。耳廓软骨本身无神经支配，但有神经纤维随血管供应软骨膜。软骨膜发炎时，肿胀造成的压力会刺激神经末梢产生剧痛，病人多烦躁不安，夜不能眠；及时和足量应用抗生素甚为重要，因本病多为绿脓杆菌感染，可选用庆大霉素、多粘菌素 E 或多粘菌素 B 以及三代头孢菌素如头孢三嗪。前两类药物对内耳有较强的毒副作用，尽量局部应用，严格掌握用量，并注意观察患者听力和平衡功能。一般需切开引流和理疗，才能获得满意疗效。

耳廓假性囊肿，又名耳廓软骨间积液。发病年龄以 30 ~ 50 岁者多发，男性多于女性，多发生于一侧耳廓。病因不清，可能与耳廓受到机械性刺激有关，如硬枕、压迫、按揉摩擦等。典型的发病情况是患者偶然发现耳廓前面有一局限性隆起，不红不痛，可有胀感、灼热感或痒感；穿刺抽吸时，可抽出淡黄清液，肿胀消失，但不久又复渗出。其本质是耳廓软骨内积液，“囊壁”是耳廓软骨。治疗方法多种多样，防止复发的关键是在严格无菌操作下，清除积液，破坏消灭“囊腔”，轻压包扎。

做开放式鼓室成形术时，外耳道后壁被大部切除。为解决乳突腔上皮的通气问题，常需进行耳甲腔成形术，切除一块耳甲软骨，才能形成大而圆的外耳道口。

耳廓软骨的存在使耳廓呈现出立体感和各个清晰明显的微细结构。在耳廓再造手术中，常用肋软骨修复，术中除注意两侧大小形态对称外，最难处理的是使人工软骨的线条圆滑流畅，耳甲各结构之间大小协调，这是评价术后美学效果的重要因素。为追求耳廓形态逼真完美，目前应用的新技术有同种异体耳廓软骨移植术、利用生物工程技术在

人体或动物体内培养耳廓软骨、生物工程及记忆金属耳廓软骨支架植入术、硅胶全耳廓人工赝复体等。

软骨血供主要靠软骨膜的血管。由于耳廓凸出在外，易招致外伤，临床常见各种撕裂伤。对耳廓部分撕裂者，只要软骨的血供正常，就可清创缝合处理，应注意软骨膜的对位缝合，避免软骨暴露。对于完全断离的耳廓，必须及时吻合1～2支动、静脉，再植耳廓才有存活的可能。对于游离耳廓血管挫伤严重无法吻合者，可仅缝合耳廓前部软组织，剔除耳廓背面皮肤及皮下组织，将耳廓埋入耳后，3个月后再行2期立耳，植皮修复创面。

全身性软骨疾病都可侵犯耳廓。常见的系统性疾病有瓦格纳肉芽肿、多软骨炎、红斑狼疮、痛风结石、皮肌炎等。临床如遇到不能用常见疾病来解释的耳廓体征时，应考虑此类疾病。

第四节　耳廓肌肉与韧带

一、耳廓肌肉

耳廓肌肉根据所在位置不同可分为耳内肌和耳外肌（图2-3）。

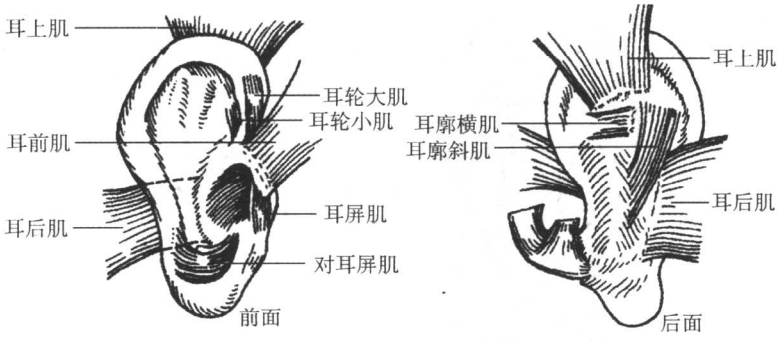


图2-3　耳廓的肌肉

耳内肌共有6块，耳廓横肌和耳廓斜肌位于耳廓后面。耳轮大肌、耳轮小肌、耳屏肌和对耳屏肌位于耳廓的前外侧面。耳轮大肌始于耳轮棘，向上止于耳轮。耳轮小肌位于耳轮脚上。耳屏肌位于耳屏软骨板上。对耳屏肌位于对耳屏及部分耳轮尾软骨上。

耳外肌共有3块，包括耳上肌、耳前肌和耳后肌。

耳上肌呈扇形，起始于帽状腱膜，止于耳廓后上面三角窝后面的隆起，可提拉耳廓向上。先天性隐耳畸形时，耳上肌止点在耳轮处，致使耳廓颅耳角变浅并埋入皮下。

耳前肌始于颞浅动、静脉深面的帽状腱膜，止于耳轮脚的前下部耳轮棘处，与耳轮脚走行方向大体一致，可牵拉耳廓向前。

耳后肌始于乳突表面筋膜，止于耳廓后面的耳甲隆起，可牵拉耳廓向后。

耳廓肌肉受面神经支配。在人类，耳廓肌肉属退化性肌，独立运动耳廓的功能基本丧失，少数人可在抬额时出现耳廓联带运动。耳廓肌肉对维持耳廓的位置，防止耳廓下垂有一定作用。

二、耳廓韧带

耳廓主要靠韧带附着在颅骨上，耳廓的韧带根据所在位置和作用不同，分为外部韧带和内部韧带。

1. 耳廓外部韧带　连于颅骨和耳廓软骨之间的韧带，包括耳廓前韧带、耳廓后韧带和耳廓上韧带，分别从耳廓的前、后方和上方对耳廓起固定作用。耳廓前韧带起自颞骨颧弓根部，止于耳轮和耳屏。耳廓后韧带起自乳突，止于耳廓后面的耳甲隆起。耳廓上韧带起自骨性外耳道上缘，止于耳轮棘。

2. 耳廓内部韧带　连于耳廓软骨不同部分之间的韧带，它包括耳屏耳轮韧带和对耳轮耳轮尾韧带。其中耳屏耳轮韧带非常坚韧，参与外耳道前壁的构成，也是外耳道与耳甲的分界标志。

第五节　耳廓血供

耳廓由来自颈外动脉的颞浅动脉和耳后动脉的分支供应（图 2-4），偶有枕动脉发出分支支配耳廓后面。

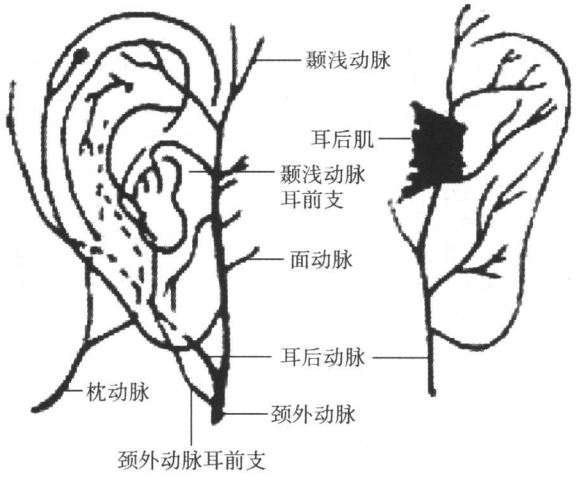


图 2-4　耳廓的血供

耳廓前面主要由颞浅动脉分支供应。颞浅动脉分出 3 ~ 4 支耳前支，供给耳廓前面、耳垂和外耳道的一部分。此外还发出细小穿支至耳廓后面。

耳廓后面主要由耳后动脉的分支供应。耳后动脉是颈外动脉在耳垂后下发出的分支，紧贴耳根后部上行，走行在耳后肌的深面，作耳后切口的肌骨膜瓣时应避免损伤。耳后动脉沿途发出 3 ~ 4 支小动脉分布于耳廓的后内侧面，此外还发出穿支分布于耳廓的前外侧面。耳后动脉与颞浅动脉的终支在耳轮缘处相吻合。

耳廓前后面各有 3 ~ 5 支耳廓静脉一般与同名动脉伴行，回流至颞浅静脉和耳后静脉。耳后静脉汇入颈外静脉，颞浅静脉汇入耳后静脉或直接回流到颈外静脉。

有时，耳后静脉经乳突导静脉与乙状窦交通，汇入颈内静脉系统。因此，外耳感染可以

引起颅内并发症，但极为罕见。

耳廓血管在挫伤时容易破裂，形成血肿。因耳廓皮下组织少，血循环差，血肿不易自行吸收，如不及时处理，血肿机化可致耳廓增厚变形。大的血肿还可继发感染，形成化脓性耳廓软骨膜炎，引起软骨坏死，导致耳廓畸形。应在严格无菌操作下积极清除血肿，加压包扎，同时给予抗生素治疗，以防感染。

第六节　耳廓神经

耳廓的神经支配复杂（见图 2-5），有来自脑神经的三叉神经、面神经、舌咽神经和迷走神经的分支，以及来自颈丛的耳大神经和枕小神经的分支，其中耳大神经是支配耳廓的主要神经，因此，在施行耳廓固定术（otopexy）、皱纹切除术和腮腺手术时，应尽可能保留耳大神经。除耳颞神经外的其他神经均在耳后沟内上升，贴近软骨走行，在真皮层形成密布的神经网。

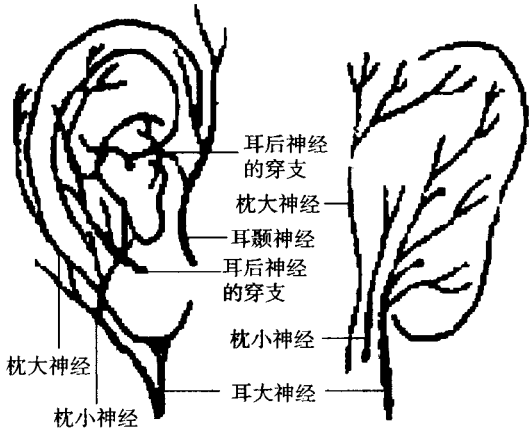


图 2-5　耳廓的神经

1. *耳颞神经*　三叉神经的下颌支在颞颌关节后方分出耳颞支（耳颞神经）。耳颞神经沿耳廓前缘上行，其耳屏支分布于耳屏，另有一小支下行与耳大神经的耳前支交通，分布于耳轮前部和耳轮脚。有人认为耳廓前面都由耳颞神经支配。耳颞神经还有分支分布于外耳道和鼓膜。

2. *面神经、舌咽神经和迷走神经*　迷走神经耳支（Arnold 神经）从迷走神经上节分出，随即有来自舌咽神经下节的纤维加入。迷走神经耳支在颈静脉球后方，经位于颈静脉窝的乳突小管进入颞骨，横过面神经（可能有面神经纤维加入），再经鼓乳裂穿出，分为两支。一支加入耳后神经（面神经分支），另一支携带面神经和舌咽神经纤维，分布于耳甲艇、耳甲腔、外耳道后部、鼓膜外面，以及耳廓后面和乳突区。

面神经耳支（耳后神经）在面神经出茎乳孔后分出，沿耳廓后沟上行，支配耳后沟皮肤和耳后肌。另有前支穿至耳廓前面支配耳甲艇和耳甲腔皮肤。

在耳带状疱疹患者，水痘-带状疱疹病毒自膝状神经节沿面神经下行，常在耳甲、耳后沟等面神经分布区出现疱疹样皮肤改变，同时伴有周围性面瘫发生，呈现出此病的典型表现。外用氧化锌霜和干扰素可减轻局部不适，促进皮损愈合。

3. 耳大神经和枕小神经　耳大神经和枕小神经均起源于第二、第三颈神经。

耳大神经主要起源于第三颈神经，一般在耳垂高度分为前、后两支：①前支除支配腮腺区外，还穿过耳垂至耳廓前面，分布于耳垂、耳轮、对耳轮、舟状窝下 2/3、对耳屏以及耳甲艇、耳甲腔和三角窝等处；②后支分布于耳廓后面的下 2/3 和乳突表面，并有分支与迷走神经耳支和面神经耳后支交通。

枕小神经主要起源于第二颈神经，也可有第三颈神经加入，沿胸锁乳突肌后缘上行，在耳大神经后方分为后支和前支。后支分布于枕外侧皮肤、耳廓后面上 1/3 的皮肤及乳突表面。耳前支和穿支，分布于耳廓前面的耳轮，舟状窝的上部及对耳轮下脚和三角窝的一部分。

由于耳大神经有一定长度，与耳部邻近，因此常作面神经移植的首选供体。

第七节　耳廓淋巴

耳廓前部淋巴液汇集于耳前淋巴结及腮淋巴结，下部汇集于耳下淋巴结，前面的后部及后面的淋巴液则汇集于耳后淋巴结。耳廓亦有淋巴液直接汇集于颈深上淋巴结（图 2-6）。

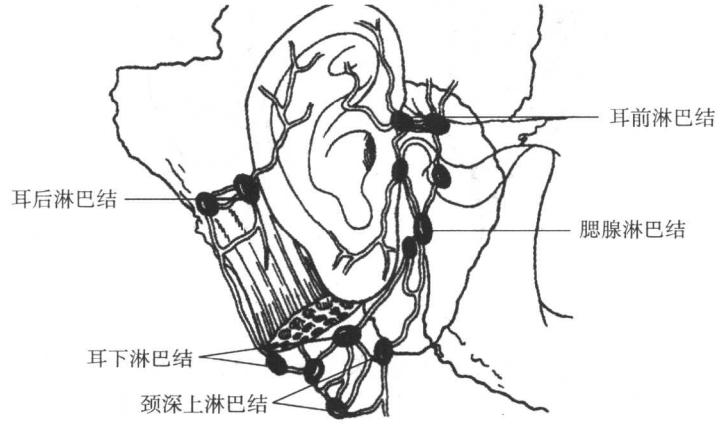


图 2-6 耳廓淋巴结

耳廓的淋巴回流与外耳癌的淋巴结转移有一定关系。耳部恶性肿瘤 85% 发生于耳廓，好发年龄以 60 ~ 70 岁为主，男性约为女性的 4 倍，常见的鳞状细胞癌、基底细胞癌、恶性黑色素瘤均可转移至周围淋巴结。

凡是耳廓肿物均应常规取活检确诊，耳廓良性肿瘤常见的有乳头状瘤、痣、老年疣、神经纤维瘤、皮脂腺瘤、血管瘤，错构瘤等，治疗均为手术切除。

鳞状细胞癌、基底细胞癌在检查局部淋巴结无异常后，可全层楔形切除含癌肿的耳廓，对位缝合，形成一较小的耳廓。恶性黑色素瘤需全耳廓切除，清扫耳周及颈深上淋巴结。

因耳廓凸出在外，有利于放疗的进行，对无法手术切除的病变可选择放疗。

第八节　耳针与耳廓

耳穴和耳针学说是中医的特色之一。在中国有很多人接受耳针治疗或保健，由此也带来如耳廓感染等临床问题。作为中国人编辑出版的实用耳解剖学，不应忽视耳针的存在。

耳针是针灸的一种，是以毫针、皮内针、小球压迫、艾灸、激光照射等器具，通过对耳廓穴位的刺激以防治疾病的一种方法。

耳针疗法的理论依据尚未阐明。中医认为耳廓与经络、脏腑关系密切。长沙马王堆三号汉墓出土的帛书《阴阳十一脉灸经》中就记载着与上肢、眼、颊、咽喉相联系的“耳脉”。以后《内经》中对耳与经脉、经别、经筋的关系都做了比较详尽的记载。如《灵枢·邪气藏府病形》：“十二经脉三百六十五络，其气血皆上于面，而走空窍，其精阳之气上走于目，而为睛，其别气走于耳而为听。”《灵枢·口问》：“耳者，宗脉之所聚也。”根据《灵枢》记载，手足三阳经直接循行于耳区，六条阴经虽不直接入耳，但都通过经别与阳经会合。

耳穴是指耳廓上一些特定的刺激点。耳穴在耳廓上的分布是有其一定的分布规律可循的。一般地说，耳垂相当于头面部；耳舟相当于上肢；对耳轮部相当于躯干；对耳轮下脚相当于髋臀部；对耳轮上脚相当于下肢；三角窝代表着盆腔；耳轮脚代表横膈，将耳甲一分为二，耳甲腔代表胸腔，耳甲艇代表腹腔；围绕着耳轮脚一圈是消化道；耳屏为鼻咽部；对耳屏和耳垂是头面部。从耳穴的分布上看，耳朵犹如一个倒置的胎儿。

本书不对耳针理论做过多讨论，仅从耳科临床角度对耳针应用提出以下注意事项：

1. 耳廓有皮肤病如湿疹、溃疡、冻疮破溃等不宜进行耳针治疗。

2. 耳针应采用一次性产品，以免肝炎、艾滋病等传染病的传播。

3. 器械和耳穴局部应严密消毒，一旦耳廓感染较难治愈，因耳廓血液循环差，严重者可导致耳廓肿胀、软骨坏死、萎缩、畸变，故应积极预防。

4. 不宜长期采用皮内针埋植或小球压迫法，局部创伤会继发炎性增生和瘢痕形成，影响耳廓美观。

参考文献

1. McMinn RMH, Hutchings RH, Logan BM. Ed. Color Atlas of Head and Neck Anatomy. London. Mosby-Wolfe. 1994. 148-151

2. Bellucci RJ. Congenital Aural Malformation: Diagnosis and Treatment. The Otolaryngologic Clinics Of North America. 1981, vol14, 1, 95-124

3. Tenta LT. Resconstructive Surgery of The External Ear. The Otolaryngologic Clinics Of North America. 1981, vol14, 4, 917-938

4. Brent B. Reconstruction of the Ear. In: Smith JW, Aston SJ. Ed. Grabb and Smith's Plastic Surgery. Boston. Little, Brown and Company. 1991. 463-490

5. 王荣光，郑杰夫，孙济治等. 外耳解剖. 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，2002，41-45

第 3 章

外耳的胚胎发生，耳廓先天畸形及其手术治疗

李学佩

第一节　外耳的胚胎发生

耳由外耳、中耳与内耳组成，发生上分别来自三个来源。外耳主要是由头颈部外胚层来源的第一鳃沟及其周围发生的六个耳结节融合而成；中耳主要是由内胚层来源的第一咽囊发育而成；内耳主要是由头部外胚层形成的耳泡演变而来。

一、鳃器官

外、中耳主要由鳃器官演变发展而成。鳃器官包括鳃弓、鳃沟、咽囊及鳃膜，是鱼类和两栖类幼体进行呼吸的器官。这些器官在种系发生中，随动物生活环境和条件变化而发生改变。如鱼类，在胚胎时期，咽的左右两侧内胚层向外突出，形成若干对咽囊，或称鳃囊。与其相对应部位的外胚层因受咽囊的诱导而内陷，形成眼沟或称鳃沟。咽囊继续向外突，鳃沟不断向内陷，两者相遇融合并穿通，形成与外界相通的裂隙，称鳃裂。低等脊索动物咽部范围很大，鳃裂有几十对，其功能是滤食和呼吸。最早的脊椎动物随着颌的出现，而获得主动取食的特性，咽部随之缩小，鳃裂数目减少，其功能主要演变为行使气体交换。鱼类和两栖动物体的鳃裂一般为 5～7 对（图 3-1）。

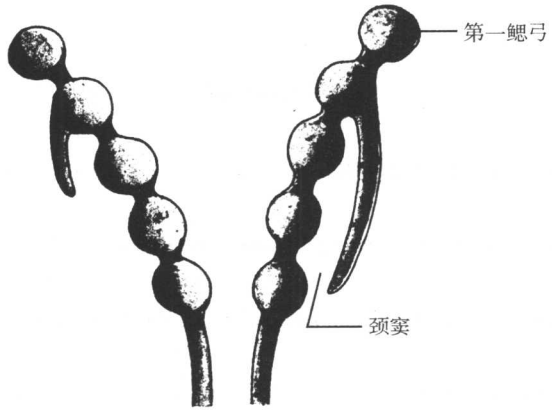


图 3-1　鳃弓的形成

颈窦，示左半侧比右半侧发育较早

鳃弓的发生和分化　人胚第4周开始，原始咽两侧的间充质增生迅速，形成背腹方向的6对柱状隆起，左右对称，称鳃弓。6对鳃弓由头端向尾端依次先后发生，前4对明显，第5对出现不久即迅速消失，第6对很小不甚明显，故实际上只有5对鳃弓存在。相邻鳃弓之间的凹沟为鳃沟，共5对。在与鳃弓发生同时，原始咽的两侧内胚层向外膨出，形成左右5对咽囊。它们的位置恰与鳃沟相对应。鳃沟底的外胚层与咽囊顶的内胚层紧相贴，形成一薄膜，称鳃膜。鳃弓的中轴为中胚层间充质，其外表面被覆体表外胚层，其内表面被覆咽部内胚层（图3-2）。

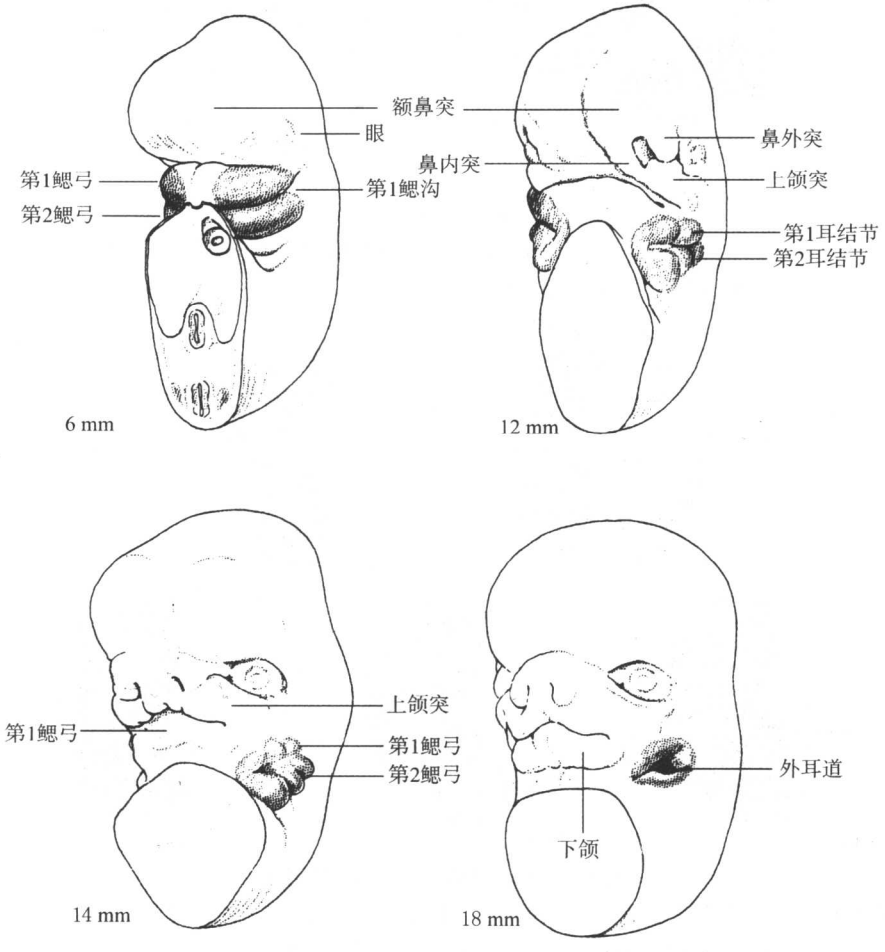


图3-2　面和外耳各部分的胚胎发育

二、耳廓的发生

人胚第6周，第一鳃沟的周缘以及第1和第2鳃弓的外侧部分各发生3个耳结节。它们之所以在表面隆起，是由于第1、第2鳃弓间充质的增生。其中第1耳结节发育成耳屏，第2、第3耳结节发育成耳轮脚，第4、5耳结节发育成耳轮，第6耳结节发育成对耳屏。耳甲和屏间切迹是由第1鳃沟的中央部形成的。但也有人认为，只有耳屏、耳垂的前部及其附近的组织是由第1鳃弓的1个耳结节演变而来，耳廓的其余部分均由第2鳃弓的5个耳结节融

合发展而成（图 3-3 及图 3-4）。

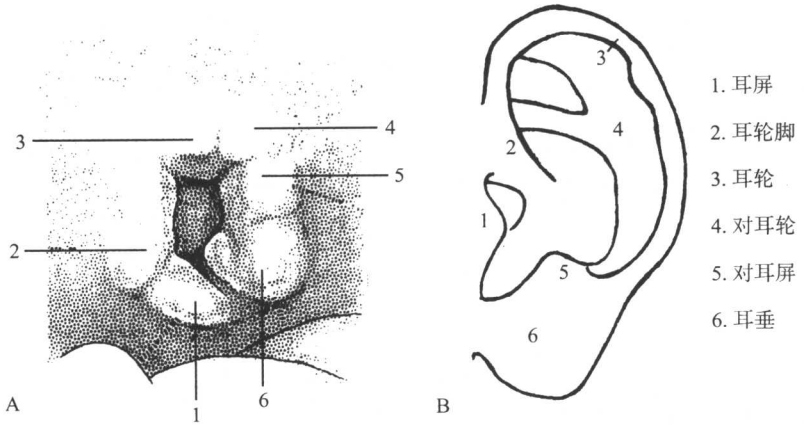


图 3-3　左外耳

A. 妊娠 6 周，胚胎 13mm 时，第 1 鳃沟周围的 6 个耳结节

B. 这些耳结节演变为成人的耳廓

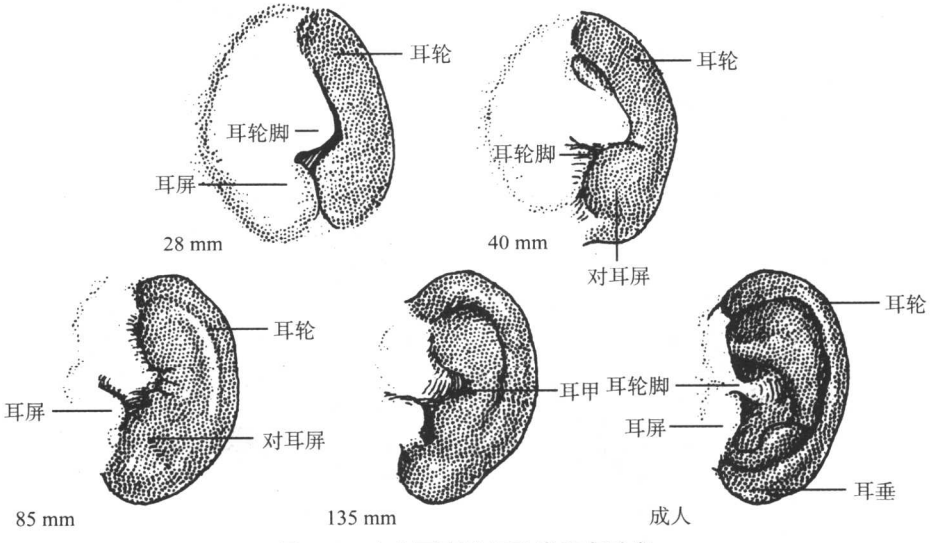


图 3-4　人左耳廓的胚胎发育各阶段

在胚胎早期，耳廓源于第一鳃弓（浅色）较源于第二鳃弓要多（深色）。各阶段胚胎大小约为 28mm，8 周；40mm，9 周；85mm，3 个月；135mm，4 个月

耳廓来自第 1 鳃弓的部分，其神经供应来自第 1 鳃弓的神经，即三叉神经下颌支。耳廓来自第 2 鳃弓部分，其神经供应来自颈丛的皮支，特别是枕小神经和耳大神经。第 2 鳃弓的面神经几乎不含有皮支，但含有分布到乳突区或分布到耳廓两面皮肤的感觉神经的一些神经纤维。

三、外耳道的发生

外耳道发生自第 1 鳃沟的背侧端。6 周前，第 1 鳃沟状如漏斗，沟的末端与第 1 咽囊接

触。约3个月时，随着头部的生长，接触处暂时分离。随即由第1鳃沟末端的外胚层上皮细胞增殖并伸入深部组织，形成一实质性的上皮板，称为外耳道栓。约6～7个月时，外耳道栓的中央部细胞溶解形成管腔，栓遂成为外耳道的内侧，原来呈漏斗状的第1鳃沟则成为外耳道的外侧端。

如在胎儿第3个月之前由于各种病因造成第二鳃弓的发生发育障碍，则可引起耳廓缺如或耳廓畸形，后者常是类似耳垂样的小块软组织，内无软骨结构。此时，中耳的发育也尚未完善，故上述发育异常常伴有严重的听骨畸形。

若在胎儿第6个月发生发育障碍，此时，听骨与耳廓的发育已告结束，但外耳道发育尚未完成，故可出现外耳道狭窄和闭锁。临床上，第一鳃弓发育不全还可出现小颌或无颌畸形，常伴耳屏缺失，但耳廓的其余部分则发育正常，说明耳屏与耳廓的其他部分分别由两个来源所衍化。

在耳廓的形成过程中，若结节融合不全，则会产生瘘管或第一鳃裂囊肿。最常见的瘘管位于耳轮脚的前方，称先天性耳前瘘管。瘘管的开口常在耳轮脚，多数耳前瘘管一生无继发感染，无需治疗。但是耳前瘘管一旦发生继发感染，常在耳前形成脓肿、破溃和炎性瘢痕组织，且必然复发，需在严格控制感染的基础上做瘘管和炎性组织的大块切除，注意瘘管分叉组织的完整剥离。瘘管组织常和耳轮脚软骨膜紧密粘连，需将该处软骨膜一并切除，以减少复发机会。

第二节　耳廓的先天性畸形及其手术

一、耳廓的美学

耳廓是面部重要的体表器官。从面部的正面观察，耳廓对面部其他五官起陪衬修饰作用，在人们审美中不占主要作用。从面部侧位、斜位观察，耳廓则成为审美的重点。耳廓大小在耳廓审美中不起主要作用，起主要作用的是耳廓的美学位置及其表面结构的形态（图3-5）。

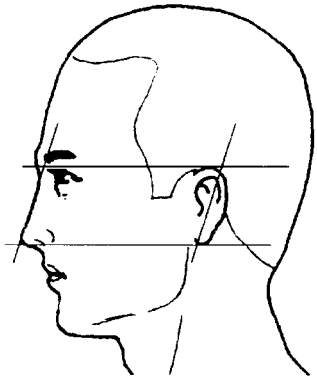


图3-5　耳廓的美学位置

1. 耳廓的位置　两边耳廓对称，位于头颅两侧。正面观：两耳廓最高点的连线通过鼻黄金点，两耳垂最低点的连线通过鼻下点。侧面观：耳长轴与鼻梁线平行，外耳门位于鼻尖至枕部投影线的黄金分割点。

2. 耳廓的表面形态　耳廓的立体感强，各个微细结构清晰明显，线条圆滑流畅，各结构之间大小协调。

3. 耳廓的美学参数

（1）容貌耳长为耳上点与耳下点之间的直线距离，标准在 58～60mm 之间，55mm 以下为小耳畸形，65mm 以上为大耳畸形。

（2）容貌耳宽为耳前点与耳后点之间的直线距离，标准在 30～35mm 之间。

（3）耳颅角为耳廓上部与头侧面之间的夹角，一般为 30 度。

（4）甲颅角为耳甲后壁与头侧面之间的夹角，一般为 90 度。

（5）耳垂高度一般为 16mm 左右。

二、耳廓的主要先天性畸形及其手术治疗

（一）副耳

副耳为耳廓前方的赘生物，多位于耳屏至口角的连线上，以耳屏前多见。大小不一，可为单侧或双侧，一个或数个，中含软骨，常伴有一侧面颌发育不全。是第 1 鳃弓发育异常所致。

手术方法：局部浸润麻醉。沿副耳按皮纹做梭形切开，连同软骨一并切除；用 5-0 丝线分两层缝合。

（二）招风耳

招风耳又称扁平耳或煽风耳，是一种常见的先天畸形。多见于双侧，左右可不对称（图 3-6）。宏观上表现为耳甲明显变大，耳廓上半扁平，对耳轮消失，颅耳沟几成直角，对耳轮与耳甲间的角度大于 90～120 度，有时可大 180 度，耳甲耳舟间的角度也大（图 3-7）。

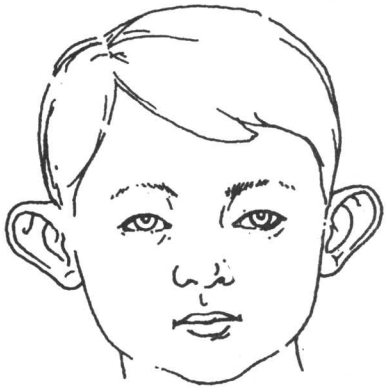


图 3-6　双侧招风耳正面观

引自辛时林等主编《整形外科手术图谱》



图 3-7　招风耳病理特征

耳舟耳甲之间角度过大，对耳轮及其后脚消失，耳廓上部呈扁平

引自辛时林等主编《整形外科手术图谱》

招风耳矫正术：手术方法很多，有软骨管法、软骨切开法、软骨移植法及褥式缝合法等。本章介绍软骨切开和软骨管形成法，适应于重度招风耳。

1．手术定点：用拇、食二指向后下轻压耳轮或耳舟部，使颅耳角约成小于30度的正常角，即可见圆钝的对耳轮及其后脚在正常位置显露。在所测定的对耳轮及其后脚的前后缘，用龙胆紫在耳前皮肤标出，并选择几个部位用蘸有龙胆紫的针头分别刺入，使软骨蓝染，作为标记定位（图3-8）。

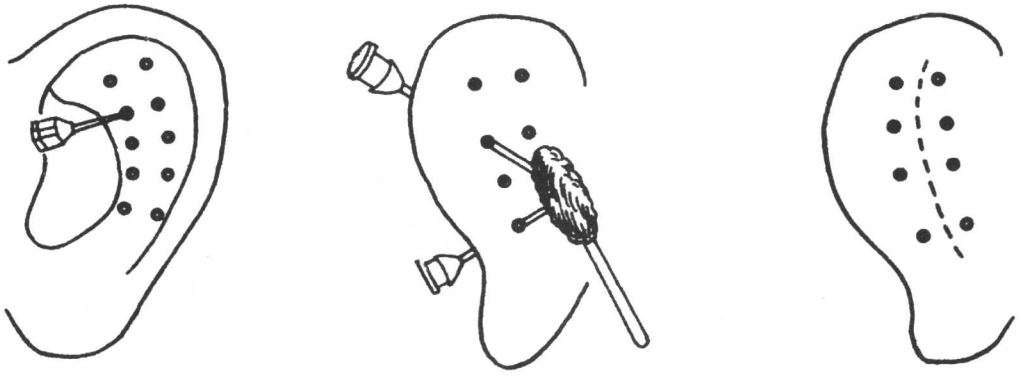


图3-8　耳廓的定位方法

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

2．在耳廓后面做弧形切口，切开皮肤和皮下组织，显露蓝染的软骨标定点（图3-9）。

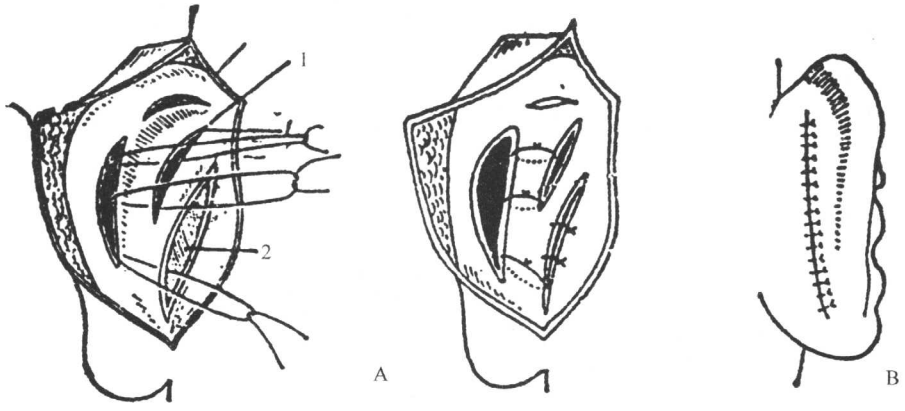


图3-9　招风耳的手术方法

引自王大玫主编《美容外科简明手术学》

3．将蓝点内的软骨做多数散在切开或弧形切口，直达耳廓前面的软骨膜，去薄。

4．将弧形切口的两侧软骨做褥式缝合，使成管状，以做出对耳轮及其前后脚。

5．如耳甲腔过大，同时切除一条耳甲腔软骨 。切除多余的耳轮脚软骨及耳后皮肤，使其与颅侧壁保持正常角度。

6．无张力下按层缝合切口。

7．用碘仿碎纱条或酒精小纱布按耳廓的解剖形态加压包扎。

（三）杯形耳

是较常见的耳廓先天性发育畸形，多发生在双侧（图3-10）。主要表现为耳廓上半部耳

轮和耳舟呈幕帘状向前下卷曲，故又称为垂耳，可分为三型。Ⅰ型较轻，可为折耳，表现为耳轮较宽，向前下呈锐角弯曲；Ⅱ型的耳轮和耳舟呈袋状，表现为耳廓缘弯向耳甲腔，耳轮及耳轮脚发育不良。由于耳廓缺损较多，且软骨缺乏支撑，以致手术矫治效果较差，往往需要多次手术。Ⅲ型畸形更明显，耳廓几呈管状。该类杯形耳，耳廓组织缺损更多，手术效果不好，需要行耳廓再造手术。



图 3-10　杯状耳

手术原则：由于杯形耳的耳轮、对耳轮均发育不好，软骨缺乏支撑力度，故矫正时应设法增加耳轮和耳舟的长度，使卷曲的耳廓复位，并增加软骨的支撑力度。

手术方法：

1. 耳轮脚 V-Y 推进法（图 3-11）　适应Ⅰ型轻度杯状耳。

手术操作：V 形切开耳轮脚和耳轮上部的皮肤和软骨，将三角瓣向后上推进，做 Y 形缝合。

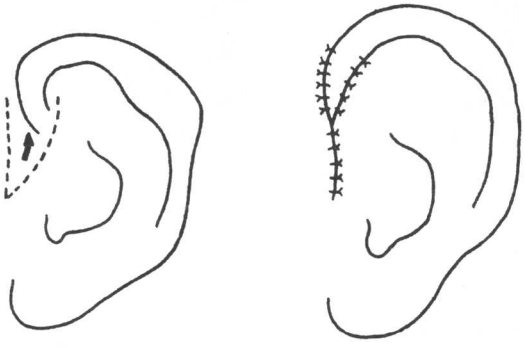


图 3-11　“V-Y”成形术矫治杯状耳

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

2. 耳轮软骨花瓣样切开法（图 3-12）　对耳软骨卷曲较重，但皮肤尚不太紧的患者，可在皮肤按上法切开，暴露耳软骨，在卷曲软骨处做放射状切口，使软骨呈花瓣样直立，必要时，在相当耳轮部加植弧形软骨条，形成耳轮，再缝合皮肤。

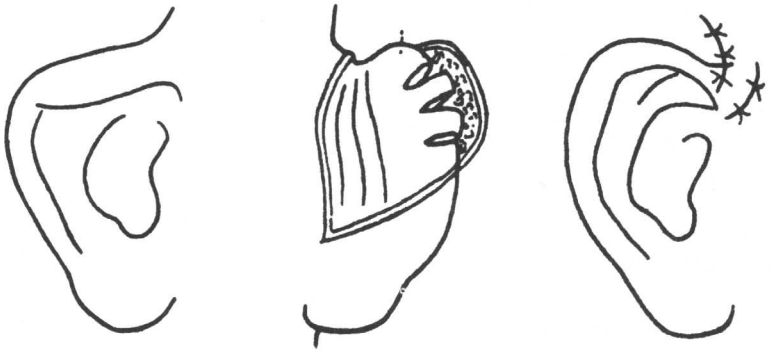
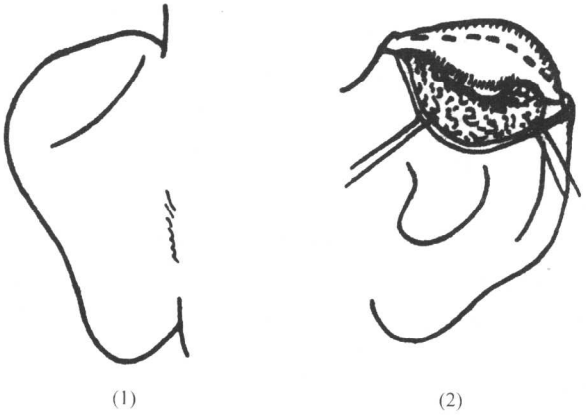


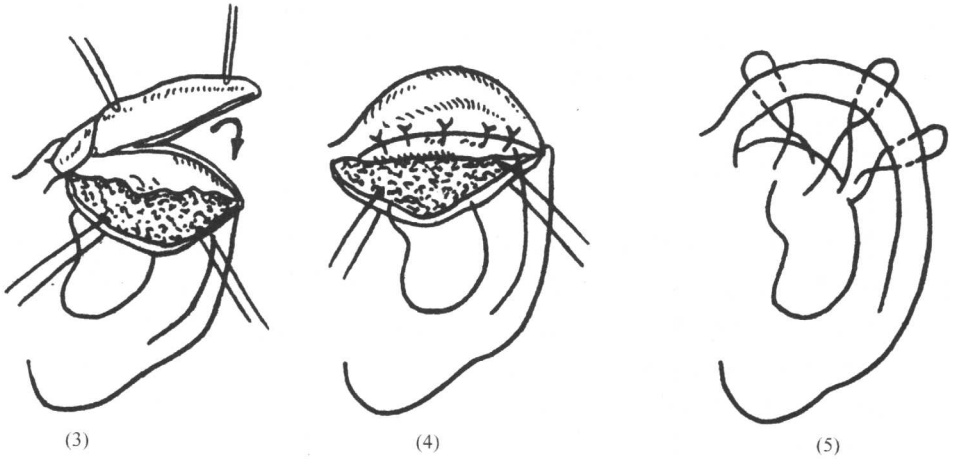
图3-12　耳轮软骨花瓣样切法

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

3. 软骨折叠部分离复位法　适应Ⅰ型杯状耳（图3-13）。



(1)　　(2)



(3)　　(4)　　(5)

图3-13　分离软骨折叠部修复杯状耳

（1）耳后皮肤切口（2）皮瓣向前剥离显露耳软骨折叠部（3）切开折叠的软骨（4）将切开的折叠软骨缝合于耳软骨上缘（5）皮瓣复位缝合，在相应耳轮部做缝线固定塑形

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

在耳后相当于耳轮软骨的折叠部位做切口，切开皮肤自后向上向前剥离，使皮肤和病变软骨脱套，切开并分离折叠的软骨，将其缝合固定于耳舟软骨上缘，形成耳轮支架。将皮瓣复位，缝合切口。用固定缝线将耳轮塑形，加压包扎。

4. *皮瓣转移加软骨移植法*　适应于Ⅱ型杯状耳（图 3-14）。

手术操作：耳廓中部切口，向上、下分开耳廓并同时切取类似耳轮状的一条耳甲软骨，游离的软骨片移植至耳廓切开后缺损部分，形成耳轮支架。掀起局部皮瓣，皮后断蒂，掀起耳廓，耳后创面植中厚皮片。

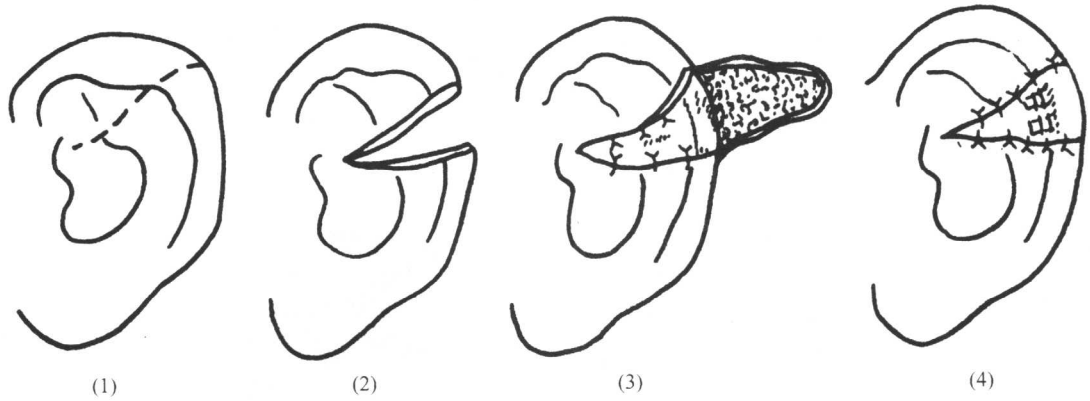


图 3-14　皮瓣移转加软骨移植法

（1）耳廓中部切口（2）向上下分开耳廓并同时切取类似耳轮状的一条耳甲软骨（3）游离的软骨片移植至耳廓切开后缺损部分形成耳轮支架，掀起局部皮瓣（4）皮瓣覆盖移植的软骨缝合创口

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

（四）隐耳

隐耳又称袋状耳，耳廓上部与颞部皮肤紧贴，上部软骨支架埋入头皮内，颅耳沟与耳舟缺如，轻压或轻提耳廓上部，则可见正常耳型。病耳的对耳轮上脚有时呈锐角样弯曲，耳舟发育也差，多发生于男性。

手术原则：作出颅耳沟，形成正常耳廓外形。

手术方法：

1. *V-Y 推进缝合法*（图 3-15）　在隐耳后耳廓上部上缘与耳轮脚水平为底，向发际处作等腰三角形皮瓣，暴露耳廓上部达耳甲，将上部软骨支架复位，用固定缝线固定作出耳轮、耳轮脚和颅耳沟，并注意将耳甲软骨向上、后缝合，固定于颞深筋膜，并使耳的斜线平行于鼻背的斜线，将三角瓣作 V-Y 推进缝合。

2. *耳上部三叶瓣卷修复法*（图 3-16）　轻度隐耳，耳上部皮肤不足时，可在其上部作三个连续的三角皮瓣，将耳廓上极及背侧粘连完全松解，将耳廓上部复位，固定后缝合，覆盖耳廓外面，头皮所余创面无法缝合者，可植以中厚皮片。

（五）小耳畸形

小耳畸形为第 1、第 2 鳃弓发育障碍所致，小耳畸形按其畸形程度分为 4 度。Ⅰ度畸形：除耳廓较小外，其他形态结构基本正常；Ⅱ度畸形：耳廓畸形，但保存耳甲腔形态；Ⅲ

度畸形：除有原始耳轮形态外，其他轮廓均已不清；Ⅳ度畸形：耳廓呈赘状突起。

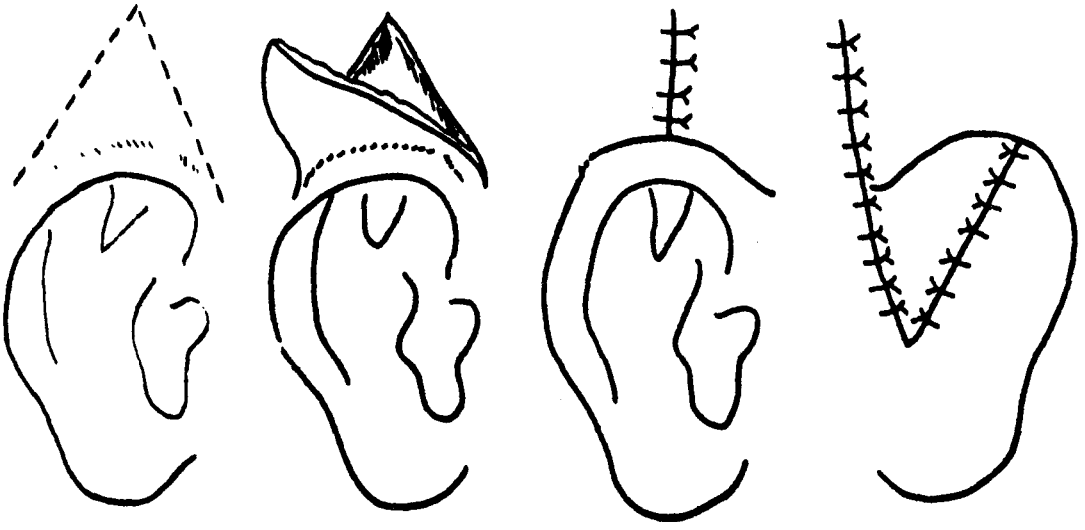


图 3-15　“V-Y”成形术矫治隐耳

（1）“V”形切口（2）耳廓软骨上部剥离皮瓣（3）拉拢缝合供区（4）“V”形皮瓣移植于耳后

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

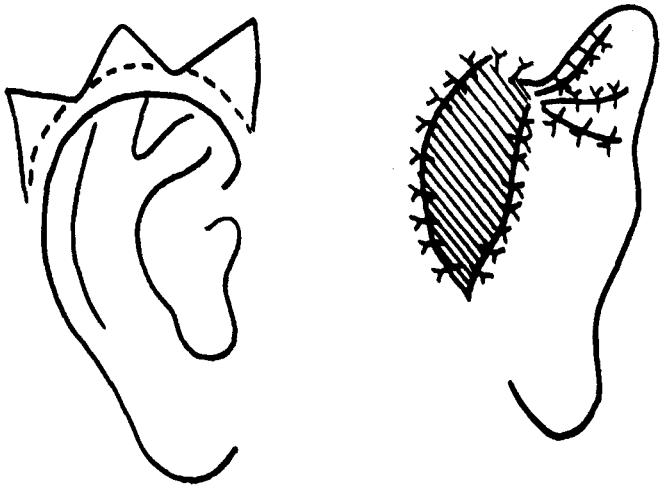


图 3-16　耳上部三叶瓣修复法

引自杨晓惠、李健宁主编《实用整容外科手术学》（第二版）

小儿畸形常合并有外耳道闭锁、中耳畸形，少数有内耳畸形或全身其他脏器发育异常。

治疗：手术是唯一的治疗手段，对不愿意手术者则可佩戴假耳。

手术时机：耳廓在 5 岁时其大小约为成人 85%，至 10 岁时大小与成人相仿，故成形宜在 10 岁后进行。

对病人要求行外耳道及耳成形者，一般耳廓成形术在外耳道中耳成形术后进行，即在外

耳道中耳基本愈合后再做耳廓成形。一期手术者，可同时进行外耳道中耳成形和耳廓成形术。

手术要求：①尽可能恢复耳廓正常大小；②尽量做到耳廓的轮廓分明，特别是耳轮、对耳轮的形状；③尽量是左右耳廓大小一致，这对恢复外貌很重要。

手术方法：

1. 耳廓外形已发育，仅大小较对侧小者，矫治方法可自对侧耳廓切取一块三角形全层的耳廓组织，切取大小约为两耳差的1/2，然后于小耳廓相应位置向内全层切开，其长度较切下的耳廓组织略长，然后将耳廓组织插入切口中，分别缝合健耳及患耳，固定2周。

2. 对耳廓明显小的Ⅰ度畸形或仍有耳甲形状的Ⅱ度畸形，需取肋软骨并雕刻成相应形状，然后于耳廓后方做弧形切口达皮下，分离暴露耳廓软骨达耳轮缘，切开软骨达耳甲部，将已雕刻成的软骨嵌于耳廓软骨中，使耳廓增大，再将皮瓣向外推移。其耳后皮肤短缺，可用游离中厚皮瓣覆盖，短缺不多者可用游离乳突部皮肤松解后直接缝合，此手术可一期完成。

3. 对仅有耳轮轮廓，或呈赘状突起之畸形（Ⅲ度或Ⅳ度畸形），则需行耳廓再造术。手术方法是：①做耳廓支架：软骨取自肋软骨，雕刻塑形。②埋入耳廓支架：在耳垂上半部切口后缘向上、后及下方剥离皮瓣，深度以皮下组织间为宜，范围应达到发际，并去除残存卷曲的耳软骨团块，可适当留小块以形成耳屏。如此在耳后形成一皮肤腔隙。埋入塑形后的软骨支架。用单褥式缝线带碘仿纱条固定塑形，使耳后皮肤紧贴软骨支架，不留死腔，显示耳轮、耳舟、对耳轮及耳轮脚等。③耳廓掀起形成：软骨埋植后2～3个月，于距软骨支架外缘约0.5～1cm处切开皮肤，掀起耳廓支架，注意支架须有一层软组织一同掀起，勿使软骨外露。剥离掀起耳支架外2/3即可，颅耳角不一定达到60度角，约40度即可。如剥离掀起支架过多，追求颅耳角度，会导致耳轮、耳甲腔等重要标志消失或不明显，影响再造耳之外在美。耳后缺皮部以中厚皮片修复，耳廓固定期需1～2个月。

参考文献

1. K. L. 穆尔著. 何泽涌主译. 人体发生学. 北京：人民卫生出版社，1977
2. 刘斌，高英茂主编. 人体胚胎学. 北京：人民卫生出版社，1995
3. 宗铁生主编. 人体胚胎学. 北京：科学出版社，1987
4. 杨晓惠，李健宁主编. 实用整容外科手术学（第二版）. 北京：人民卫生出版社，1996
5. 魏奉才，公茂来，Darina Crastinova 主编. 美容整形外科. 北京：人民卫生出版社，2002
6. 辛时林，易传勋，张一鸣等主编. 整形外形手术图谱. 武汉：湖北科技出版社，2001
7. 王大玫主编. 美容外科简明手术学. 昆明：云南科技出版社，1988
8. 郑中立主编. 耳鼻咽喉科治疗学. 北京：人民卫生出版社，2000

第 4 章

外耳道

李正贤

外耳道是外耳的一部分，是一条伸入颞骨的盲管，由软骨部和骨部组成。软骨部在外，起自耳廓的耳甲腔底，骨部在内，止于鼓膜。成人外耳道长约 2.5～3.5cm，直径约 8mm，呈“S”形（图 4-1）。从胚胎发育到发育完成，任何阶段的发育异常均会造成外耳道的畸形或异常，引起先天性疾病。外耳道具有特殊的解剖结构，它包含软骨、骨、皮肤及皮肤的附属器、神经、血管（图 4-2），在临床上可以产生相应的疾病，处理方法各异。外耳道与周围有许多重要的解剖毗邻关系，从而构成了在病因发病以及疾病扩展上的密切关系。在处理上也要考虑外耳道疾病或外耳道周围疾病的相互关系，彼此兼顾，方可收到满意的治疗效果。下面分节予以叙述。

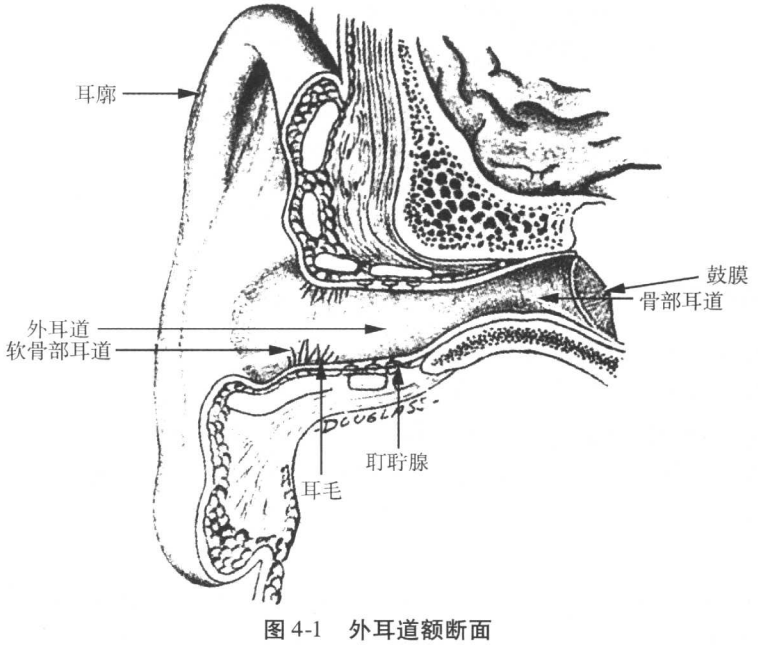


图 4-1　外耳道额断面

第一节　外耳道发育异常与先天性疾病

从胚胎第 4 周开始，第一鳃沟逐渐深陷而成为原始的外耳道，包括软骨性外耳道和一小部分骨性外耳道。在胚胎第 2 个月时，从原始的漏斗状外耳道向内生长出一个致密的上皮细胞柱。胎儿第 7 个月时，上皮细胞柱分裂溶解，形成管状，其内端形成鼓膜的外表面，然后

向外延伸，形成外耳道的内侧段，并与原始外耳道腔相连接。两者连通后，外耳道的发育宣告完成。因此，外耳道分为两部分，外侧段和内侧段，两段相连接处为狭窄部分。外侧段直接从第一鳃沟衍生，内侧段则从上皮细胞柱分裂溶解而成。第一鳃沟的外胚层衍化成鼓膜外层的上皮、外耳道上皮及耵聍腺。若在妊娠后期外耳道停止发育将造成狭窄部的闭锁。第一鳃沟发育异常可发生外耳道瘘管。

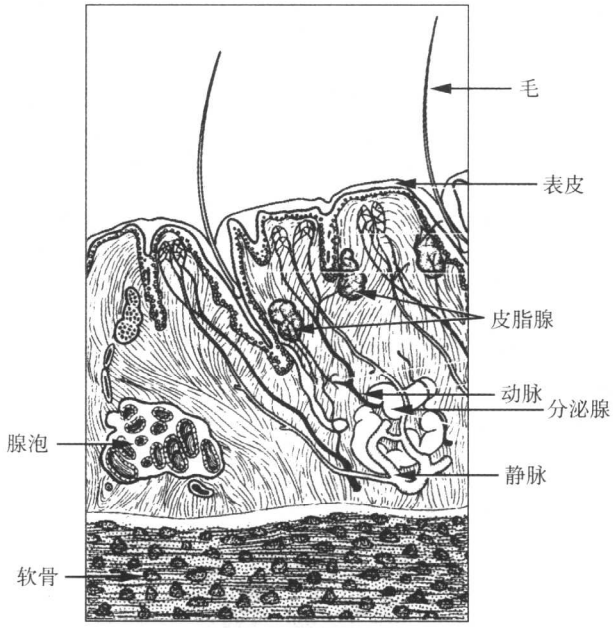


图 4-2　外耳道皮肤结构

一、先天性外耳道闭锁

据文献报道在 3 万个活婴中有 8 例先天性外耳道闭锁，群体中发病率为 0.05‰～1‰，在门诊耳病中约占 0.5‰，单耳比双耳同时罹患的机会约多 4 倍。先天性外耳道闭锁症伴耳廓畸形者比单纯外耳道闭锁者为多见，且多伴有中耳畸形。对于这种疾病通常采用外耳道鼓室再造术来提高患者的听力，但术前如何准确估计中耳发育程度和确定手术径路及方式对耳科医生是一个棘手的问题。

【分型】

目前对耳廓畸形和外耳道畸形尚无一致的分级标准，但普遍认为耳廓发育程度是估计中耳发育的最好指标。外耳道因发育程度不同可发生不同类型的闭锁。Schuknecht（1989）将外耳道闭锁分为四型：A 型仅为纤维软骨部分封闭；B 型为软骨部分或骨部部分封闭；C 型为完全闭锁，外耳道可有一浅窝，骨部完全闭锁；D 型为完全闭锁且伴有乳突气化不良。Gill 也将外耳道闭锁症分为四型。Ⅰ型：外耳道呈弓型，于软骨与骨部交界处狭窄，常伴有耳廓位置异常或小耳症；除内侧 1/3 以外，其余外耳道缺如，鼓膜处仅有骨板，锤骨及砧骨畸形，但砧骨仍常有关节与镫骨头相连，这种病例的耳廓常处于低位，此型较为少见。Ⅱ型：外耳道全缺如，锤骨头与砧骨体融合，砧骨长突纤维化；

此型耳廓常有畸形，耳屏也常缺如，此型较为多见。Ⅲ型：畸形明显，常合并有下颌骨发育不全，若为双侧性则称家族性颌面骨发育不全综合征，中耳腔常仅有裂隙状的下鼓室；此型少见。Ⅳ型：外耳道弧度过大，锤骨头畸形，常与上鼓室壁融合，砧骨畸形明显，镫骨缺如或明显畸形；此型亦较多见。有国内学者根据临床经验认为，乳突骨部有小凹或明显筛区的病例，中耳畸形较轻，而无者则畸形较重。根据耳的发生学规律，外耳道的发育晚于中耳发育，外耳道有小凹或筛区明显说明外耳道部分发育，故中耳畸形程度也就较轻。而且术中可直接经小凹处磨开骨质，顺利找到鼓窦和鼓室，反之手术较困难。

术前听力检测也对中耳畸形的估计有所帮助，术前听力检查气导损失在50dB以内者，中耳发育较好，镫骨存在的几率较大。气导损失大于50dB者，中耳一般发育较差，多无镫骨或有镫骨固定。

随着现代影像学的发展，CT扫描已成为此类患者的常规检查。冷同嘉等（1990）对33例患者横断位与冠状位两个方面的CT扫描，结果显示，CT对外耳道、鼓室、锤骨、砧骨、卵圆窗及窗龛、蜗窗、面神经均能良好显示。不足之处是对镫骨不能提供良好的形态学诊断，所以CT颞骨扫描是诊断先天性外耳道闭锁，了解中耳畸形的重要方法。但要求薄层、多层次的横断位和冠状位扫描，以提供足够多的中耳结构信息。

【治疗】

主要采取手术治疗。但在手术治疗中，存在提高听力和耳廓整形两个问题。但无论双侧或单侧患者均应以提高听力为首要目的。手术操作无固定术式，术者应根据解剖变异并遵循鼓室成形的原则，在术中见机而行，其目的是重建传音机构，再造一个足够大的外耳道，防止术后再狭窄、闭锁，以期提高听力，或是在外耳道成形术后安装深耳道式助听器以增进听力。

二、先天性外耳道瘘管

先天性外耳道瘘管是由于第一鳃弓发育异常所致，临床上比较少见，仅占所有鳃器异常的18%。临床上较为多见的是先天性耳前瘘管，外科处理是其主要的治疗手段，由于误诊、误治，常常导致复发。

第一鳃裂异常主要来自第一鳃裂外胚叶部分的不全闭锁，根据闭锁程度的不同，这种缺损可以是裂隙状的、窦性的或者囊性的。这种畸形可以开始于外耳道的底部，也可发生在骨与软骨的连接处或在软骨部分，或者是下颌骨和舌骨弓的缝隙。第一鳃弓的异常可以分成发育不全、闭锁、狭窄和瘘管。

Arnot（1971）将第一鳃裂异常分为两种解剖学类型。在青少年期，出现在腮腺区域的异常称为Ⅰ型，在儿童期出现在颈前三角并与外耳道有交通的称为Ⅱ型。Work（1972）也将第一鳃裂异常分为两型：Ⅰ型异常表现为纯粹为外胚叶的囊性肿块；Ⅱ型异常则可表现为囊性、窦性或闭锁或者任何形式的结合，可源于外胚叶和中胚叶，可以含有皮肤附属器和软骨。其窦道与腮腺密切相关，可跨越腮腺或面神经的分支。当感染时多从颌下三角引流，也可在幼年或儿童期表现为耳漏，容易误诊。另外，先天性外耳道瘘从畸形的发生、部位及走向上都极类似第二鳃裂瘘，临床上也易误诊。

本病的治疗主要是采取手术治疗，包括瘘管或窦或囊肿的完整切除和外耳道或耳的外科重建。

三、先天性外耳道胆脂瘤

发生在颞骨或其他颅底骨、脑膜内、脑组织内或身体的其他部位，起源于上皮残余的上皮囊肿，我们称之为先天性胆脂瘤。在颞骨内容易发生胆脂瘤，通常发生在以下六个部位：①岩锥；②乳突；③中耳；④中耳和乳突；⑤外耳道；⑥颞骨鳞部。

先天性胆脂瘤以男性为多见，男女之比为3∶1，发病的平均年龄4.5岁。

先天性外耳道胆脂瘤较为少见，表现为一鳞状上皮袋形团块充置于深部外耳道，可以表现为耳痛和耳漏。一般情况下，鼓膜正常，但在胆脂瘤膨胀性、侵袭性生长时，可穿透鼓膜进入中耳。

先天性外耳道胆脂瘤主要是年幼病人，通过一般的体检及颞骨CT扫描即可诊断。

一旦诊断明确，应尽早进行外科手术切除，这样可以避免胆脂瘤的进一步生长，侵蚀邻近的解剖结构，减少并发症的发生。外科手术完成后应定期复查以发现有无复发，对复发者进行进一步处理。

第二节　外耳道皮肤特点及其疾病

外耳道有一层皮肤覆盖，与耳廓皮肤相连。软骨部皮肤较厚，厚约1～1.5mm，内含毛囊、皮脂腺和耵聍腺。皮脂腺主要分布在外耳道软骨部，几乎所有这种腺体都有短导管开口于毛囊腔内。耵聍腺是一种变异的汗腺，有报道这种腺体共有1000～2000个，主要分布在外耳道软骨部。分泌的耵聍有干、湿两种，前者以亚洲黄种人及印第安人多见，而湿耵聍常见于白种人和黑种人。方惠泰等报道，湿耵聍与腋臭有密切关系，约93%的腋臭患者为湿耵聍型。骨性外耳道段被覆的皮肤菲薄，厚度仅0.1mm，既无毛囊亦无腺体结构，皮下组织仅为颞骨的骨膜。这也是骨性外耳道不发生外耳道疖肿的道理所在。鉴于外耳道皮肤与下层的软骨膜紧密连接，故外耳道炎性肿胀时疼痛剧烈。

外耳道皮肤具有皮肤的特点，加上不洁物品的搔挖，故易产生一系列疾病，下面分叙之。

一、感染性疾病

（一）外耳道疖肿

外耳道疖肿是外耳道皮肤的急性局限性化脓性炎症，为外耳道软骨部毛囊感染所致。是耳鼻喉科的常见病、多发病，占初诊患者的1.8%～2.3%。

【病因】

外耳道疖肿都发生在软骨部，致病菌多为革兰阳性菌，如金黄色葡萄球菌、白色葡萄球菌等。

外耳道疖肿常因挖耳引起外耳道皮肤损伤，导致感染；或洗澡、游泳进水致外耳道表皮软化，细菌乘虚而入；或长期慢性化脓性中耳炎的脓液刺激，引起局部感染；或因患有糖尿

病，营养不良，恶液质，慢性肾炎等，使全身及局部抵抗力下降，易致感染诱发外耳道疖肿发生。

【症状】

1. 化脓性滤泡炎　亦称鲍氏脓疱病（Bockhart's impetigo），是一种浅层毛囊感染。开始发病时，患者有耳内不适或微痛，检查见局部充血，可见圆形或圆锥形粟粒大小的红色丘疹，周围有炎性红晕。随后不久，丘疹顶端形成半透明黄白色脓疱，继而破裂，表面结成黄痂，数日后炎症消退，可不留瘢痕而愈合。

2. 外耳道疖肿　开始患者觉耳内微痛继而感耳内剧痛，这是由于外耳道皮肤与软骨膜粘贴较紧，炎性肿胀无扩展余地，压迫神经末梢所致。疖肿位于前壁，疼痛可因张口、咀嚼时加重。若疖肿在外耳道后壁，水肿则可延及耳后，使耳后沟消失，耳廓耸立。此种情况应与急性乳突炎鉴别，外耳道肿胀重者堵塞外耳道时可有听力障碍，检查见外耳道皮肤局限性充血，或出现疖肿隆起，疖肿中央形成脓栓，周围皮肤呈现急性炎症充血和水肿，严重时鼓膜不能窥见。压迫耳屏和牵拉耳廓均可引起明显疼痛。

起病5～6天后，疖肿成熟，脓液穿破浅层组织向外排出。脓液粘稠，有时混有血液，不含黏液，可与中耳炎的脓液区别。疖肿排脓后，由基底部生长肉芽修复。可有耳前、耳后淋巴结肿胀和压痛，严重者可有体温升高和全身不适等症状，血液检查示白细胞升高。

【诊断】

有挖耳史，可见外耳道疖肿，疖肿部位明确，鼓膜完整。检查有耳屏压痛和耳廓牵拉痛，一般不难诊断。

严重的疖肿致耳后红肿，外耳道肿胀阻塞，不能窥见鼓膜，此时需与急性乳突炎鉴别。急性乳突炎的主要症状是发热、头痛、耳痛和听力下降，外耳道流脓且脓量较多，乳突部压痛明显。外耳道疖肿一般不发热，对听力影响极小；按压耳屏和牵拉耳廓部疼痛明显，脓量不多、稠厚，有时成为脓栓。乳突X线照片急性乳突炎示气房模糊或气房骨间隔融合。

【治疗】

1. 用75%乙醇或4%硼酸酒精清洁消毒病变周围，包括耳廓和外耳道。

2. 对化脓性滤泡炎，早期可涂2.5%碘酊，已化脓者用蘸有50%苯酚（石炭酸）液的探针或鼓膜切开刀刺破脓疱排脓，然后局部涂抗生素油膏。

3. 外耳道疖肿初期，可用10%鱼石脂甘油棉栓或纱条敷贴，每日更换。亦可用30%硫酸镁甘油交替使用。

4. 早期理疗可用紫外线、红外线照射，透热疗法。超短波和微波照射也有良好效果。

5. 未成熟疖肿禁忌切开，否则将使感染扩散，甚至引起软骨膜炎等并发症。对已成熟的小疖肿，用锐器刺破脓头，并轻轻挑开，将脓液去除，并应将稠厚脓栓取出，脓液应作细菌培养和药敏试验以便于有效地控制感染。术后外耳道用鱼石脂甘油纱条填塞，但不应太紧，待脓液消失后可改用甲紫消毒。

6. 严重的疖肿除局部处理外，应早期应用抗生素作全身性治疗。青霉素类应为首选药物，对已作细菌培养和药敏试验者，则要按试验结果选择药物。

7. 复发性外耳道疖治疗较为困难，对于此类患者，应进行全身检查。是否患有糖尿病，

慢性肾炎，营养不良等疾病，积极治疗原发病，提高机体抵抗力。另外，戒除不良的卫生习惯，勿挖鼻挖耳以减少感染机会。

（二）弥漫性外耳道炎

弥漫性外耳道炎是一种外耳道皮肤和皮下组织广泛的急性炎症。此病的发病与气温和湿度有密切关系，故在热带和亚热带甚为常见，也是耳鼻咽喉的常见病、多发病。据萧轼之统计，本病患者达初诊病人的6.5%。

【病因】

外耳道皮肤含有耵聍腺、皮脂腺。正常情况下，这些腺体的分泌物有很好的保护作用，而其上皮角质层更是一道有力的防卫屏障，对于微生物的侵袭，具有较强的抵御能力。若外耳道受到某些因素的影响，使抵抗力下降时，则微生物乘虚而入，发生外耳道炎。下列因素往往影响外耳道皮肤抵抗力。

1. *温度和湿度变化*　湿度上升或湿度增加，外耳道软骨段皮肤的角质层吸收水分、细胞间发生水肿，常可导致耵聍的化学变化和耵聍腺管栓塞，耵聍排出减少，从而降低了耵聍应有的防御作用。

2. *外耳道皮肤pH值改变*　健康人的外耳道皮肤稍偏酸性。如外耳道进水或使用不当的滴耳液，可使外耳道pH值转为碱性，使抵抗力下降，外耳道皮肤变得脆弱，容易遭受细菌等的入侵。随着外耳道pH值的增高，这就给微生物的入侵创造了有利条件，特别是给假单胞菌属创造了一个合适的生长环境，多数细菌能在皮肤有轻微损伤的情况下入侵皮肤，通过皮肤分泌系统穿过真皮进入皮下组织，形成弥漫性外耳道炎。

3. *中耳炎分泌物的刺激*　慢性中耳炎，长期外耳道流脓，脓性分泌物的持续刺激，常可导致外耳道皮肤受损。

4. *挖耳*　许多人有不良的挖耳习惯，常用手指、特别是用长指甲挖耳时，更易损伤外耳道表皮。用发夹、火柴棒、牙签、钥匙等硬物挖耳，经常有损伤外耳道皮肤的可能。外耳道皮肤的直接损伤和污染常导致细菌感染。

5. *变态反应*　在许多疾病中，变态反应起着重要作用，外耳道也存在过敏变态反应，并常在此基础上继发感染。

6. *全身性疾病*　如糖尿病，内分泌功能紊乱，贫血等也是易致外耳道皮肤感染的原因。

细菌学研究指出，细菌性外耳道炎中，外来菌是主要的细菌来源。从正常外耳道分离出来的细菌主要是表皮葡萄球菌和棒状杆菌属，而假单胞菌在正常外耳道中很少被发现。这也就提示外来细菌在正常外耳道寄生、繁殖，并引起感染，其中环境因素起着非常重要的作用。革兰阴性细菌是在病态外耳道炎中最容易被培养出来的细菌，其中假单胞菌占33%～66%，肠球菌和变形杆菌也是经常被培养出的细菌。葡萄球菌是最常见的革兰阳性细菌，也是外耳道疾病中最常被培养出来的病原微生物之一。在弥漫性外耳道炎中，真菌和酵母菌也时有发现，占培养率10%，但无明确的临床意义。

【病理】

急性弥漫性外耳道炎主要呈非特异性炎症反应。局部皮肤有明显水肿和多核白细胞浸润。上皮细胞呈海绵样变和角化不全，耵聍腺管扩张，有时充满脓液，其周围为多形细胞浸润带；皮肤充血，表面渗液、脱屑。严重情况下，耳廓前后软组织和区域性淋巴结发生感染

肿胀。外耳道中段，甚至骨性外耳道有肉芽形成。病变早期常显示皮脂腺分泌抑制，蜡样分泌物的再现常为病情恢复的预兆。

【症状】

分为急、慢性两类。

1. 急性弥漫性外耳道炎　先有耳道内灼热感、瘙痒、发胀感，继而迅速发展为疼痛和明显肿胀。耳镜检查可见外耳道皮肤充血、肿胀，表面有白色上皮脱屑附着和少量浆液性渗出，深部外耳道及鼓膜多无明显炎症。随着炎症的发展，局部出现剧烈疼痛，尤其在张口和下颌运动时加剧，并有脓性分泌物从外耳道流出。此时检查外耳道皮肤呈弥漫性充血肿胀，分泌物大量增多，外耳道皮肤有时可见小脓疱，外耳道变得狭小。如果存在较多外耳道碎屑时，可致外耳道阻塞，出现听力障碍。当感染恶化，耳廓周围软组织出现肿胀，耳周淋巴结常肿大压痛。

2. 慢性弥漫性外耳道炎　常因急性炎症治疗不当，反复发作所致。患者仅觉耳部发痒或刺激感，外耳道有时有少量粘稠分泌物。外耳道皮肤呈暗红色肿胀、湿润。长期病变者，常有皮肤增厚，可有鳞屑状脓痂粘附，揭去后可有出血现象。局部皮肤淋巴管炎影响淋巴引流以致进一步增厚，使外耳道变得狭小，外耳道清理困难。其前隐窝脓痂积集，常为慢性感染之根源。

慢性弥漫性外耳道炎常因搔抓或不适当的处理导致急性发作。反复急性发作和长期慢性炎症，可致外耳道中段皮肤异常增生，显示角质层肥厚和棘皮肥厚病，最后变成纤维化。可导致外耳道狭窄，听力下降。

【诊断】

根据典型临床症状，诊断一般不难，但急性期应与急性化脓性中耳炎、急性外耳道湿疹或药物性皮炎相鉴别。

【治疗】

早期处理，彻底清理外耳道的脓性分泌物和鳞状上皮碎屑。最好能使用显微镜，用小吸引管轻轻地吸出，或用棉签蘸生理盐水小心擦净，宜反复多次地进行清理。对多数外耳道炎，耳局部可用抗生素滴剂或粉剂或酸性药物，同时配合使用可的松类固醇类药物。但用药应根据炎症的不同发展阶段选用不同的药物和剂型。在急性渗出期，外耳道肿胀并有大量渗液时，应用湿敷，湿敷药物有5%醋酸铝溶液、1%硼酸溶液、0.1%雷弗诺尔溶液或中药黄柏、苦参水煎后浸液。湿敷每日数次，每次20分钟，然后涂以25%氧化锌油，内加康宁克通和抗生素。此时禁用粉剂。亚急性炎症时，渗出减少，此时可滴用氧氟沙星等滴耳剂或加氢化考的松溶液。绿脓杆菌感染可用头孢菌素（头孢曲松）及滴用庆大霉素溶液或多粘菌素B。慢性炎症阶段可用收敛干燥剂，诸如硼酸酒精液、3%硝酸银等。据报道醋酸丙二醇酯（2%醋酸、3%酯、95%丙二醇）因有收敛和酸化作用，对外耳道炎有良效，还可用硼酸、氯霉素和地塞米松混合粉剂，也有良好效果。另外，对于此病也可进行中西医结合治疗、微波照射等，都有成功的报道。

对耳痛剧烈者，可给予镇静和镇痛处理。对顽固性慢性外耳道炎和反复急性发作者，应保持外耳道清洁、干燥、勿进水，养成良好的卫生习惯。避免挖耳外伤，彻底治疗身体其他疾病，控制感染病灶。对于外耳道炎引起并发症致外耳道狭窄并影响听力者，可进行外耳道

成形术。

（三）坏死性外耳道炎

坏死性外耳道炎又称恶性外耳道炎、颅底骨髓炎。Meltzer 和 Keleman 1959 年首先描述此病，多发生于老年糖尿病患者以及免疫功能受损的患者，是一种具有潜在致死性、进行性和坏死性的颅底感染。故文献中常以恶性外耳道炎相称。但此病并非恶性肿瘤，称之为坏死性外耳炎较为恰当。也有文献报道因此病没有新生物的因素，以颅底骨髓炎命名比较恰当。这里，还是沿用我国常用的“坏死性外耳道炎”的名称进行叙述。坏死性外耳道炎多发生在老年糖尿病病人，但对免疫功能受损的病人可以发生在任何年龄段，男女发病率无大的差异。当患有糖尿病或免疫功能低下的病人，外耳道炎久治效果不佳时应考虑坏死性外耳道炎的可能。

【病因】

此病的致病菌常为铜绿假单胞菌，故此类病人常有弥漫性外耳道炎病史。然后感染扩散至邻近软组织和深部外耳道、鼓骨，发生周围性骨炎，并侵犯颅底骨髓腔引起颅底骨髓炎，或通过外耳道软骨裂累及软骨、骨组织及邻近的神经血管。由于感染不易控制，进行性发展，此病常导致颞骨和颅底骨质的骨髓炎和广泛坏死。面神经是最易受影响的脑神经。首先出现面神经麻痹，这是炎症通过软骨裂隙扩散至腮腺周围，鼓骨骨炎扩散至茎乳孔所致。颈静脉孔的感染进行性发展，可致低位脑神经，即第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ对脑神经受累，出现多脑神经炎。疾病的进一步发展，可引起脑膜炎、乙状窦栓塞、脑脓肿，最后导致死亡。

【症状】

坏死性外耳道炎病人主要表现为剧烈的耳痛，同时伴耳漏，疼痛持续性进行性加剧，常放射至耳颞部。此种现象常被误诊为外耳道炎或疖肿，但一般的抗炎疗法常无显效，致使病变继续加速发展。体检可发现深部外耳道具有严重的炎症，可有肉芽增生，骨质暴露，骨与软骨部连接处的肉芽组织增生是基本特征。有时耳廓、耳屏均有肿胀，局部有明显压痛或耳廓牵拉痛，乳突亦有肿胀和压痛。严重患者可出现脑神经损伤的表现，如口眼歪斜、吞咽困难、声音嘶哑等。Kraus 将坏死性的外耳道炎分为三期。Ⅰ期：炎症局限于外耳道及乳突气房；Ⅱ期：Ⅰ期加颅底骨髓炎及脑神经麻痹；Ⅲ期：Ⅱ期加炎症扩展到颅内。脑神经损害是预后不良之征兆。据报道出现面瘫，病死率可达 50%；多脑神经损伤，其病死率可达 60% ~80%。

【诊断】

对有严重耳痛并伴有进行性组织破坏和脑神经损害等症状的病例，诊断不难，但治疗则相当困难。对老年外耳道炎患者应详细询问病史，及时检验血、尿含糖量以及对于外耳道炎反复发作治疗不愈患者要进行免疫功能检查，以便早期诊断和早期治疗。Chandler 强调要仔细进行外耳道的检查，如发现外耳道软骨部与骨部连接处出现肉芽组织可作为重要的诊断依据，同时可进行外耳道分泌物的细菌培养和活检。对外耳道分泌物培养有铜绿假单胞菌生长的糖尿病患者，免疫功能低下的患者应考虑此病的可能。另外 CT 扫描和磁共振检查能帮助确定颅底骨和软组织受累的程度和范围。[99]锝和[67]镓骨扫描可以显示有无骨髓炎。

【治疗】

此病的治愈有赖于早期诊断和及时进行根治性手术并辅以全身治疗。

1. 首先应控制糖尿病　按血、尿含糖量使用适量的降糖药物治疗。同时控制免疫功能紊乱，增强免疫力。

2. 控制铜绿假单孢菌　应用羧苄西林、多粘菌素 B、粘菌素、庆大霉素及头孢曲松（罗氏芬）等，通常采用静脉给药，连续应用6周，同时经常进行耳部检查和清理。

3. 手术治疗　对于此病的治疗，手术应持保守态度。但对于外耳道的坏死组织、坏死的软骨和骨组织均应尽早切除，脓肿应切开引流。据报道，早期进行乳突根治术可以减少此病的死亡率。

4. 高压氧治疗　Davis1992 年报道对于坏死性外耳道炎进行高压氧治疗，配合抗生素等的治疗可以提高治愈率。

坏死性外耳道炎的治疗是一综合治疗。所以应该有耳鼻咽喉、内分泌、放射、感染等方面的专家的共同协作，积极尽早处理可降低死亡率，提高治愈率。

（四）外耳道真菌病

外耳道真菌病是由真菌引起的外耳道感染，与细菌性外耳道炎一样具有相似的发病影响因素。Senturia 等报道长期耳局部用药可加速真菌病的发生。大多数真菌是一种机会性微生物引起，其中最常见的是毛霉菌、黑麦菊菌、白霉科、皮癣菌、放线菌属等。

外耳道真菌病的常见症状包括瘙痒、疼痛、流脓、甚至听力障碍，检查时发现外耳道充满皮屑，皮屑可以是灰白、黑色或褐色，显微镜检查常可见到菌丝和孢子，此时即可诊断。

外耳道真菌病的治疗：反复的外耳道及耳廓清理是治疗成功的关键。局部应用抗真菌制剂，如达克宁、克霉唑、酮康唑等，亦可合并应用2%醋酸液等。对于慢性复发性外耳道真菌病，应查清潜在的原因，诸如免疫功能受损、其他局部感染、皮肤病、长期使用抗生素滴剂等，以便配合其他治疗，及时控制本病。

二、创伤

因为外耳道位于颞骨内因此外耳道创伤比较少见。穿通伤或钝挫伤可以发生外耳道撕裂，通常与颞骨骨折有关，且多为纵形骨折和斜形骨折。较特殊的外耳道外伤见于下颌骨髁状突骨折，损伤破坏外耳道前壁。通常情况下，这些撕裂不需要特殊处理。但如皮肤进入骨折缝隙，日后发生胆脂瘤。皮肤擦伤相对比较多见，有可能引起外耳道炎或外耳道疖肿，或者因为皮肤缺损引起继发性的外耳道狭窄，故外伤时应进行彻底清理，保持外耳道清洁，防止感染。皮肤缺损较大，特别是环形皮肤缺损，要进行修复，应使用耳模或使用碘仿纱条填塞，2 周后去除。

外耳道的化学烧伤、电灼伤或热烧伤也常有发生，应进行紧急有效的处理。特别是腐蚀性化学烧伤必须尽可能早地清洗外耳道，对化学物质进行稀释中和，然后使用抗生素和激素预防外耳道感染和狭窄。热及电烧伤可引起破坏性损伤、大面积组织缺损。对于严重烧伤者必须进行外耳清创，腐损组织及焦痂应该清除，而且最好能在显微镜下清理，这样能区别无组织活力的腐损组织，做到彻底清除，外耳道用浸有抗生素的明胶海绵填塞以防止继发感染。如果有外耳道的环形创伤，也必须放置耳模防止继发性外耳道狭窄。

一旦外耳道狭窄形成，且引起听力障碍，必须进行外耳道整形术。病理状态的外耳道皮肤必须切除，并用电钻扩大外耳道，然后用裂层皮片或皮瓣移植修复创面，并置耳模防止再狭窄。

三、外耳道肿瘤样病变

（一）上皮栓塞

外耳道角化上皮栓塞与外耳道胆脂瘤是两种不同的疾病。角化上皮栓塞的病因不清，多见于年轻人，可能与外耳道上皮的迁移和慢性炎症有关，而且此病还与支气管扩张和慢性鼻窦炎有关。通常为双侧发病，患者常有耳痛和听力障碍，这都是因为上皮碎屑团块充塞外耳道所致。当上皮栓子清除后，可见骨性外耳道扩大，鼓膜和鼓环均清晰可见。一些特别严重的病例，外耳道可有明显炎症、血管扩张和骨质侵蚀现象。该病的处理应经常清理脱落细胞上皮栓，清洁外耳道，减少上皮碎屑的堆积。有外耳道炎症，可使用含有类固醇激素的耳局部药物。对于某些特别严重的病人，可行外耳道病变皮肤切除并进行皮肤移植。

（二）炎性息肉

外耳道的炎性息肉较常见，绝大多数都源于中耳，通过鼓膜穿孔进入外耳道。但源于外耳道壁及鼓膜外侧面的炎性息肉十分少见，仅见于外耳道或鼓膜的创伤或手术后，特别是皮肤的缺损或软骨暴露后方可发生。外耳道炎性息肉通常表面光滑、苍白、边界清楚、有蒂，最常见于慢性化脓性中耳炎和胆脂瘤。息肉周围有脓性分泌物，必须注意息肉也是中耳癌的第一体征，必须活检予以排除恶性病变。颞骨的影像学检查必须进行，这样可以了解中耳及外耳道周围结构的情况，对判断息肉的来源有很大的帮助；特别是病史不清、炎性息肉又阻碍鼓膜与深部外耳道的检查时影像学检查对了解有无胆脂瘤、迷路瘘管，以及息肉与听骨链、面神经的关系等情况极为重要。

炎性息肉的处理需要根据原发病而定，大多数病例的手术应与中耳探查联合进行，以便能同时处理中耳的病变。如为单纯性外耳壁的息肉可以局部切除，创面用硝酸银或石炭酸烧灼，并定期检查及时清除肉芽组织生长，直到创面愈合。对于创面较大，久不愈合者，可以在局部病变切除的情况下，用裂层皮片移植修复，然后放置有抗生素油膏的纱布卷做成的耳模2周，防止狭窄。

（三）外耳道胆脂瘤

外耳道胆脂瘤是外耳道鳞状上皮角质层片状脱落聚积而成，约占耳科疾病的0.1%。多发生于老年人，通常为单侧，无明显性别差异。

【病因】

病因不十分清楚。多认为与创伤、炎症及刺激有关，也取决于个体的组织代谢状态。

【病理】

胆脂瘤的基本病理改变外层为分层排列的扁平上皮过度角化，内为无结构的红染角化物。外耳道内段及鼓膜外层表面充血，过度增生并角化，脱落后聚成团，堆积于外耳道底形成胆脂瘤。但多不形成栓子占据整个外耳道，而仅见松散的鳞状上皮碎屑堆积于受累的外耳道壁。其上皮下层的炎症反应可导致骨质破坏。病程较长者，可侵犯乳突及鼓室，甚至累及面神经引起面瘫。罕见病例可导致颈侧脓肿及瘘管。

【症状】

胆脂瘤较小无感染者，仅有耳闷、耳鸣或轻微听力障碍，常被患者忽视。随病情发展，并发感染而有耳痛，有时为剧烈疼痛，可放射至头部引起头痛及发热；并伴有耳流脓，分泌物恶臭，有时可带血。

检查发现外耳道深部有白色鳞状上皮碎屑堆积于外耳道内段的后下区域，周围及外耳道底有脓血性分泌物。清除后常见外耳道有不同程度的扩大，骨壁暴露，可见肉芽组织增生，鼓膜充血增厚。

X线断层片示骨性外耳道扩大及骨质破坏，如病变扩展至乳突及鼓室可有上鼓室、鼓窦及乳突区的骨质破坏。

【诊断】

根据临床表现、局部检查和影像学检查，诊断并不困难。通常应与外耳道上皮栓塞及中耳胆脂瘤相鉴别。

【治疗】

治疗取决于病变的程度，较轻的病例在清除外耳道角质碎屑后，创面用10%硝酸银烧灼，局部应用抗生素，定期进行检查。较为严重病例，必须在局麻或全麻下清除外耳道胆脂瘤，刮除炎性肉芽组织，创面用硝酸银烧灼，术后再用2%水杨酸乙醇滴耳，溶化角质，防止复发。有些病例甚至须用电钻在显微镜下磨除受侵蚀的骨质，再用裂层皮片移植覆盖。对于骨缺损较大者，必须用自体软骨或骨质重建。侵入乳突者，须行改良乳根治术。

四、外耳道良性肿瘤

（一）乳头状瘤

乳头状瘤包括鳞状上皮乳头状瘤、皮脂性乳头状瘤和基底细胞性乳头状瘤，在外耳道良性肿瘤中最为常见。鳞状上皮乳头状瘤多见于青壮年，基底细胞性乳头状瘤好发于中老年，因具有大量色素，故又称色素性基底细胞乳头状瘤。乳头状瘤的发生与病毒感染有关，有些病例在瘤体浸出物中找到了与生殖器疣相似的病毒。长期的慢性炎症刺激也是本病发生的原因，有许多病例有长期慢性化脓性的中耳炎病史。

【病理】

乳头状瘤以表皮乳头状增生为特征，质较韧。病理切片示表皮增厚，以纤维脉管轴为中心被覆鳞状上皮向表面呈乳头状突起。细胞分化良好，大而圆，层次较多，排列整齐，无异形性。外耳道尖锐湿疣镜下可见鳞状上皮乳头状增生，表层角化不全，棘层增生；表皮浅层或棘细胞层可见灶状或成群的挖空细胞，这是外耳道尖锐湿疣区别于其他乳头状瘤的特征病理。皮脂性乳头状瘤的病理特征是切片中可见大量的脂质细胞与鳞状细胞混合存在。基底细胞乳头状瘤以基底细胞、棘细胞增生和色素增多为主要特征，与真皮分界清楚，表层角化过度。

【症状】

一般无自觉症状，在肿物充满外耳道时，有阻塞感，瘙痒或听力减退，挖耳后常伴有出血，或挖出“肉样”组织。一旦皮肤破损溃破可有耳痛，外耳道流脓血。检查外耳道可见

大小不等的单发或多发、表面粗糙不平、带蒂或无蒂、状似桑椹的棕黄色肿物，继发感染可充血。肿胀呈肉芽状，表面出现糜烂，溃疡，结痂。尖锐湿疣病例外耳道新生物表面凹凸不平，湿润柔软，呈乳头状蕈样或菜花样突起，红色或污灰色，根部常有蒂，易发生糜烂、渗液。由于该瘤具有一定的侵蚀性，少数病例可侵蚀累及耳部和周围区域，并发耳后瘘管或脓肿，或向内侵犯中耳和乳突。此瘤有一定的恶变率，尤以尖锐湿疣恶变的危险性较大。故对于手术后迅速复发，局部溃烂久不愈合，要考虑恶变的可能。

【治疗】

手术切除为主要治疗方法。因肿瘤生长的部位、范围、基底大小不同，手术切除方法各异。绝大多数可在局麻下完成，但要求彻底，留有一定的安全边缘，并用刮匙刮除创面残留，然后用50%三氯醋酸或25%硝酸银涂布创面。亦可辅以电灼、微波、激光气化等，以减少复发。对于尖锐湿疣可在手术切除后，创面涂5-氟尿嘧啶软膏，或用干扰素全身治疗。

乳头状瘤除手术切除以外，对于条件适宜的亦有采用冷冻、激光、微波、高频电刀等切除或气化。

（二）腺瘤

外耳道有耵聍腺多形性腺瘤（亦称混合瘤）和汗腺瘤。耵聍腺位于外耳道软骨部，是一种变异的汗腺，耵聍腺肿瘤占整个颞骨肿瘤的4%，以男性多见。男女比例为3∶1。

【病理】

耵聍腺瘤显示单纯性腺体增生，瘤体界线清楚，但无明显包膜，形成大小不等、形状各异的腺泡状结构。有的呈圆形或星状，有的有空泡。上皮有正常腺体分泌细胞聚集，瘤细胞的胞浆中可见布朗脂褐质色素，无异形性。

多形性腺瘤来源于涎腺组织，肿瘤组织由腺上皮细胞和肌上皮细胞构成，常排列成腺管状，伴有黏液样和软骨样基质。偶然也可见到区域性的均质的耵聍腺瘤的典型组织学结构。

汗腺瘤也是源于耵聍腺的良性分泌性肿瘤，多发生于青春期，且多见于头皮和面部，但也可见于外耳道。常见临床病理特征是源于皮肤表层的囊性空泡，囊表面为分层的鳞状上皮细胞，有时也可见两排含有少量嗜伊红胞浆的柱状细胞。

【治疗】

治疗原则是及早手术切除，术后密切随访。此病容易复发并有恶变倾向。也有报道术后结合放射治疗，以减少复发。

五、外耳道恶性肿瘤

（一）鳞状细胞癌

鳞状细胞癌是外耳道最常见的恶性肿瘤。国外报道外耳鳞状细胞癌占头颈部鳞癌的24%，外耳道鳞癌好发年龄是52～55岁，常伴有其他皮肤恶性病变或身体其他部位非典型角化症，与过多接受日晒和冻伤有关。

【病理】

外耳道鳞状细胞癌的病理组织学特征与头颈其他部位的鳞癌无多大差异，可见具有细胞间桥的角化。分化程度各异，但大多数外耳道鳞癌分化较好。

【症状】

肿瘤早期多无自觉不适，可有瘙痒和疼痛、血性耳漏。患者通常有慢性外耳道炎病史，且治疗效果不佳。随病变进一步发展，侵犯软骨时疼痛较剧烈，侵犯面神经可有面瘫。肿瘤通过软骨裂可以扩散至颅底或低位脑神经或耳前，出现相应症状；外耳道检查，可见皮肤溃疡或呈息肉或结节状、菜花状肿块，常有溃烂。偶有肿瘤同时合并有胆脂瘤的存在，故必须经活检确定诊断。CT、MR1 影像检查可确定肿瘤侵及周围结构的范围和程度。

【诊断】

根据病史和临床检查结果，诊断并不困难。但对于有长期慢性外耳道炎病史，治疗效果不佳者应注意可能会发生漏诊。病理活检可帮助诊断。

【治疗】

外耳道鳞状细胞癌多以手术切除为主，或采用手术与放疗相结合的综合治疗。肿瘤如局限于外耳道可以行外耳软骨段和骨段的整块切除，必要时可包括鼓膜和腮腺，对于肿瘤已侵及中耳、乳突、面神经或内侧的结构，必须行颞骨切除，甚至包括下颌骨的髁状突、颞骨鳞部和岩锥、受累颅中窝的脑膜。局限于外耳道的鳞癌整块切除疾病控制率可达 80% ~85%，超过外耳道但未侵及颅底为 60% ~70%。如超出外耳道并广泛浸润，侵及脑底和脑神经，采取扩大的颞骨切除存活时间不肯定，对于侵犯中耳、乳突或更内侧颞骨的病侧结构，必须结合放疗。术前放疗可缩小肿瘤体积，有利于手术切除。术后放疗可消除手术切缘周围残留的卫星病灶，减少术后复发。有人主张辅以化疗，常用氟尿嘧啶加顺铂，同时化疗可增加放疗的敏感性。

（二）基底细胞癌

基底细胞癌多发生于头颈部的其他部位，外耳道并不多见，占所有外耳道皮肤恶性肿瘤的 20%。高发于 60 岁以上的男性，男女比例为 2∶1，与光化反应有关。

【病理】

基底细胞增生形成不规则癌巢，癌细胞主要呈梭形，胞质较少。核卵圆形，嗜碱性，染色较深，可有核仁。癌巢周边有栅栏状细胞排列。有丝分裂不活跃，可常有腺细胞囊性恶变和鳞状细胞化生，甚至角化珠形成，称为腺样囊性基底细胞癌，癌瘤表面常有坏死和溃疡。

【症状】

早期一般无任何不适，易被忽视，致使延误治疗，难以处理。随着肿瘤的长大或感染可有耳痛和外耳道溢液。外耳道检查可见灰色小结节，或形成中央溃烂，周边为卷起的侵蚀性溃疡边缘。表面可见扩张血管，挖耳损伤后易出血、渗液及结痂，有时基底细胞中含有大量色素，呈现蓝黑色。此病常为局部浸润扩散，转移极罕见。

【治疗】

外耳道基底细胞癌的治疗意见不一，有人主张肿瘤应广泛切除，对于较大的病变，采取耳廓和外耳道的整块切除。但有人认为基底细胞癌对放疗敏感，且极少发生转移，为提高美观效果，首先放疗，但应避免根治性放疗引起的软骨坏死。

（三）腺样囊性癌

腺样囊性癌是外耳道常见的腺性恶性肿瘤，可原发于外耳道软骨段，来源于耵聍腺管上皮或肌上皮，或来自于异位的腮腺组织。50 岁为高发年龄，男女无差异。

【病因】

致病原因不明。

【病理】

肿瘤浸润生长，无包膜，与周围组织无明显界限。病理组织学特征：肿瘤实质由肌上皮和腺上皮细胞组成，呈筛状、管状或实心癌巢的生长模式；筛状形癌巢内有圆形或不规则的筛状孔腔，内有如柱状的分泌物，故有圆柱瘤型腺癌之称。

【症状】

最突出的临床特点是耳痛，早期多为间歇性钝痛，偶有刺痛，随病情的发展呈持续性剧痛，并向耳前区周围组织放射。肿瘤阻塞外耳道时可有耳鸣和耳聋，极少数患者可有耳漏、眩晕及面瘫等症状，晚期肿瘤可侵犯脑神经并引起相应的症状。

外耳道检查：肿块多位于外耳道软骨段，瘤体质硬，触痛明显，皮肤表面光滑或呈丘疹状或橘皮样变；或为肉芽型，表面粗糙不平，偶可呈息肉样表现。肿瘤多以外耳道为中心向周围浸润，界限不清，本病发展缓慢，耳下和颈深上淋巴结转移少见，远处可转移至肺。

【诊断】

此病发展缓慢，临床上常易与外耳道炎和外耳道疖肿相混淆，还常误诊为外耳道皮脂腺囊肿、骨瘤等。耳痛是鉴别诊断的要点，凡耳痛严重，长时间治疗不愈者，均应考虑本病。最后诊断依靠病理诊断。CT 和 MRI 可用于确定肿瘤的浸润范围，也可帮助鉴别诊断。

【治疗】

外耳道腺样囊性癌有向耳前生长的倾向性，而且容易复发，对放疗和化疗均不敏感。一般主张早期做扩大的局部切除或根治手术，具体范围按实际手术情况而定。可以是整个外耳道的整块切除，或颞骨切除。如果面神经受累，同时行面神经切除，还可包括腮腺一并切除。术后再结合放疗以减少复发。Perzin 等报道 16 例，其中 9 例共复发 26 次，大多数在术后 2 年复发，也有术后 14 年后复发。也有在肿瘤转移或局部复发后生存多年。Pulec 等认为外耳道腺样囊性癌唯有进行颞骨、全腮腺和下颌骨髁状突的根治性切除才有效，放疗仅能诱导肿瘤退化并无治疗作用。

（四）耵聍腺癌

外耳道耵聍腺癌很少见，多发生于中老年人，男性多发。细胞分化程度呈高分化到低分化不等，高分化耵聍腺癌与耵聍腺瘤较难区别，高分化癌组织可见明显的有丝分裂和周围组织的浸润。

临床症状包括耳痛，血性耳漏和听力障碍。外耳道检查见峡部和受累的外耳道有溃疡病变，并有出血。

治疗原则同样采取根治性切除，术后放疗或化疗可减少复发。肿瘤的复发率为 10% ~ 50%，远处转移少见。

（五）黑色素瘤

外耳道黑色素瘤非常少见。可发生于任何年龄，但以中老年患者为多，男多于女。Pack 等认为具有红发或金发白肤的种族有高发倾向。

【病因】

长期慢性刺激、冻疮、痤疮、强烈日光和放射线照射等可能为诱因，常由黑色素痣恶变

所致。

【病理】

瘤细胞大小和形态不一，圆形或梭形，排列成不规则的片状和索状，瘤细胞内含有黑色素颗粒。异形性明显，核分裂象多见。少数病例为无色素性黑色素瘤。

【症状】

可分为3期。第1期，病变局限于耳部；第2期，病变转移至局部淋巴结；第3期，有远处转移。

多无自觉症状，随病变发展可有局部发痒、烧灼感、刺痛、溃疡形成时有出血，肿块阻塞外耳道时可有耳鸣及听力障碍。

外耳道检查可见病变扁平，光滑，有黑灰色的色素沉积，病变也可为结节或有溃疡的肿块。

黑色素瘤易向周围淋巴结转移，晚期可播散至肝、脑、肺等。

【诊断】

外耳道黑色素瘤可为黑色素痣恶变，所以对于色素痣生长迅速、表面溃烂、渗液，宜做整块切除，进行病理诊断。

【治疗】

黑色素瘤对放疗不敏感，应早期手术切除。目前被广泛接受的方法是外耳切除和保留面神经的腮腺切除及颈淋巴结清扫手术。术后也可辅以化疗，对有手术禁忌者可行放疗或化疗。

本病因为局部复发和肿瘤的远处转移其预后很差。Byers等报道，有阳性淋巴结转移的患者1年生存率为80%，2年生存率为60%，5年生存率12%，10年生存率为10%；淋巴结阴性患者1年生存率为98%，2年生存率为90%，5年生存率为75%，10年生存率为60%。而淋巴结的转移与肿瘤的厚度有关，病变小于3mm的，淋巴结转移为21%；大于3mm的则高达61%，所以黑色素瘤宜早期诊断和早期处理以改善预后。

第三节　外耳道形态与异物

外耳道是一条伸入颞骨的盲道，成人的外耳道长约2.5～3.5cm，内侧止于鼓膜。鼓膜的前下部分在外耳道内侧向内倾斜，与外耳道底成45°～50°角。外耳道从耳甲腔至鼓膜为一略呈“S”形弯曲的管道。外耳道外1/3向内、向后、向上弯曲，内2/3向内、向前、向下弯曲。而软骨部与骨部交界处狭窄，称为峡部。

新生儿的外耳道与成年人不同，出生时鼓骨尚未发育成熟，没有真正的骨性外耳道。因此，新生儿的外耳道几乎全部由软骨部构成，外耳道窄而塌陷呈裂隙状，随着鼓骨的发育，外耳道逐渐成形，6岁后和成人外耳道相似。

因外耳道的特殊形态，既有弯曲、峡部，又为盲管，极易造成异物的停留，所以外耳异物在临床上尤为多见。

外耳异物多见于小儿，以学龄前儿童为最多。多因儿童玩耍时将异物塞入耳内，或成人在劳动中不慎使异物落入耳内，或自己挖耳时无意中将火柴梗、牙签等断端或棉签

上的棉花掉在外耳道内。也有医源性的异物存在，此外昆虫也可误入外耳道成为动物性异物。

异物一般分为动物性的：如飞蛾、蚊、蝇、蚂蚁、蟑螂、蛆等；植物性的：如豆谷类、麦类、草秆、木屑、果粒等；非生物性的：小玻璃弹子、钢珠、小石子、纽扣、纸团或战争中遗留的弹片等。

【症状】

异物进入耳内，视其大小与种类可引发不同症状。小而无刺激性的异物，存留较久亦可无症状。若异物较大，阻塞外耳道可产生听力障碍，耳痛和反射性咳嗽等。若为动物性异物，可因其活动及抓咬，造成耳内轰响、奇痒或剧烈疼痛及反射性咳嗽等。

小儿的外耳道异物，开始不易发现，常因继发感染导致疼痛而使患儿哭闹，或经常用手搔抓耳道口，由家属带来诊治。有些异物患者，因异物长期停留于外耳道内，久而久之被耵聍包绕形成耵聍栓塞。另外，细小异物位于外耳道底壁与鼓膜下缘交接处，不易发现，医生均应仔细检查，防止漏诊。

【治疗】

外耳道异物属于耳鼻喉科急症之一，患者无论有无严重症状，患者及其家属多很紧张恐慌，处理原则随异物种类而异。

1. *动物性异物*　若系夜间昆虫进入耳内，可利用其趋光性，可试用手电筒照射耳道，诱其爬出。较大昆虫因其在耳内爬抓可引起剧烈疼痛，宜先用酒精、油剂滴入耳道将其杀死，然后再用镊子或耵聍钩取出或用冲洗法冲出。

2. *植物性异物*　此类异物切忌用水冲洗，避免使异物泡胀，增加取出难度，如异物已泡胀，可滴入95%酒精使其脱水缩水后再取。但应注意，对于豆类等球状异物，用镊钳取不易夹住，且可将其推入耳道深部，如被推入峡部以内耳道则其取出更为困难，对这类异物宜用较细，头端带钩的耳异物钩钩取为妥。

3. *非生物异物*　视异物形状而分别处之。光滑球状异物，忌用镊子钳取，只可用异物钩沿缝隙伸入异物后方将其钩出，必要时，滴入少量油剂润滑异物表面，以利钩出。片状或不规则形状异物可用耳镊顺其长轴方向夹出。如异物质软，则可将钩端刺入异物后将其钩出。取除有棱角的异物时，如伤及外耳道皮肤可用75%酒精轻拭外耳道，术后嘱勿自行挖耳。

4. *估计异物不易一举取出者宜给予全麻*　在安静状态下，各类异物均可顺利取出。但对异物嵌顿过紧，异物过大或紧嵌在外耳道骨段时，则可通过手术取出。全麻下作耳内或耳后切口，凿除部分后壁骨质，将异物取出。术毕铺平外耳道皮肤，碘仿纱条填塞外耳道，抗生素预防感染，防止并发症。

总之，对外耳道异物应根据具体情况，采用不同的方法。处理时应以不给患者造成耳道、鼓膜损伤和继发感染等为原则。同时应做好预防宣教工作，防止儿童外耳道异物发生。

第四节　外耳道与相邻结构的疾病

外耳道由第一鳃沟演变而来，由外侧的软骨部和内侧的骨部组成。软骨部具有很好的柔

韧性，这是因为外耳道软骨前壁有2～3道垂直裂隙存在。这些裂隙的位置、数量不是十分恒定，称之为 Santorini 裂，其间有神经、血管和结缔组织通过。由于 Santorini 裂存在，增加了外耳道的柔韧性，增加了耳部的活动度，也给耳科医生的检查、治疗带来了方便，但同时也为外耳道与腮腺的感染和肿瘤提供了相互扩散的通道。急性弥漫性外耳道炎、坏死性外耳道炎、外耳道疖的炎症可通过此裂隙扩散至耳前、腮腺、甚至颅底，引起广泛感染。腮腺、耳前瘘管、颞下颌关节的感染也可通过此途径波及外耳道。特别是外耳道的恶性肿瘤，如外耳道鳞状细胞癌、基底细胞癌、贮脂腺腺癌、腺样囊性癌、恶性黑色素瘤等可通过这些裂隙向周围结构扩散。腮腺肿瘤也可累及外耳道，从而给治疗带来困难，最后不得不牺牲整个耳廓、外耳道、腮腺、面神经，甚至整个颞骨等重要结构，导致不良的预后，影响了生存质量和生存时间。

外耳道的骨性部分在出生时仅有部分存在，随着出生后鼓骨的发育而逐渐形成了内侧2/3 的骨性外耳道。实际上骨性外耳道并非由鼓骨独立形成，还有颞骨的鳞部，共同构成了现有的外耳道。其连接处就产生了鼓鳞裂和鼓乳裂。由于这些骨缝的存在，耳科医生可将其作为外科解剖标志，作为手术定位，避免并发症。也由于骨缝的存在，使外耳道和中耳的感染，或肿瘤能向颅外、颅内扩散。特别是在小儿，骨缝未完全闭合，炎症更易扩散，导致严重的并发症。另外，这些骨缝也是产生某些疾病的部位。

人类外耳道实际只是一条由外向内的横向隧道，长达 2.5～3.5cm，特别是骨性外耳道更是穿越颞骨，与周围很多结构形成了重要关系，具有重要的临床意义。外耳道前壁与颞下颌关节和腮腺相邻，软骨段并有 Santorini 裂的存在，骨部可有 Huschke 孔；骨性外耳道上壁内侧端以鼓骨楔形骨板使外耳道与鼓隐窝分隔，外侧部分以较厚的骨板与中颅窝分隔；外耳道后壁以薄骨板与乳突气房相邻；外耳道下壁也与腮腺紧密相邻。

外耳道前壁软骨裂的存在，可使感染性疾病和肿瘤向周围浸润已在前面述及，不再叙述。外耳道骨部的骨性缺损 Huschke 孔的形成，导致外耳道骨段骨壁薄弱，从而可有颞下颌关节软组织疝的形成；下颌骨髁状突骨折也可造成外耳前壁软组织的撕裂，引起外耳道的损伤。外耳道胆脂瘤的进一步发展，可向鼓室、乳突侵犯破坏中耳结构，导致耳鸣、听力障碍和眩晕。中耳乳突胆脂瘤也可破坏外耳道后上壁，引起外耳道后上壁的下塌，有时甚至可破坏骨壁及皮肤和软组织。胆脂瘤组织也可自然排出，形成自然根治。颅脑外伤可引起颅骨骨折，同时亦可损伤外耳道，引起脑脊液耳漏。故临床上应引起对外耳道与周围结构关系的重视，为相互影响的疾病的诊断和处理提供帮助。

一、颞下颌关节软组织疝

外耳道的软组织肿块，可以是感染性的，也可以是肿瘤，也还有很罕见的颞下颌关节内容物疝。颞下颌关节的盘后组织插入骨性外耳道前壁，如果有骨性裂孔存在，这些组织可直接进入到外耳道的皮下组织下，形成外耳道肿块。骨性外耳道前壁缺损可以是外伤性下颌骨髁状突骨折移位所致，也可是医源性手术造成，如颞下颌关节手术或诊断性的关节镜检查，还有先天性缺损。

Huschke 孔是外耳道前壁的先天性骨性裂孔，是在鼓骨发育时形成，此孔在 4 岁时闭锁消失，然而有时延迟至成年。由于此孔的存在，可使颞下颌关节软组织疝入外耳道。本病的

诊断主要基于物理检查，当闭口时，盘后组织通过外耳道前壁骨缺损疝入外耳道，形成光滑的表面覆盖有正常外耳道上皮的圆形肿块；当张口时，软组织回缩至颞下颌关节内，外耳道肿物消失。CT 扫描可显示外耳道前壁的骨质缺损，MRI 显示颞下颌关节的软组织可帮助诊断。临床多无症状，肿物阻塞外耳道时可有听力障碍。因此疝多无症状，一般不予处理，如果影像学检查提示骨质破坏或软组织有浸润性改变，应该活检排除肿瘤样病变。

二、外耳道骨瘤

外耳道骨瘤是一种发源于鼓鳞裂或鼓乳裂的外生型骨瘤，中年多发，单侧，常有蒂。骨瘤可分为两种：①多发性致密骨骨瘤；②单发海绵骨骨瘤。

外耳道多发性致密骨瘤表现为外耳道小圆形外生骨疣或骨质肥厚，使外耳道腔变小。生长缓慢，从无恶变。外耳道骨瘤的病因不清，可以因为慢性炎症刺激或创伤和物理化学刺激所致，如经常游泳引起骨膜炎后进一步发生骨化而成。Sheehy 等报道 16 例外耳道骨瘤，其病史均无经常游泳史，故不支持此说法。组织病理学检查显示正常的骨结构，具有成熟的皮质和髓腔。髓腔中含有造血组织、脂质和纤维组织。完全均质的象牙骨瘤罕见。

骨瘤小者可终生无症状，不必处理。如体积增大引起阻塞、影响耵聍等的排出而导致听力障碍，甚至形成上皮栓塞和胆脂瘤，需行手术治疗。可用骨凿或电钻经外耳道将其去除，皮肤缺损通常很小，必要时可行皮肤移植。

三、外生骨疣

外生骨疣是一种多发性的、基底较宽的外耳道深部的骨性病变，可分为多发性致密型和疏质型两种。

（一）多发性致密型外生骨疣

本病又称象牙质外生骨疣。其形状，大小变异较大，生长于外耳道骨壁，呈丘状隆起。此型骨疣生长极为缓慢，无恶变倾向。

【病因】

致病原因不清，多认为是由于骨性外耳道的骨膜层的慢性炎症引起，常见的诱发因子是冷水刺激，故本病多见于经常冷水浴和游泳者。经常游泳者如能使用耳塞可预防外耳道骨疣生长。此病男性多发，且多为双侧。

【病理】

外生骨疣的病理组织学检查显示外耳道骨质被骨膜和骨疣压缩，皮质骨和髓腔消失。

【症状】

外耳道外生骨疣多无症状，常被偶然发现。骨疣长大到阻塞耳道和阻碍耵聍排出时可有听力障碍，自行挖耳损伤后感染可有耳痛。

外耳道检查可见外耳道深部有多个小丘状、光滑、质坚硬的肿物。

【治疗】

外生骨疣一般无需治疗，但如影响外耳道的自洁功能或引起临床症状时则必须手术切除。手术可在局麻下进行，先将表面皮肤剥离后，用骨凿或电钻将肿瘤去除。但也有学者认为，治疗外生骨疣最好采取耳后切口，掀起皮肤后用电钻磨除骨疣，这样比较安全，因为外

耳道因新骨的生长可能有所变化，面神经的位置也可发生改变。特别是病变位于后下壁时，磨除骨疣时更有损伤面神经的可能。但也有作者采用耳内切口，磨除骨疣，扩大外耳道。对皮肤缺损较大者可游离皮片移植。

（二）疏松型外生骨疣

这种骨疣生长较快，容易造成外耳道阻塞。其结构呈海绵状，触之有坚硬感，多为单个，其基底部常较窄小，常在外耳道后壁。

治疗的唯一方法是手术切除。多因基底窄小，可用骨凿直接凿除。但对较大的骨疣则需扩大切除范围，皮肤缺损大者也需植皮，手术时避免损伤鼓膜及面神经。

四、颞骨骨折

颞骨骨折常在头部外伤时发生，可分成纵形、斜形、横形和混合型骨折，与外耳道关系密切的骨折为斜形骨折和纵形骨折，这两种类型骨折占颞骨骨折的75% ~80%，通常因一侧头部受到打击所致。

斜形骨折线经鳞部通过乳突外侧，将外耳道分成上下两部分。然后经颞下窝前部，经鼓上隐窝，天盖，骨折线与岩锥平行。骨折在膝状神经节处影响面神经、咽鼓管的骨性部分和颈内动脉，斜形骨折不影响颞骨的下部。而纵形骨折从鳞部延伸至外听道，经耳廓缘的上部，在砧锤关节水平进入鼓上隐窝，在面神经水平段上面达膝状神经节。颞骨下部骨折沿岩鼓缝，从前内至颈内动脉和棘孔达斜坡，中颅窝的骨折线与斜形骨折无大的差别。

常见症状是外耳道出血、鼓膜后上穿孔和耳廓后淤血（Battle's 征）。检查可从外耳道见到阶梯状骨折线。面神经受损占 20% ~25%，通常为迟发性和不完全性，罕见有完全断离者。流泪功能正常。血鼓室、传导性听力障碍，如有迷路振荡可有中高频的感音神经性聋。无严重的前庭症状，可有位置性眩晕，并可持续数月。常见脑脊液耳漏，但多在数天或数周后停止。

颞骨骨折多数有严重的颅脑外伤，原则上由神经外科处理。耳科配合处理耳部，用无菌器械在显微镜下检查清理外耳道，确定外耳道损伤情况及有无脑脊液耳漏，一般无需特殊处理。如为经久不愈的脑脊液耳漏，且由于天盖、乳突部损伤所致，可行乳突切除进行修补。对于外伤后并发的胆脂瘤和外伤后外耳道狭窄须进行手术处理，处理方法已在前面叙述。

第五节　外耳道血供、淋巴引流及其疾病与修复

外耳道有丰富的血液供应。动脉血供是颈外动脉的耳后动脉和颞浅动脉。外耳道的外侧部分由颞浅动脉的耳前支供给；颌内动脉的耳深动脉供应外耳道的内侧部分和鼓膜表面。这些动脉分支之间有广泛交通。

耳前、耳后和耳深静脉通常回流至颈外静脉和乳突静脉，也有部分外耳道静脉回流至颞浅和耳后静脉。

耳廓和外耳道的一些小动脉和小静脉穿过软骨缝隙，在耳廓的内外表面、外耳道的内外结缔组织中纵横交错，广泛吻合形成深达软骨和骨膜的血管网。

耳廓和外耳道的淋巴回流与血液供应一样也难以分开，都同时回流至邻近淋巴结。前部

回流至腮腺淋巴结和耳前淋巴结；下部和外耳道底的淋巴注入沿颈静脉的颈浅淋巴结；后部淋巴回流至耳后淋巴结。

外耳道有丰富的血液供应和淋巴回流，有利于缺损修复和功能重建，同时也易造成炎症扩散和肿瘤的浸润扩散，引起很多并发症。由于血管、淋巴管丰富，也是形成脉管性肿瘤的必要条件。

一、血管瘤

常见的先天性肿瘤，但原发于外耳道的血管瘤少见。按组织病理类型，有毛细血管瘤、海绵状血管瘤、蔓状血管瘤，还有动脉性、静脉性、少年性和肉芽肿性血管瘤等。

外耳道血管瘤表现为光滑或分叶状，鲜红或带蓝色的病变，颜色的变化主要取决于病变在上皮下的深度。肿瘤处于生长期时，可出现阻塞症状，有溃疡形成或出血。外耳道血管瘤与头颈部的其他血管瘤一样具有相同的组织学特征。血管瘤通常在2～3岁时停止生长或退化，故多数病例不需要处理。只有病变继续生长出现耳道阻塞，或出血感染时需治疗。全身性类固醇激素治疗可以使血管瘤缩小，并阻止其生长，但多数选择手术切除。冷冻、激光、硬化剂注射治疗都有报道。

二、淋巴管瘤

外耳道淋巴瘤非常少见。可与血管瘤一样表现为局部弥散的肿块，较为扁平，色如皮肤，组织学特征为薄壁的血管瘤，只是管腔的内容物是淋巴液和淋巴细胞。淋巴管瘤没有自限退化的趋势，治疗主要为手术切除。

三、嗜伊红性淋巴血管瘤性增生症

外耳道嗜伊红性淋巴血管瘤性增生症是一种不常见的良性炎症病变，以前认为此病与“Kimura病”是同一种病，现在认为此病是一种完全不同的独立疾病。发病年龄为40～60岁，70%为女性，表现为5mm～5cm的脉管性病变，位于皮肤或皮下组织。可有瘙痒、疼痛，检查可见溃疡和出血。组织学检查为边界清楚的血管和淋巴管组织。内皮细胞增生，并有淋巴细胞，组织细胞，嗜酸性细胞及红细胞的渗出。生长时间较长的病变，可有生发中心，常有淋巴结病变。此病的治疗仅需要局部切除，可行外科手术，激光气化，电切或冷冻治疗。

四、外耳道的修复

外耳道的狭窄或闭锁将导致听力障碍和影响耵聍的排泄，造成上皮碎屑堆积和继发感染，如有这种情况必须重建修复。慢性肥厚性外耳道炎、先天性外耳道闭锁和小耳畸形、外耳道创伤后伴有肥厚瘢痕形成、乳突手术和肿瘤切除都可以引起狭窄和闭锁。

外耳道狭窄和闭锁修复的基础是切除肥厚的瘢痕和增生的骨质，然后用皮肤覆盖创面形成一通畅的外耳道。以前经常采用的方法是使用裂层皮片和全厚皮片移植修复，但由于容易移位、脱落而导致再狭窄。

以后许多学者研究使用带蒂皮瓣和游离皮肤结合，修复外耳道缺损以降低再狭窄的发生率。带有表皮的带蒂皮瓣有较好的血供，具有更好的适用性。这些皮瓣根据耳部丰富的血液

供应，良好的外观而得到广泛应用。这些皮瓣有耳廓前、耳廓、耳廓后的皮瓣，通常利用耳屏和耳轮间的皮肤修复继发性外耳道缺损。Macomber 和 Heeneman 等分别报道了其基蒂在上或在下的耳廓前皮瓣修复外耳道。Friedbery 和 Todd 报道了转移基蒂在上的耳廓后皮瓣到耳前区域通过耳屏前的切开进入外耳道，采取皮瓣缠绕提供圆周形的外耳道皮肤衬里。Renard 利用基蒂在上的耳廓后皮瓣，经隧道达耳甲腔转位至外耳道修复缺损。Beal 等则利用基底在下的耳廓后皮瓣修复乳突手术后外耳道缺损。应注意的是通过隧道部分的皮瓣其上皮必须去除。

Macomber 等还应用小的转位和旋转的耳甲腔和耳屏皮瓣修复外耳道的前、后壁缺损。Wolfensberger 等则应用大的曲线皮瓣，基蒂在下，宽达 1cm 左右，并带耳廓软骨旋转进入外耳道进行较大缺损的修复，而供皮区的缺损再用基蒂在下的耳廓后皮瓣经隧道经耳甲腔进行修复。

外耳道小的缺损可用单一的皮瓣进行修复，然而大的缺损则需要多个皮瓣联合进行修复。Beal 等应用一个蒂在上方的耳廓前皮瓣插入耳屏和耳轮之间，一个基蒂在下的耳廓后皮瓣通过隧道经耳甲腔进入外耳道进行修复。Macomber 等联合应用耳甲腔三角和旋转皮瓣修复外耳道。

外耳道狭窄的消除应该特别注意要重新创建一个宽大的外耳道，这就通常需要切除条状软骨和磨除增生的骨质和正常骨质；切除增生的瘢痕，保留外耳道皮肤，缺损部分用皮瓣修复。术毕再应用耳模，使皮瓣固位，并阻止纤维组织增生，防止再狭窄的发生。

第六节　外耳道的神经支配及其临床意义

外耳道的神经支配与耳廓的神经支配是互相重叠的，很难精细定位。外耳道和耳廓的感觉神经主要是由第 V、第 X 脑神经和颈神经丛的主要分支支配，但也接受第Ⅶ、IX 脑神经的分支。

1. *三叉神经*　耳颞神经是三叉神经下颌支的分支。其外耳道支经外耳道骨与软骨交界处进入外耳道，分布于外耳道前壁、上壁和鼓膜外面的前部。

2. *面神经*　面神经耳支有分支分布到外耳道，鼓膜后部和一部分耳后皮肤。

3. *迷走神经*　迷走神经耳支穿出鼓乳裂后分为两支，一支分布到耳廓后面，另一支则穿过外耳道软骨部，分布到外耳道后壁、下壁和鼓膜外面后部。

外耳道的神经支配主要来自以上三对脑神经的分支，在临床上这些神经分支支配区域的病变或刺激可引起一些反射性临床现象。同样这些神经支配其他器官的疾病也可反射性引起耳部不适，这都是神经反射所致。另外准确的神经定位可以帮助疾病的诊断与治疗。

1. 口腔、颞颌关节疾病，咽部扁桃体疾病或扁桃体手术后常可引起反射性的耳痛。

2. 小脑脑桥角肿瘤，如听神经瘤、先天性胆脂瘤等压迫面神经的中间神经可出现外耳道后壁感觉减退，此临床现象称为 Hitzelberger 征，可以帮助临床诊断，早期发现颅内病变。外耳道的损伤或手术造成鼓索神经损伤可以引起味觉的减退。

3. 刺激外耳道皮肤，诸如挖耳或外耳道异物刺激，可通过迷走神经耳支，引起反射性

咳嗽。

4. 外耳道的骨部与软骨交界处的神经阻滞可以收到很好的麻醉效果，从而进行深部外耳道异物取出、耵聍和胆脂瘤的去除、鼓膜和鼓室手术。

第七节　外耳道声学特征

外耳道通常被看作是一段直的管道，其作用是与耳廓一起将空气中的声波传递至中耳，也就是说外耳道是将声音从自由声场传递至鼓膜的连接体。很多年以来，人们对外耳的声学特征做了很多测试和描述，但真正对外耳道的认识是在助听器的应用、高频听力计、耳声发射和脑干诱发电位等听功能测试技术出现以后才得以实现。人们通过对外耳道的几何学测试、物理学测试、放射学测试、仿真耳测试探讨外耳道的声学特征，认知外耳道在声音传播过程中的作用及其影响因素，现已有新的理解。

一、耳廓和外耳道在声压从自由声场到鼓膜传递中的作用

Shaw 认为影响声音从自由声场传递至鼓膜的因素主要分两个部分：①头，躯干和耳廓缘作为衍射体发挥作用；②耳甲腔和外耳道作为共振体发挥作用。自由声场的一个宽带信号兴奋外耳，其中某些频率得到了加强，而另外一些频率则消失。这是外耳道通过增强声压达到这种结果。外耳道是一端开放，一端封闭的管道，内含空气。外耳道的空气柱对各种频率的声音将产生共振反应，与外耳道自然共振频率相匹配的频率就会得到放大。外耳道基本共振波长是外耳道长度的 4 倍，这就意味着只有 1/4 的声波适合进入外耳道，因此也称为 1/4 共振器。外耳道共振频率可通过数学公式予以计算：

$$f=\frac{c}{4l}$$

f = 外耳道共振频率；c = 空气中声音传播速度（34400cm/秒）；l = 外耳道的长度（2.5cm）

知道空气中声音的传播速度和外耳道的长度，就能确定外耳道的共振频率。

$$f=\frac{34400}{4\times2.5}=\frac{34400}{10}=3440\ \text{Hz}$$

因此，25mm 外耳道的共振频率是 3440Hz，外耳道的长度变化就能改变共振频率。有大量文献报道关于人类外耳道的声学特征。1.0 ~ 3.0kHz 频率声压增强的主要作用者是外耳道，声压的扩大与增强是外耳道和耳部共同作用的结果。

二、声压由自由声场向鼓膜传递的影响因素

声压的增强是通过外耳道与耳廓共同作用的结果，改变外耳道的长度就能影响外耳道完成对声压的增强。这些因素有：①生长发育及外耳道大小；②声源的定位；③耵聍的聚积，外耳道异物的存在和鼓膜的完整与否；④记录麦克风在外耳道的位置。另外还有鼓膜和外耳道所处平面的阻抗也能改变外耳道声压。

（一）外耳道的长度大小

成人与婴幼儿在头颅，耳廓及外耳道大小上存在实质性差异。外耳道共振频率在新生儿

时较高，随年龄增加而逐渐下降。Dempster 等报道了一组 250 个 3～12 岁孩子的测量结果，4 岁以下的孩子的外耳道共振频率在 3.0kHz，而且指出决定共振频率变化的是外耳道的长度大小而不是年龄。所以在婴儿及儿童、成人选配助听器决定声学特征时应该考虑个体差异，使之得到更好的效果。

（二）声源

早期大多数研究认为外耳道的声压敏感平面是水平面的，但近来研究证实却是垂直平面的，同时证实对不同频率纯音的反应也有方向性。其结论是耳廓和外耳道可以改变自由声场的压力，且在个别较高频率可以定向性增强，使之获得相当大的声压。目前已经清楚地证实单声定位与 4.0kHz 以上频率通过外耳定向性过滤有关系。

（三）耵聍、异物、鼓膜穿孔的影响

外耳道的部分或完全阻塞将改变外耳道容积。临床上最常见的情况是外耳道耵聍栓塞，不同程度的外耳道阻塞引起外耳道共振特性改变至今没有结论。Chandler 报道外耳道的阻塞可导致阈移，外耳道完全的阻塞在 1.0kHz 以上频率将产生平均 40dB 的阈移，不同频率听阈的差异是由于外耳道共振特性的改变。Ballachanda 报道一组测试结果：①外耳道阻塞后共振峰值有明显降低，降低约 20dB；②外耳道堵塞后，共振峰值向更高频率移位。

鼓膜穿孔对外耳道共振频率也有相当大的影响。Moryl 等发现外耳道共振峰值的形态和高低取决于鼓膜穿孔的大小。鼓膜小穿孔对共振峰值没有多大影响，而鼓膜大穿孔可以出现双峰，这双峰可以位于正常频率的上下，鼓膜修补术后，共振峰可变为正常。

（四）探测麦克风在外耳道的位置

探测麦克风在外耳道的位置直接影响测量的结果，特别是在 3.0kHz 以上频率。在临床实践中，探测麦克风应当置于接近鼓膜的位置，大约为距鼓膜 5mm，这样能获得一个准确的测量结果。

三、外耳道声学在听力学中的重要作用

在临床实践中，外耳道声学特征有相当重要的作用。它让我们知道声传递系统和外耳道怎样改变声信号达到鼓膜的声谱容量和怎样测量在外耳道产生的声压，哪些声音可传递至外耳道，然后达到鼓膜。外耳道的长度大小变化，甚至正常的形态和大小变化也能明显地改变在外耳道建立的声压。例如一个标准的短声信号传入成人或婴儿外耳道可能产生的声压是不同的。Johnson 和 Nelson 研究了常规用于脑干诱发电位测试的短声在成人和婴儿外耳道的声学特征，在婴儿所记录到的平均共振频率要比成人高得多，共振峰值存在更大的差异。所以，人们在用声音测量婴儿、儿童与成人时必须注意外耳道的相关变化和个体的重要性。

助听器的应用在聋病临床康复中起着重要作用。但助听器置于外耳道中也能改变外耳道的共振特性，共振由于置入助听器而消失，这被称之为“插入消失”。深外耳道式助听器放置的理想位置应该是外耳道的骨部。在临床病人测试中任何外耳道的阻塞应当考虑引起外耳道共振的变化，认真分析所获得的结果。

众所周知，工业噪声可以引起噪声性耳聋，在 4.0kHz 出现了切迹，被认为是耳蜗基底膜和中耳结构对噪声敏感所致。但是，近来的研究资料提示，不同个体对相似噪声的反应所产生的听力损失的大小和类型可以归因于个体外耳道的共振特性和耳蜗的敏感性。Caiazzo

等证明人工延长外耳道长度，暂时性阈移从4.0kHz移至2.0kHz。外耳道的容积对暂时性阈移也有明显影响，具有较大外耳道容积的个体，宽带噪声对低频产生影响；具有小容积的个体则在高频出现了暂时性阈移。Rodriguez也证明外耳道共振频率与最大阈移的频率存在明显的联系，这种听力障碍也可能是多种因素共同作用的结果。

参考文献

1. 姜泗长，顾瑞，王正敏主编. 耳科学. 第2版. 上海：上海科学技术出版社，1998

2. 余青松，汪吉宝，孔维佳，龚树生等. 先天性外耳道闭锁中耳畸形临床分析. 同济医科大学学报. 2001，30（1）：56-58

3. 冯涛，丁霄雁. 先天性外耳道闭锁49例临床分析. 山东大学基础医学院学报. 2002，16（5）：313

4. 龚维熙，何招首，史丽雯. 外耳道瘘管一例. 空军总医院学报. 1991，10（1）：60

5. 史亚萍，刘珍茂. 先天性左外耳道畸形伴颈侧瘘一例报告. 华西口腔医学杂志. 1995，13（4）：247

6. 叶长发，徐学海，张虹等. 儿童外耳道胆脂瘤的临床分型与手术. 山东大学基础医学院学报. 2001，15（3）：149-150

7. 鲁裕玉，蒋燕，沈朋. 48例外耳道胆脂瘤临床治疗观察. 浙江预防医学. 2000，12（6）：51-52

8. 卢云云，孙增华，邹冬荣. 外耳道异物致顽固性咳嗽1例. 中华结核和呼吸杂志. 2001，24（6）：368

9. 万浪. 中西医结合治疗外耳道疖肿62例. 中国中西医结合杂志. 1999，19（4）：243

10. 马兰，刘爱国. 五官超短波治疗外耳道25例疗效观察. 咸宁医学院学报. 1999，13（2）：119-120

11. 林西京，孙文青. 中西医结合治疗弥漫性外耳道炎临床观察. 中国中西医结合耳鼻咽喉科杂志. 1997，5（4）：199-200

12. 范业忠，孙海军，王红梅. 低功率微波治疗急性弥漫性外耳道炎的临床观察. 中国疗养医学. 2001，10（6）：9-11

13. 刘荷珍. 坏死性外耳道炎1例报告. 耳鼻咽喉—头颅外科. 2000，7（6）：367-368

14. 邵仲英，马婉丽，梁晓丽. 1%达克宁滴耳液治疗外耳道霉菌症的临床观察. 辽宁药物与临床. 1998，1（4）：164

15. 金杰，陶红. 外耳道乳头状瘤52例临床分析. 镇江医学院学报. 2001，11（4）：501-502

16. 应利安. 外耳道尖锐湿疣的诊治（附18例临床分析）. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志. 2000，6（1）：16

17. 鞠宏霜，钟伟. 外耳道腺样囊性癌腮腺转移三例报告. 肿瘤防治杂志. 1998，4（4）：292

18. 杨秀英，刘明放. 外耳道腺样囊性癌的诊断与治疗. 宁夏医学杂志. 2001，23（7）：395-396

19. 李小垭，徐家兴，孙金烈. 外耳道耵聍腺囊性腺样癌的影像诊断（附8例报告）. 中国医学影像技术. 2001，17（1）：42-43

20. 殷玉林，徐国镇，李泰生，张福明. 外耳道耵聍腺恶性肿瘤的综合治疗与转归. 实用肿瘤杂志. 2001，16（1）：57-58

21. 王保华，何明强，梁大鹏. 外耳道囊性腺样癌12例临床分析. 山东大学基础医学院学报. 2001，15（3）：139-141

22. Yalcin S，Karlidag T，Kaygusuz，et al. First branchial cleft sinus presenting with cholesteatoma and ex-

ternal auditory canal atresia. International Journal Pediatric Otorhinolaryngology. 2003, 67, 811-814

23. Lee S, Saleh HA, Abramovich S. First branchial cleft sinus presenting with cholesteatoma. J Laryngol Otol, 2000, 114: 210-211

24. Quantin L, Fernandez SC, Moretti J. Congenital cholesteatoma of external auditory canal. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2002, 62: 175-179

25. Parisier SC, Levenson MJ, Edelstein OR, et al. Management of congenital cholesteatoma. Am J Atol, 1989, 10: 121-123

26. Wittekindt C, schondorf J, Stennert E, et al. Duplication of the external auditory canal: a report of three cases. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2001, 58: 179-184

27. Triglia JM, Nicollas R, Ducroz V, et al. First branchial cleft anomalies: a study of 39 cases and a review of the literature. Arch Otolaryngol Head Neck Sury, 1998, 124: 291

28. D'Souza AR, Uppal HS, De R, et al. Updating concepts of first branchial cleft defects: a literature review. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2002, 62 (2): 103-109

29. Robinson AC, Hawke M, Naiberg J. Impacted cerumen: a disorder of karationcyte separation in the superficial external ear canal. J Otolaryngol. 1990, 19: 86-90

30. Hawke M, Wong J, Krajden S. Clinical and microbiological feature of otitis externa. J Otolargngol. 1984, 13: 289-295

31. Slattery WH, Saadat P. Postinflammatory medial canal fibrosis. Am J Otol, 1997, 18: 294-297

32. Birman CS, Fagan PA. Medial canal stenosis-chronic stenosing external otitis. Am Otol. 1996, 17: 2-6

33. McCary WS, Keyzer TC, Lambert PR. Application of split-thickness skin graft for acquired disease of the external auditory canal. Am Otol. 1995, 16: 801-805

34. Brown CL, Straaten DVD, Joyes L, et al. Acute Otitis externa—A local experience of clinical feature and microbiology. Australian Journal of Otolaryngology. 2002, 5 (2): 90-94

35. Devesa PM, Willis CM, Capper JWR. External auditory canal pH in chronic Otitis externa. Clinical Otoeargngotoy. 2003, 28 (4): 320-324

36. Meltzer P, Kelemen G. Pyocyaneous osteomyelitis of the temporal bone, mandible, and zygoma. Laryngoscope. 1959, 69: 1300-1316

37. Chandler JR. Malignant external otitis: further consideration. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1977, 86: 417-428

38. Damiani JM, Damiani KK, Kinney SE. Malignant external otitis with multiple cranial nerve involvement. Am J Otol. 1979, 1: 115-120

39. Karantanas AH, Karantzas G, Katsiva V, et al. CT and MRI in malignant external otitis: a report of four cases. Computerized Medical Imaging and Graphics. 2003, 27 (1): 27-34

40. Ruben J, Curtin HD, Yu VL. Malignant external otitis: utility of CT in diagnosis and follow-up. Radiology. 1990, 174: 391-394

41. Gherini SG, Brackman DE, Bradley WG. Magnetic resonance imaging and computerized tomography in malignant external otitis. Laryngoscope. 1986, 96: 542-548

42. Noyek AM, Kirsch JC, Greyson HD, et al. The clinical significance of radionucleotide bone and gallim scanning in osteo-myelitis of the head and neck. Laryngoscope. 1984, 94 (supp134): 1-21

43. Davis JC, Gates GA, Lerner C, et al. Adjuvant hyperbaric oxygen in malignant external otitis. Arch Otolaryngol Head Neck Sury. 1992, 118: 89-93

44. Kountakis SE, Kemper JV, Chang CY, et al. Osteomyelitis of base of the skull secondary to Aspergillus.

Am J Otolaryngol. 1997, 18: 19-22

45. Brooks GB, Graham Mo. Post traumatic cholesteatoma of the external auditory canal. Laryngoscope. 1984, 94: 667-679

46. Corbridge RJ, Michaels L, Wright T, et al. Epithelial migration in keratosis obturans. Am J Otolaryngol. 1996, 17: 411-414

47. Piepergerdes JC, Kramer BM, Behnke EE. Keratosis obturans and external canal cholesteatoma. Laryngoscope. 1980, 90: 383-390

48. Farrior J. Cholesteatoma of the external ear canal. Am J Otol. 1990, 11: 113-116

49. Kinney SE. Squamous cell carcinoma of the external ear canal. Am J Otol. 1989, 10: 111-116

50. Pfreundner L, Schwager K, Willner J, et al. Carcinoma of the external auditory canal and middle ear. International Journal of Radiation Oncology Biology Physics. 1999, 44 (4): 777-788

51. Hashi N, Shirato H, Omatsu T, et al. The role of radiotherapy in treating squamous cell carcinoma of the external auditory canal, especially in early stages of disease. Radiotherapy and Oncology. 2000, 56 (2): 221

52. Austin JR, Stewart KL, Fawzi N. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal. Arch Otolaryngol Head Neck Sury. 1994, 120: 1228-1232

53. Hicks GW. Tumor arising from the glandular structures of the external auditory canal. Laryngoscope. 1983, 93: 326-340

54. Stell PM. Basal cell carcinoma of the external auditory meatus. Clin Otolaryngol. 1984, 9: 187-190

55. Perzin KH, Gullane P, Conley J. Adenoid cystic carcinoma involving the external auditory canal: A clinicopathologic study of 16 cases. Cancer. 1982, 50: 2873-2883

56. Pulec JL, Parkhill EM, Devine KJ. Adenoid cystic carcinoma of the external ear canal. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1963, 67: 673-694

57. Byers RM, Smith JL, Russell N. Malignant melanoma of the external ear: Review of 102 cases. Am J sury. 1980, 140: 518-521

58. Pack GT, Conley J, Oropeza R. Melanoma of the external ear. Arch Otolaryngol. 1970, 92: 106-113

59. Orita Y, Nishizakik, Fukushima K, et al. Osteoma with cholesteatoma in the external auditory canal. International Journal Pediatric Otorhinolaryngology. 1998, 43: 289

60. Graham MD. Osteomas and exostosis of the external auditory canal. Ann Otol Rhinol Larynglo. 1979, 88: 566-572

61. Sheehy JH. Diffuse exostosis and osteomata of the external auditory canal: A report of 100 operations. Otolaryngol Head Neck sury. 1982, 90: 337-342

62. Ghorayeb BY, Yeakley JW. Longitudinal or oblique: the case for oblique temporal bone fractures. Laryngoscope. 1992, 102: 129-134

63. Thompson JW, Colman M, Williamson C, et al. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the external auditory canal: treatment with laser excision. Arch Otolaryngol. 1981, 107: 316-319

64. Macomber WB, Wang MK, Lueders HW. Reconstruction of the traumatically stenosed external auditory canal. Plast Reconstr sury. 1958, 22: 168-173

65. Heeneman H. Surgical correction of the stenosed ear canal. J Otolaryngol. 1979, 8: 461-462

66. Renard A. Postauricular flap based on a dermal pedicle for ear reconstruction. Plast Reconstr sury. 1981, 68: 159-165

67. Friedbery J. Correction of congenital meatal atresia of the ear using a superiorly based postauricular pedicle flap. J Otolaryngol. 1977, 6: 5-10

68. Todd NW. Transposition postauricular flap meatoplasty. Laryngoscope. 1980, 90: 1393-1395

69. Beal DD, Stewart KC, Stalling JD, et al. Meatoplasty transposition flaps. Laryngoscope. 1972, 82: 404-407

70. Wolfensberger M, Hilger PA, Hilger JA. Conchal bowl and postauricular flap for reconstruction of the external auditory canal. Ototaryngol Head Neck sury. 1983, 91: 404-406

71. Paul AC, Justus A, Balraj A, et al. Malignant Otitis externa in an infant with selective IgA deficiency : a case report. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001, 60: 141-145

72. Dempster JH, Mackenzie K. The resonance frequency of the external auditory canal in children. Ear and Hearing. 1990, 11: 296-298

73. Chandler JR. Partial occlusion of the external auditory canal: Its effect upon air and bone conduction hearing acuity. Laryngoscope. 1964, 22: 22-36

74. Moryl C, Danhauer J, Real ear unaided responses in ears with tympanic membrane perforations. J Am Academy Audial. 1992, 3: 60-65

75. Johnson SE, Nelson PB. Real ear measures of auditory brain stem response click spectra in infants and adults. Ear and Hearing, 1991, 12: 180-183

76. Caiazzo AJ, Tonndorf J. Ear canal resonance and temporary threshold shift. Otolaryngology. 1978, 86: 820

77. Rodriguez GP, Gerhardt KJ. Influence of outer ear resonant frequency on patterns of temporary threshold shift. Ear and Hearing. 1991, 12: 110-114

第5章

鼓膜组织学与临床

张龙城

第一节　鼓膜的解剖与组织学

一、鼓膜的解剖

鼓膜（tympanic membrane）为分隔鼓室与外耳道的半透明薄膜，向内凹呈浅漏斗状。在小儿略呈圆形，在成人近似椭圆形。成人鼓膜的上下径约9～10mm，前后径约8～9mm，厚约0.1mm。鼓膜的前下方朝内倾斜，与外耳道约成45°～50°角，故外耳道的前下壁较后上壁长。新生儿鼓膜的倾斜度更为明显，与外耳道约成35°角。人类的鼓膜形态与鼓膜的结构有密切关系，鼓膜大部分借纤维软骨环嵌附于鼓沟内称为紧张部（pars tensa），小部分在鼓膜的Rivinus切迹处直接附着于颞鳞部，较松弛，称为松弛部（pars flaccida）（图5-1）。

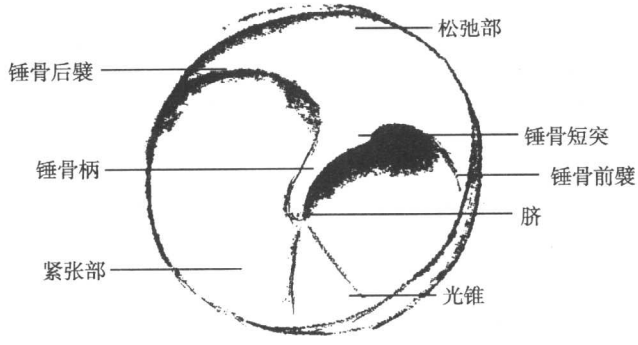


图5-1　鼓膜全面

通过鼓膜表面可以识别以下结构标志（图5-2）：中心部最凹点相当于锤骨柄的尖端，称为脐（umbo），自脐向上稍向前达紧张部上缘处，有一灰白色小突起名锤凸，即锤骨短突顶起鼓膜的部位，临床上亦称锤骨短突。在脐与锤凸之间，有一白色条纹，称锤纹，为锤骨柄透过鼓膜表面的映影。自锤凸向前至鼓切迹前端有锤骨前襞（anterior malleolar fold），向后至鼓切迹后端有锤骨后襞（posterior malleolar fold），两者均系锤骨短突挺起鼓膜所致，为紧张部与松弛部的分界线。自脐向前下达鼓膜边缘有一个三角形反光区，名光锥（cone of light）系外来光线被鼓膜的凹面集中反射而成，当鼓膜内陷时光锥可以变形或消失。婴儿期

由于鼓膜倾斜近乎水平位，故无光锥可见。正常时，鼓膜紧张部呈淡珠白色，松弛部呈淡红色。鼓室内有积液时，鼓膜呈淡黄，橙黄，琥珀色。蓝鼓膜提示鼓室内可能有出血或淤血等改变。鼓膜上有斑片状白斑，为鼓室硬化所致的钙质沉着。

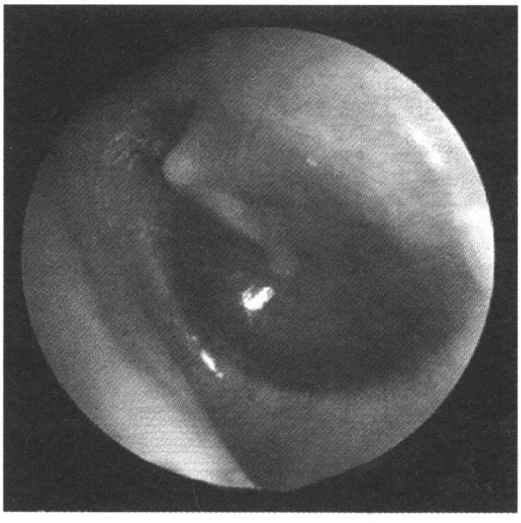


图 5-2　正常鼓膜

为便于描记，临床上常将鼓膜分成 4 个象限，即沿锤骨柄做一假想直线，另经鼓膜脐做一与其垂直相交的直线，便可将鼓膜分为前上、前下、后上、后下 4 个象限。通过鼓膜的后上象限，有时可以看到砧骨长脚、砧镫关节以及水平走行于锤骨柄和砧骨长脚之间的鼓索神经。鼓膜穿刺治疗分泌性中耳炎应从鼓膜前下方或后下方刺入鼓室，可避免损伤听骨及两窗等重要结构。

二、鼓膜的组织学

鼓膜紧张部组织结构分三层。外层为上皮层，为与外耳道皮肤相连续的复层鳞状上皮组成，厚约 50 ~ 60μm，由外胚层衍生。中层为纤维组织层，由结缔组织纤维束组成，由中胚层衍生，又可分为两层，浅层为放射状纤维，大部分从锤骨柄下 4/5 呈扇状向外放射，止于鼓环，有的纤维在近鼓环处相互交叉，成小三角形附着于鼓环，故近鼓环处的纤维比较牢固；深层为环状纤维，大部分起始于锤骨的短突的前后两侧，小部分起自锤骨柄的上 2/3，另有极小部分发自锤骨前皱襞和锤骨后皱襞。环状纤维在鼓膜周围部分较发达，形成纤维软骨环，即鼓环韧带，于鼓膜紧张部边缘嵌于鼓沟内；在鼓膜中央区环状纤维较稀少，在鼓脐处未发现有环状纤维。环状纤维层上方还含抛物线形纤维，下方另有横形纤维，增加鼓膜的张力，鼓膜纤维分布的形态和方向与鼓膜振动的形式有关。内层为黏膜层，系单层扁平上皮，与鼓室黏膜相连续，由内胚层衍生。鼓膜的上皮层又分为角质层、粒层、棘层和基底层，据电镜观察，其中粒层的角质颗粒和细胞浆微丝附于桥粒上；黏膜层细胞的游离面有许多微绒毛（图 5-3）。一般认为，松弛部鼓膜缺少纤维层，只有上皮与黏膜两层，因而松弛部较薄弱，当咽鼓管功能障碍及复发性中耳炎导致鼓室负压时，松弛部更容易出现内陷。Tumarkin（1961）称之为表皮病前期。如反复发生中耳炎症及外耳道炎，外耳道上皮移行功

能丧失，脱落的角化上皮堆积在内陷袋内，遂形成胆脂瘤，即 Wiltmack（1933）提出的胆脂瘤形成的内陷学说。但 Schucknecht（1986）报道鼓膜松弛部比紧张部厚，在两层之间仍可发现少量结缔组织纤维。

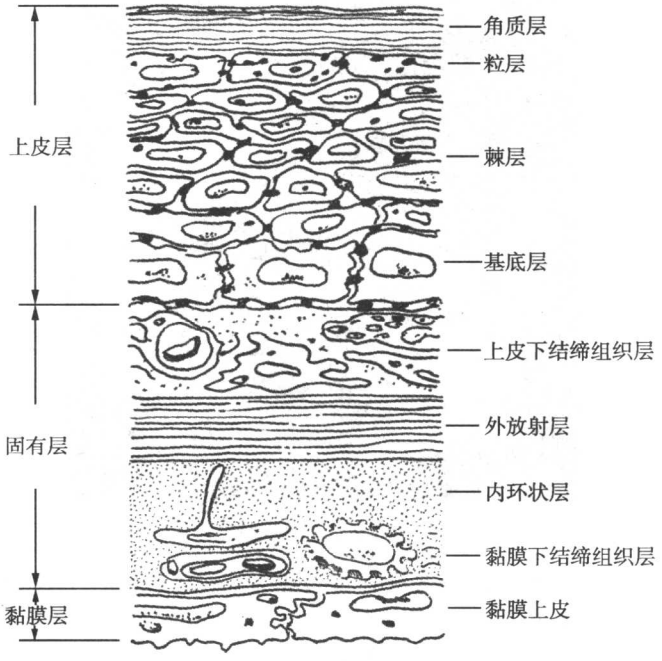


图 5-3　鼓膜电镜下超微结构

鉴于鼓膜的中层组织来源于中胚层，鼓膜成形时采用中胚层衍生的组织作为移植材料最为理想。

第二节　鼓膜的组织学特点与临床

一、鼓膜的上皮移行与鼓膜穿孔的愈合

（一）鼓膜的上皮移行

鼓膜外层的上皮经常有离心方向的移行活动。Blake（1882）将纸片置于穿孔鼓膜外，发现纸片从鼓膜脐部往外移行的现象，因而首先提出了上皮移行的概念。Link（1951）采用印度墨汁对鼓膜进行点染色来观察鼓膜上皮移行的方向，发现印度墨汁向外移行的方向与鼓膜的血运方向一致，因而提出了上皮移行过程的血液运行机制。Makino（1986）通过对正常人鼓膜、病变鼓膜及外耳道胆脂瘤患者的鼓膜及外耳道上皮移行规律的观察，同样认为正常鼓膜及外耳道上皮移行的方向同鼓膜血管的方向一致，上皮移行的方向是由支配鼓膜的血管控制的。在病变的鼓膜及外耳道胆脂瘤中，上皮移行的途径及速度被扰乱主要是因为鼓膜的血供变化所致。Alberti（1964）观察印度墨汁在正常鼓膜表面移行的方式和速度，发现鼓膜上皮的移行是以鼓膜脐部为中心呈放射状进行的，提出了鼓膜上皮移行的“移行中心”

理论（migration center）。Litton（1968）采用放射性核素标记脱氧核糖核酸前体，追踪观察豚鼠的鼓膜及外耳道上皮标记核素的移行路线，进一步明确了鼓膜“生发中心”（generation center）的位置及其特征，假设鼓膜上皮不同的生长速率是源于生发中心的，该生发中心决定了上皮移行的方式。易自翔（1988）通过对蒙古沙鼠鼓膜上皮移行年龄变化的观察，认为鼓膜实际上没有“移行中心”或“生发中心”存在，而认为一个活着的鼓膜，其上皮层中每一处的基底细胞毫无例外在不断地增殖和分化，最后分化成角质层细胞。最表浅的角质层在不断被动地向鼓膜周边移行，由于整个鼓膜每一点的角质层细胞都在被动地向周边移动，因此不存在真正的“移行中心”或“生发中心”。

鼓膜及外耳道上皮移行终止于耳道骨部-软骨部连接处。通常认为在耳道软骨部，上皮即停止移行并且开始脱屑。但在一些病理条件下鼓膜及外耳道上皮移行会发生变化。Makino（1986）曾报道了菲薄鼓膜及有鼓膜钙化斑的鼓膜上皮移行，发现所有病耳移行速度均减慢且有鳞状上皮脱屑。这些改变还包括移行中心及移行途径的改变，认为鼓膜上皮的移行方向是受血管支配的。由于这些血管供给上皮层的血液并控制其代谢，所以当病变鼓膜的血运发生改变时，势必引起“移行中心”及移行途径改变。

（二）鼓膜穿孔临床分为外伤性鼓膜穿孔和炎性鼓膜穿孔

外伤性鼓膜穿孔可由直接外力和/或间接外力引起。炎性穿孔由于感染、积脓、鼓膜组织变性、坏死、穿破流脓所致。许多耳科学家对动物的鼓膜穿孔进行组织学研究，证实鼓膜的移行现象是鼓膜穿孔可以自行愈合的解剖学和生理学基础。据观察，鼓膜表层每日可自脐部向外周移行生长0.05mm。鼓膜穿孔的愈合过程是来源于生发中心表层的复层鳞状上皮，由于鳞状上皮的活跃增生，跨越穿孔边缘盖住穿孔，然后纤维组织再向穿孔部位生长，最后是黏膜层。这一修复穿孔的顺序与其他部位的伤口愈合先是纤维组织填充缺损，而后才是上皮化的愈合过程正好相反。鼓膜损伤后，距穿孔较远的上皮生发中心的细胞有丝分裂活跃，复层鳞状上皮细胞朝向穿孔移动，随后邻近穿孔边缘的上皮细胞发生较弱的有丝分裂。Johnson（1990）进一步研究发现，最先使穿孔愈合的是鼓膜鳞状上皮的角质层。而且在穿孔愈合的过程中，角质层是位于其内侧面的上皮细胞及纤维组织移行的支架，对小穿孔的愈合具有重要的作用。目前所采用的促进鼓膜愈合的各种药物如bFGF、EGF等均没有改变鼓膜的组织学愈合过程。鼓膜穿孔边缘的上皮细胞在增生移行过程中，如发生细胞移行异常或丧失笔直前进的方向，外层上皮与黏膜上皮相聚，就会使穿孔缘上皮化而后遗永久性鼓膜穿孔。Spandow（1996）分析25例耳鼓膜穿孔的结构特征，发现鼓膜外侧角化鳞状上皮移行于穿孔缘或穿孔缘内侧。连接区表皮层变薄，角蛋白层如刺样突向穿孔中央，复层鳞状上皮生长超过穿孔缘和鼓膜内侧扁平上皮层黏膜相遇。顽固性鼓膜穿孔会导致一系列中耳炎性病变。

二、鼓膜的完整性与中耳炎

慢性中耳炎病理生理机制并不十分清楚，多数慢性中耳炎发病隐袭。近期的研究发现，很多中耳的慢性病理改变、甚至严重的病变，可以发生于鼓膜外观正常的患者，在未出现并发症前，常没有耳科症状，呈隐蔽性发病，称为隐性中耳炎。Meyerhaff等（1978）对123例耳慢性中耳炎颞骨病理研究显示，仅19.5%伴鼓膜穿孔，80.5%鼓膜完整，且无中耳炎病史。张全安等（1998）对颞骨有慢性中耳炎病变的151例耳的组织病理学观察发现，伴

鼓膜穿孔者有28例（18.5%），有中耳炎病史和耳科症状记录者仅29例（19.2%）。Paparella等（2002）在动物模型实验和收集到的颞骨标本中发现在完整的鼓膜内部有蔓延的病理改变，如先天性胆脂瘤、肉芽组织、胆固醇肉芽肿以及听骨坏死。在慢性病理阶段的中耳炎中，各种渗出性中耳炎占一定比例，说明各型早期病理阶段的渗出性中耳炎均可形成顽固性或不可逆转性的病变，并发展为慢性病理阶段的中耳炎。

目前国际上通用的有关慢性化脓性中耳炎的定义为中耳黏膜、骨膜或深达骨质的化脓性炎症，临床上以耳内长期间歇或持续流脓、鼓膜穿孔及听力下降为特点。Costa（1992）通过对116例耳鼓膜完整的慢性中耳炎和28例耳鼓膜穿孔的慢性中耳炎的颞骨病理比较，发现两者颞骨病理改变无差别，其差别仅仅是由于炎性病理过程对鼓膜的影响不同而已。Meyerhaff等（1978）对123例耳慢性中耳炎（99例耳鼓膜完整）颞骨病理研究显示，96例耳（78%）为慢性化脓性中耳炎；张全安等（1998）发现151例耳慢性中耳炎颞骨切片中85例耳（56.3%）为化脓性，表明大部分鼓膜完整的慢性中耳炎属于化脓性，这与传统的慢性化脓性中耳炎的概念存在很大的差别。因此，对慢性化脓性中耳炎的定义和诊断标准有必要进行修正。

三、中耳炎的鼓膜鼓室组织学改变

（一）分泌性中耳炎的鼓膜结构改变与鼓室硬化

分泌性中耳炎可引起持久的中耳病理改变。中耳持续渗液破坏了鼓膜的纤维层，可导致四种结果：①瘢痕愈合；②再感染引起穿孔、流脓、肉芽形成；③形成内陷袋，当外耳道自洁功能丧失时形成胆脂瘤；④持续积液导致鼓膜基底层细胞增生，中耳腔出现角化上皮。不管胆脂瘤发生确切机制为何，但中耳渗液与胆脂瘤的因果关系，越来越为人们接受。Smyth认为中耳渗液是所有各型慢性化脓性中耳炎的潜在病因，包括单纯鼓膜穿孔、术腔迁延不愈（管鼓室黏膜炎）、鼓室硬化、中耳粘连直至可危及生命的胆脂瘤。

有很多关于鼓膜的慢性病理改变的研究，但对其引起损害的发病机制知之甚少。既往的一些报道认为，中耳炎对鼓膜固有层的影响较少，这些研究能否反映分泌性中耳炎的病理组织学改变尚存疑问。近来，动物研究已将感染对鼓膜结构的影响作为重点课题。Wielinga（2001）在分泌性中耳炎的动物模型中，分析了原发无菌浆液渗出、原发和继发感染性渗出对鼓膜固有层结构的影响。无菌性和感染性渗出导致鼓膜紧张部固有层的改变对中耳炎的发展和转归具有重要的意义，但两者的结构特征有很大的区别。在无菌性渗出中，其鼓膜内环层显示纤维排列失序、分解，有不同大小的钙化沉积。随生存期生长，纤维变性和异常纤维的形成还在继续，固有层中的钙化、玻璃样变形成，增厚加速，可导致鼓室硬化。而原发性感染产生的渗出使鼓膜固有层纤维组织几乎完全消失，被一层同源性的结缔组织所替代，该组织缺乏致密的纤维组织，临床表现为不透明鼓膜或鼓膜破裂穿孔。另外，长期的继发性感染对已经发生的鼓室硬化损害没有显著的影响。进一步观察发现，在所有再通气耳中，全部鼓膜恢复到原有的位置，大多数咽鼓管实现再通。这些发现与临床上观察到的分泌性中耳炎患者在中耳再通后鼓室硬化消失相符合。然而，现有的组织学检查显示，紧张部要恢复到完全正常的结构是不可能的。治疗有效的主要特征是石灰沉积物的消失，但玻璃样变将持续存在，严重变形和结构改变的纤维组织仍然存在。

鼓室硬化症（tympanosclerosis）多发生在鼓膜鼓室黏膜和听骨上。普遍认为，鼓室硬化是中耳慢性炎症或感染的终末病变。病因不明，可能是一种针对鼓膜中层或中耳黏膜基底膜的特异性结缔组织自体免疫反应。患者既往常有中耳炎病史，使机体对鼓膜中层或黏膜基底膜产生免疫性，中耳炎再次发作时，可以诱发局部组织的抗原抗体反应。Wielinga 的观察结果证实，鼓室硬化发生在浆液分泌性中耳炎而不在原发感染的分泌性中耳炎，可能是因为硬化是由机械损伤和/或代谢紊乱所致，而非炎症过程引起，这一观点与传统的理论是相冲突的。然而，必须认识到鼓室硬化症是儿童分泌性中耳炎的常见后遗症。在发病的患儿中，其临床表现是以伴有渗出的中耳腔持续性负压为特征的，没有感染的明显体征。儿童分泌性中耳炎的临床过程支持现有的实验结论。

（二）慢性中耳炎中耳黏膜病理改变

鼓膜内层黏膜为中耳腔黏膜的延续，慢性中耳炎导致中耳腔黏膜发生病理改变，也会引起鼓膜内层黏膜发生病理性变化。中耳黏膜的上皮起源于内胚叶，是呼吸道黏膜衍化而来的改良型呼吸黏膜，具有纤毛与分泌因素，具有真性呼吸道黏膜的特征，有完好的呼吸道黏液纤毛传送系统的运送功能。万光青等（2000）应用扫描电镜观察 18 例不同胎龄胎儿的中耳黏膜上皮，发现胎儿中耳黏膜上皮由纤毛细胞、无分泌颗粒无纤毛细胞、有分泌颗粒无纤毛细胞和扁平细胞组成，前 3 种成分主要分布于咽鼓管，扁平细胞主要分布于鼓室，随着胎龄的增加，其比例有所变化。认为胎儿期咽鼓管黏膜的纤毛系统在出生时已基本形成，而鼓室内的纤毛系统则是在出生后逐渐形成的。所以，早产儿和新生儿容易出现中耳病变。Shimada 等（1972）描述了成人中耳黏膜纤毛上皮分布的密疏顺序为：咽鼓管、下鼓室、上鼓室前隐窝、鼓岬、鼓窦和乳突；并且指出纤毛细胞自中耳腔向咽鼓管活动有 3 种途径，即：①自下鼓室至咽鼓管途径；②自上鼓室到咽鼓管途径；③直接从鼓岬至咽鼓管途径。这种途径是由纤毛细胞形成的岛状或指样突起完成的。方耀云等（1987）也认为，纤毛数量由咽鼓管、鼓室、鼓窦到乳突腔依次减少，而无纤毛细胞的数目依次增多，无纤毛细胞表面的微绒毛依次减少、变短。

慢性中耳炎的发病机制仍未完全阐明，目前认为多数慢性中耳炎是持续的中耳渗液造成的。而中耳渗液的形成与咽鼓管、中耳腔黏膜纤毛细胞减少，上皮细胞形态发生变化，肥大细胞数量增多，以及纤毛的活性减弱或丧失，黏液纤毛传送系统功能降低有关。长期渗液导致一系列中耳组织学及生化的改变，最终形成慢性中耳炎。慢性中耳炎患者中耳黏膜的肥大细胞数量显著增加。Watanabe 等（1991）通过研究成年和幼年豚鼠中耳和咽鼓管黏膜中肥大细胞的分布特征发现，中耳腔的肥大细胞主要位于纤毛和分泌上皮覆盖的地方，而且绝大多数位于黏膜上皮下层，并且在整个中耳和咽鼓管中。肥大细胞的分布与纤毛和分泌上皮的分布是一致的，即咽鼓管中的肥大细胞密度比中耳高。肥大细胞通过释放炎症介质而造成血管舒张、黏膜水肿和中性白细胞趋化。然而，肥大细胞在中耳黏膜病理改变中的确切作用还不清楚。慢性化脓性中耳炎的病理改变主要表现为上皮的基质增厚呈纤维化，血管扩张，炎性细胞浸润，黏膜上皮转化为柱状上皮，分泌黏液的腺体结构形成等。骨疡型中耳炎病理改变常出现黏膜上皮破坏，病变深达骨质，听骨受破坏，形成慢性骨疡。胆脂瘤型中耳炎病理特点是中耳腔内存在着表层角化的复层鳞状上皮，上皮具有持续脱屑的特性。

所谓上皮化生是指正常的黏膜上皮被角化性鳞状上皮所取代。Wendt（1873）首先提出

中耳的扁平和立方上皮能化生为角化性鳞状上皮这一学说，以后得到了 Sade（1971，1979）的支持；并指出上皮细胞是多功能的，感染和炎症是刺激黏膜发生上皮化生的主要原因，外耳道或鼓膜表层的鳞状上皮也可经鼓膜穿孔移行到鼓室修复裸露的鼓室创面。如化生的角化性鳞状上皮伸入鼓窦或鼓室，脱落的角化物质发生堆积，继而发生后天继发性胆脂瘤。虽然很多研究证实中耳黏膜可看到岛状角化鳞状上皮，但尚无组织学证明其能发展成三维胆脂瘤。

参考文献

1. 黄选兆，汪吉宝主编. 实用耳鼻咽喉科学. 北京：人民卫生出版社，1998

2. 姜泗长主编. 耳解剖学与颞骨组织病理学. 北京：人民军医出版社，1999

3. Sano S，Kamjde Y，Schachern PA，Paparella M. Micropathologic changes of pars tensa in children with otitis media with effusion. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1994，120：815-819

4. Hermansson A，Prellner K，Hellstrom S. Persistent structural changes in the middle ear mucosa of the rat，after an experimentally induced episode of pneumococcal otitis media. Acta Otolaryngol. 1990，109：421-430

第 6 章

鼓室的肌肉

郑溶华

第一节　鼓室肌的解剖

一、鼓膜张肌

位于鼓室前壁的鼓膜张肌管中，起自咽鼓管软骨部及蝶骨大翼，也有部分肌纤维起于此肌的骨管壁。肌肉出骨管后，鼓膜张肌肌腱绕经匙突呈直角向外，附于锤骨柄与锤骨颈部交界处的内侧面。支配鼓膜张肌的神经为三叉神经下颌支的鼓膜张肌神经。鼓膜张肌由第一鳃弓衍生（图 6-1）。

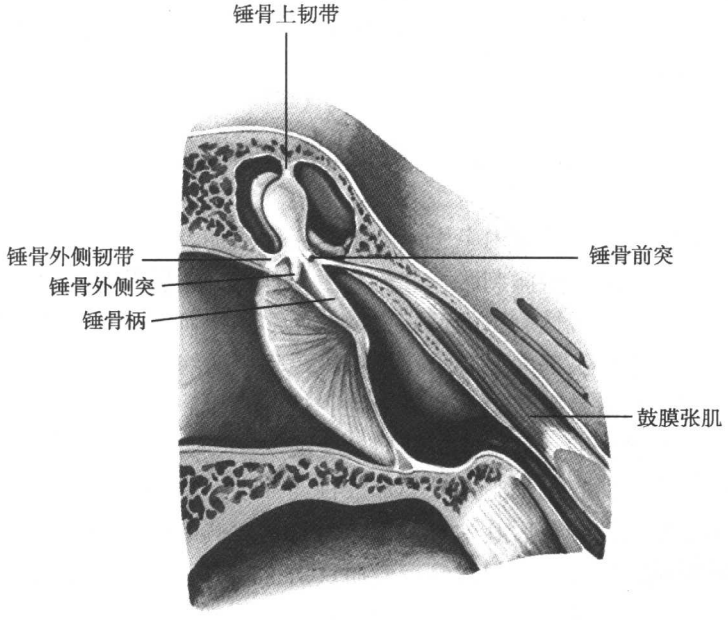


图 6-1　鼓膜张肌正常解剖

二、镫骨肌

是人体最小的一块肌肉。起自鼓室后壁的锥隆起中，其肌腱由锥隆起的顶端穿出，然后弯向前下方，止于镫骨颈后侧的镫骨肌突上。支配镫骨肌的神经为面神经的分支，即镫骨肌支（图 6-2）。

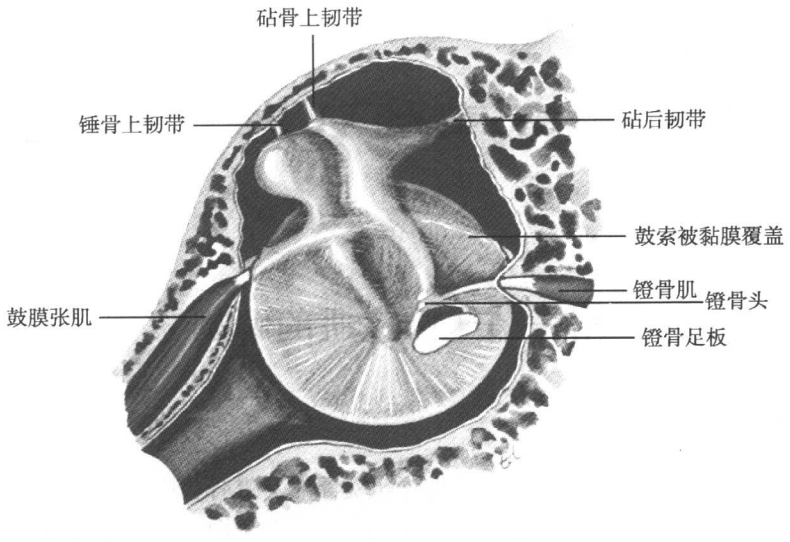


图 6-2　镫骨肌正常解剖

镫骨肌虽小，其起源却较复杂。镫骨肌本身起源于第二鳃弓的一组胚细胞，镫骨肌腱源于第二鳃弓的间充质结构，锥隆起则起源于第二鳃弓的前软骨细胞，这三种不同的组织聚合而成单一的全身最小的一条肌肉。

第二节　鼓室肌的功能

鼓膜张肌收缩时，将锤骨柄向内牵引，鼓膜紧张度增加，避免振破鼓膜或伤及内耳。强声刺激或非声刺激如电刺激、触碰刺激、气流刺激外耳道、角膜及鼻黏膜刺激等均可引起鼓膜张肌收缩。但鼓膜张肌对机械刺激的反应更敏锐，对强声刺激的反应不如镫骨肌敏感。

镫骨肌收缩时，将镫骨头部向后牵引，使镫骨足板以后缘为支点，前缘向外侧翘起，减少对内耳的压力。强声刺激是引起镫骨肌反射性收缩的直接原因。而且一侧耳所接受的强声刺激可引起双耳的镫骨肌收缩，这就是镫骨肌的交叉与不交叉声反射。其交叉声反射的反射弧是：声刺激达耳蜗后，引起毛细胞兴奋，形成神经冲动经听神经传至耳蜗核，再经斜方体交叉行至对侧的内上橄榄核，然后其中有一部分冲动达对侧的面神经核，再经面神经及其镫骨肌支将冲动传至对侧镫骨肌，引起对侧镫骨肌反射性收缩，是为镫骨肌的交叉声反射。当神经冲动至耳蜗核后，有一部分不交叉而至同侧的内上橄榄核，然后再到同侧的面神经核，经面神经的镫骨肌支，到同侧的镫骨肌，引起同侧镫骨肌收缩，是为镫骨肌的不交叉声反射。

【镫骨肌反射的临床意义】

前已述及鼓膜张肌对声刺激的反应不如镫骨肌的反应敏感。镫骨肌收缩时可避免强声对内耳的直接刺激，具有声衰减作用，从而保护了内耳。但是，由于声反射的潜伏期较长，对具有冲击力的突发性巨大响声作用于耳部时，镫骨肌反射没有肯定的保护作用。已经明确的是镫骨

肌收缩对持续性低频强声有保护作用。另外，在声导抗测试中，利用交叉与不交叉镫骨肌反射检查，可以了解中耳功能、面神经功能，鉴别传导性聋与感音神经性聋，做感音神经性聋的病变定位诊断，做客观的重振检查，预估听敏度，对重症肌无力的诊治进行观察等。

1. 可作为鼓室功能正常的指标　如以一耳为指示耳（探头置入耳），该耳的对侧（交叉）和同侧（不交叉）声反射能引出，说明该耳的鼓膜和听骨链功能正常，该耳有正常听力。同时也说明刺激耳（给声耳）的中枢反射弧正常。

2. 鉴别传导性聋与感音神经性聋　对鼓膜完整的听力减退者，如欲鉴别是传导性聋或是感音神经性聋，将两耳交叉与不交叉声反射存在与否做综合分析，就可做出诊断。尤其应看该耳作为指示耳时，对侧声刺激和同侧声刺激均引不出传出反射时，说明该耳为传导性聋，中耳有传导性病变。如果患耳气骨导间距达5dB，镫骨肌反射就可能有50%引不出。如气骨导间距超过30dB则镫骨肌反射多消失。而感音性聋耳因中耳正常，如以其作为指示耳，对侧声刺激肯定能引出患侧传出的镫骨肌反射。如果耳聋程度不重，不交叉声刺激也能引出同侧声反射。

3. 感音神经性聋及其病变定位　感音神经性聋的病变可以发生在耳蜗、蜗后、听神经、脑干、听中枢等部位。利用双耳交叉与不交叉声反射是否能引出，可以有不同的排列组合，从而可以推断病变部位。比如：设右耳为患耳，左耳为正常时，如病变在右耳耳蜗，耳聋程度小于80dB者，因有重振影响，声反射阈降低，使双耳的交叉与不交叉声反射均能引出。如耳聋程度大于80dB时，则右耳的交叉与不交叉声反射不能引出，而左耳的交叉与不交叉声反射可以引出。如病变在右耳蜗后，听阈尚正常的就可有30%声反射不能引出。如听力损失达30dB时，70%者交叉与不交叉声反射均不能引出。如病变在脑干中线，则双耳的交叉声反射不能引出，而双耳的不交叉声反射均存在。如双耳为严重的感音神经性聋时，则双侧交叉与不交叉反射均不能引出。听神经瘤和桥小脑角肿瘤者，在声反射衰减试验时很快出现声反射疲劳，即衰减试验阳性。另外这类病人的声反射潜伏期可以明显延长。

4. 响度重振的客观测试　正常声反射阈约为纯音听阈上70～95dB。如某频率声反射阈与纯音听阈之差小于60dB，是为该频率重振（+），也叫Metz试验（+）。这是耳蜗病变的指征，因耳蜗病变时，有响度异常增长现象，对引起声反射的强声刺激必然非常敏感，则声反射阈的感觉级降低，因此两者的阈差就小了。如声刺激耳有感音神经性听力减退（不超过80dB），却能引出交叉和不交叉声反射时，可以说明该耳有蜗性病变。

5. 听阈估计　正常耳白噪声反射阈比纯音反射阈约低20～25dB，两者的差距随听力损失的加重而逐渐缩小。利用这一现象，有人提出听阈预估公式，即听阈 = 言语频率声反射阈 −2.5（言语频率声反射阈 − 白噪声反射阈）。预估听阈的准确率约在60%左右，对不能合作的患者、可疑非器质性聋者及小儿等的听阈估计有一定意义。

6. 面瘫定位和预后估计　以右侧面瘫为例，如病变部位在镫骨肌支分出处以上（近端），则右耳声反射有传出障碍，其不交叉声反射和左耳的交叉声反射消失。因左耳正常，故右耳的交叉与左耳的不交叉声反射仍然存在。如病变部位在镫骨肌支分出处以下（远端），即常见的垂直段损伤时，右耳声反射无传出障碍，则双耳的交叉与不交叉声反射均可引出。在面瘫的治疗和观察过程中也可利用声反射的出现与否来判断疗效和恢复情况。另外，声反射再出现或反射阈降低可在面肌恢复之前就已出现。

7. 对重症肌无力症诊疗的作用　镫骨肌是全身最小的肌肉，在重症肌无力症时，它也受影响而无力收缩，使双耳的交叉与不交叉声反射消失。在治疗过程中可利用声反射的出现与否来评定疗效和协助用药。

第三节　鼓室肌的病变

（一）中耳肌畸形

中耳肌畸形可表现为异位肌、分叉的鼓膜张肌、镫骨肌缺失、双重镫骨肌和额外肌等，常伴随其他中耳结构的异常。镫骨肌、肌腱和锥隆起缺如是最常见的中耳畸形，在人耳中的发生率约为1%（张天宇，1998）。

（二）镫骨肌腱骨化

有报道因镫骨肌腱骨化致镫骨关节僵硬引起的传导性聋的病例，可因先天性病变所致。利用纯音测听、鼓室导抗图及声反射检查、冠状位CT扫描来诊断。已发现有家族内相似病例，提示此病为染色体显性异常遗传病。通过骨化的镫骨肌腱单纯手术分离，可使病人术后获得正常听力（张天宇，1998）。

（三）鼓室硬化中鼓室肌的变化

鼓室硬化是指中耳在长期的慢性炎症愈合后所遗留的黏膜硬化性退行性病变，是引起传导性聋的常见原因之一。其主要的病理变化发生在中耳黏膜固有层和鼓膜的纤维层，有成纤维细胞增生、胶原结缔组织透明样变，并有钙化和骨化形成硬化灶。鼓室硬化灶不仅累及中耳黏膜、鼓膜，还可使听骨韧带硬化及镫骨肌腱骨化，使传音结构固定，引起轻重不同的传导性聋。通过鼓室探查手术清除硬化灶，再做不同类型的听力重建术，可望改善听力。如硬化病灶广泛，无法以手术方式去除并提高听力的，可以佩戴助听器。

（四）耳内肌异常收缩

鼓膜张肌、镫骨肌强烈收缩时可引起间断性的响声，产生自觉性或他觉性耳鸣。有时检查者用听诊器或直接用耳朵，可在患者的外耳道口处听到“咔哒”声。这种肌源性耳鸣比较少见，也可由咽部及腭部的肌肉阵挛引起。中耳肌阵挛所引起的耳鸣可出现于眨眼、声刺激、耳廓皮肤受刺激时，有时为自发性。也可为自主性，有时咬紧牙关、错合上下颌时可以发生，患者常在此刻让检查者听，如能听到即为他觉性耳鸣。有报道（梁勇，1994）用声导抗测试来了解肌源性耳鸣，认为镫骨肌阵挛多发生在面神经异常兴奋时，如面瘫恢复期、半面痉挛等，并与面神经其他分支有联动关系，常为面肌痉挛的一部分。其鼓室导抗图虽无锯齿波，在表情肌运动时做声反射检查，虽无声刺激，也可诱发出持续性、不易疲劳的镫骨肌收缩的锯齿波。鼓膜张肌收缩的声导抗测试表现为在无刺激声时触擦面部皮肤可出现短暂的声顺变化波形，其收缩为非持续性。腭肌阵挛者的鼓室导抗图呈锯齿波，做无声刺激的声反射检查也有明显的锯齿波表现。

参考文献

1. 张天宇. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1998，22（3）：184
2. 梁勇. 听力学及言语疾病杂志 . 1994，2（4）：203-205

第 7 章

听骨链

郑溶华

第一节　听骨链的解剖

听骨链是人体中最小的一组小骨，共有三块，名为锤骨、砧骨和镫骨。三者相互连接成链，形成人体中最小的一组关节链。听骨链位于鼓膜和卵圆窗之间，可与鼓膜一起振动，并将声波传入内耳（图 7-1）。

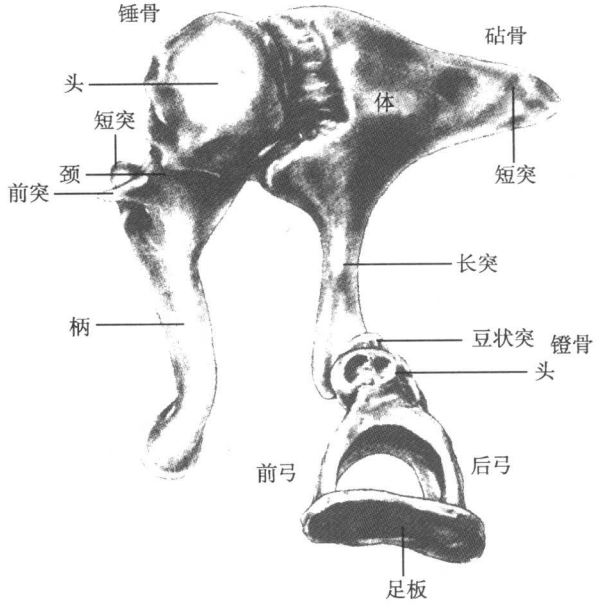


图 7-1　听骨的正常解剖

一、锤骨

是三块听骨中最大者，其外形如锤状，位于鼓室中部和最外侧，长约 8 ~ 9mm。上端膨大部分为锤骨头，位于上鼓室的前部，其直径约 2 ~ 3mm。头的下方稍细处为锤骨颈。颈以下稍向内侧延伸的棒状部分为锤骨柄。锤骨头的后内侧有关节面，与砧骨体前面的鞍状关节面相连，形成锤砧关节。锤骨柄附于鼓膜黏膜层与纤维层之间，其游离端呈圆锥形，稍向外弯曲，该处投影在鼓膜表面即为鼓膜的脐部。锤骨柄上部有一向外的突起，为锤骨短突（外侧突）。锤骨颈的前部，有一向前下方伸出的细长突起，是为锤骨长突（前突）。鼓膜张

肌腱附于锤骨柄与颈交界处的内侧面。锤骨前突由锤前韧带连于岩骨裂。锤骨头顶部有锤上韧带与鼓室盖相连，锤骨颈由锤外侧韧带连于鼓切迹边缘。有作者认为锤骨长突犹如其他的听骨韧带一样，是一个支座，可减少过度的中后方滑动和锤骨的上下运动。它位于复杂的锤砧轴内，在低频引起的共振中，起减振器作用（杨卫平，1985）。也有作者以显微镜观察锤骨短突附着于鼓膜处，发现有软骨细胞团，卷曲成软骨膜样组织，插入鼓膜纤维层内，而在短突尖端有密集的骨细胞层。作者认为，在锤骨短突的鼓膜附着部，软骨与骨这种特异连接，对鼓膜运动的传递作用有主要意义（秦学玲，1985）。

二、砧骨

形如双尖牙，可分为砧骨体、长脚（长突）和短脚（短突）。砧骨体位于上鼓室的后部鼓窦入口处，由砧骨上韧带连于鼓室盖。其前面的鞍状关节面与锤骨头相连形成锤砧关节。砧骨短脚短而粗，长约5～6mm，呈锥形向后伸展，其末端藉砧后韧带连附于鼓窦入口底部的砧骨窝内。砧骨长脚长约7mm，位于锤骨柄之后，其末端略变细稍向内弯，然后向内侧稍膨大，称为豆状突并与镫骨头相连形成砧镫关节。长短突之间为一钝角，约100°。近年有人认为豆状突是独立的第四听小骨，因对无耳部炎症的颞骨标本进行研究发现在砧骨长脚与豆状突之间有软骨样组织，说明豆状突是独立的人体最小的骨而不是砧骨长脚的一部分。豆状突骨呈圆形，稍扁平，直径0.5～0.8mm，用扭力天平称重为0.12～0.20mg（林尚泽）。

三、镫骨

是三块听骨中最小的一块，形如马镫故名。分为头、颈、前脚、后脚和足板（底），高约3～4mm。头部与砧骨长脚的豆状突相连成砧镫关节，颈部很短，其后侧有镫骨肌突，有时有变异，是镫骨肌腱附着处。前脚细而较直，后脚粗而弯曲，两脚内面各有一深沟。两脚与镫骨足板之间的空间称为闭孔，其形状因人而异。镫骨足板呈椭圆形，约3mm×1.4mm，（也有称3.75mm×1.75mm）其边缘稍厚，中央较薄，藉镫骨环韧带连于卵圆窗。足板后部到椭圆囊的距离约1.9mm，足板中央到球囊约1.5mm。

四、听骨的韧带

听骨藉诸韧带固定在鼓室内（图7-2）。固定锤骨的有：①锤骨上韧带：起自锤骨头，止于鼓室盖。②锤骨前韧带：起自锤骨长突，经鼓室前壁穿岩鼓裂止于蝶骨角棘。③锤骨外侧韧带：起自锤骨颈，止于鼓切迹边缘。固定砧骨的韧带有：①砧骨上韧带：起自砧骨体上部，止于鼓室盖。②砧骨后韧带：起自砧骨短脚，止于砧骨窝。固定镫骨的韧带只有环绕镫骨底板边缘并连接于前庭窗缘的镫骨底环韧带。

五、听骨的血液供应

听骨链的血液供应来自鼓室腔的黏膜下血管，动脉供血来自颈外动脉系统。供应中耳的动脉主要有两支，一是上颌动脉的鼓前动脉支，另一是耳后动脉的茎乳动脉支。血管经过包围听骨的黏膜皱襞向锤骨和砧骨供血。另有些血管沿镫骨肌腱，先到镫骨，然后向外到锤骨

和砧骨，还有些血管直接从面神经管到镫骨。在听骨链的血液供应中，以砧骨长脚的供血最少。

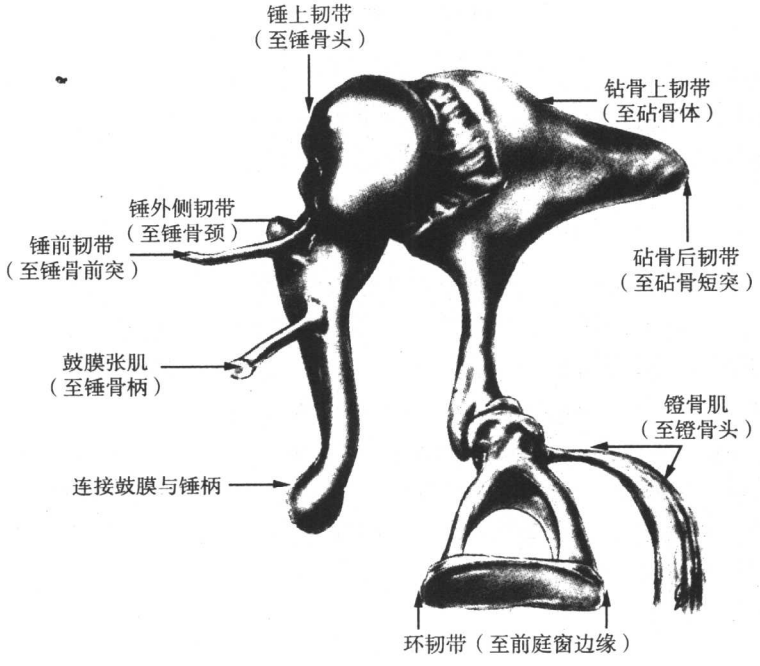


图 7-2　听骨的韧带和肌肉

锤骨　鼓前动脉进入鼓室后分成上、下两支，上支再分成两支，一支沿锤上韧带从鼓室顶到锤骨头，入头部营养孔。另支沿锤骨前突入锤骨颈外侧的营养孔。下支进入锤骨柄的营养孔。上述分支在听骨内形成血管网。

砧骨　一般由鼓前动脉的三个分支供血。一支在砧骨体上部近锤砧关节处进入骨内。第二支随黏膜皱襞达短突基部后进入砧骨。第三支随黏膜皱襞达砧骨外侧面后进入长突基部的营养孔，供血于长突和体部。

镫骨　仅头部有穿入骨内的营养动脉，其他部位由黏膜皱襞的血管供血。供应镫骨的主要动脉来自茎乳动脉及其与岩浅动脉的连接支。

第二节　听骨链在声波传导中的作用

（一）杠杆作用

听骨链由锤骨、砧骨及镫骨相连而成，并藉一些韧带连于鼓室腔壁，其外侧由锤骨柄夹于鼓膜黏膜层与纤维层之间，内由镫骨足板与卵圆窗相嵌，听骨链在鼓室腔中保持一定的空间位置。三听骨的连接形式特殊，犹如一弯形的杠杆，其长臂为锤骨柄，短臂为砧骨长突，其支点在通过锤骨颈部前韧带与砧骨短突的连线上。此杠杆系统的特点是其支点位于听骨链的重心上，这样的杠杆装置在能量传递中，阻尼最小，效率最高。

（二）听骨的运动方式

当声波传入时，鼓膜的振动传到锤骨柄的尖端，在鼓膜振向内侧的瞬间，锤骨柄也向内移，但锤骨头和砧骨上部因位于支点的上方则向外转，而砧骨长突与镫骨位于支点下方，则其与锤骨柄同方向向内移动。在此过程中，镫骨的运动方式比较复杂。在中等声强刺激时，镫骨足板沿其后脚的垂直轴而振动，则足板的前部振幅大于后部，并推动卵圆窗，使前庭阶中的外淋巴来回振动。但在强声刺激时，镫骨足板沿其前后轴转动，使外淋巴液只在卵圆窗附近、足板的上下缘之间振动，避免基底膜过度位移所致的内耳损伤。当然强声刺激时，镫骨肌反射性收缩，将镫骨头部向后牵引，使镫骨足板以后缘为支点，前缘向外侧翘起，减少了强声对内耳的冲击。

（三）增压效应

在传音过程中，听骨链的杠杆作用将使声压有所增加，根据力学原理，支点两端力与臂的乘积应该相等，而锤骨柄与砧骨长突的长度比为 9mm ∶ 7mm = 1.31 ∶ 1，即由鼓膜、长臂锤骨柄传入的声压，经听骨链杠杆的支点，达短臂砧骨长脚后，其声压需增加 1.31 倍。加上鼓膜与镫骨足板的面积比所增的声压大 17 倍，整个中耳的增压效应为 17 × 1.31 = 22 倍，约相当于 27 分贝，这样，声波从空气传入内耳淋巴液时因阻抗而造成约 30 分贝的听力损失，基本得到了补偿（详见中耳与传音）。其中，听骨链的作用是必不可缺的。

第三节 听骨的病变

一、听骨链先天性畸形

在胚胎第 4 ~ 12 周听骨及其附属结构发育形成期，因听骨胚基的发育障碍引起。听骨畸形可伴有正常外耳及鼓膜。据报道（李兆基等，2002）以镫骨畸形最多见（48.2%），砧骨畸形次之（15.9%），卵圆窗和镫骨肌腱畸形并列第三（10.3%）。畸形的表现各式各样：镫骨全缺失或部分缺失；镫骨、镫骨肌及锥隆起缺失；镫骨足板固定；镫骨发育不良；砧镫二骨均缺失；砧骨长突缺失；砧镫关节融合；砧镫关节分离；听骨增生等。先天性听骨链畸形的临床表现是：①生后即有耳聋表现，非进行性。②无中耳炎及耳外伤史，亦无家族史。③听力测试呈典型的传导性聋，曲线平坦。Gelle 试验可以阴性。④CT 检查示听骨或骨迷路畸形。

由于鼓膜完整，又是传导性聋，在诊断中常应与耳外伤引起的听骨链中断、中耳炎引起的听骨固定或中断、耳硬化症等做鉴别。声导抗检查中鼓室导抗图可区别是高阻抗型的听骨链固定或低阻抗型的听骨链中断。CT 检查也可进一步证实。

二、耳外伤时的听骨病变

（一）耳外伤的常见原因

1. *头颅外伤* 可直接损伤或震荡损伤中耳，使鼓膜、听骨链、鼓室骨壁等部位受损。

2. *颞骨骨折* 其中约 70% ~ 80% 为纵行骨折，横行骨折相对少见，约占 20%。纵行骨折多造成中耳传音结构的严重损伤，如外耳道、鼓膜、听骨链及其韧带或肌腱的损伤。其中

以砧骨及其韧带的损伤最为常见。

3. 医源性损伤　见于中耳手术时引起的听骨链中断或听骨脱位。常见的有鼓室探查术探查或处理鼓窦入口病变时伤及砧镫关节引起砧骨脱位。镫骨手术时引起砧镫关节分离或镫骨脚弓骨折也非罕见。在中耳炎鼓膜大穿孔致砧镫关节暴露的病例，行鼓室成形术时也可引起砧镫关节脱位，或因局部干扰过多，术后砧骨长脚豆状突萎缩。另外，技术不熟练的医生用耵聍钩勾取耵聍时，也可掏破鼓膜误伤听骨链。

4. 爆炸性外伤　爆炸时掀起的巨大气浪振动可冲击头颅，引起中耳损伤，致听骨链中断，如砧骨脱位、锤骨柄骨折、镫骨上部结构或足板骨折等。笔者曾遇见过消防队员救火时突发爆炸物二次引燃，大爆炸的气体冲击波造成队员中耳严重损伤。

5. 闪电外伤　闪电的破坏力可引起外耳道烧伤、鼓膜破裂、听骨链损伤、感音神经性聋、前庭功能紊乱、面瘫等，其机制尚不清楚（Canalis，2000）。

6. 人为外伤　常因用器械自行掏耳不知深浅或被他人不慎碰伤引起。

（二）听骨链外伤的特点

外伤性听骨链病变中以砧骨病变最多见，常见的是砧镫关节脱位伴或不伴砧骨长脚骨折。其原因如下：

1. 各听骨的解剖特点不一　锤骨因头及颈部有三条韧带固定，其柄颈交界处内侧还有鼓膜张肌附着，因此它很稳定，是听骨链中最不易受伤的听骨。砧骨则不然，其位于鼓窦入口，无稳固的附着点，连接砧骨的两条韧带又不够坚强，主要靠锤砧关节来固定，这种关节为双鞍滑膜关节，类似嵌齿机构，只允许极轻微的活动，否则即导致脱位（冯绮霞，2002）。因此，在外伤性听骨链病变中，砧骨最易受累，发病率最高。镫骨由环形韧带牢固地连于卵圆窗，其后还有镫骨肌连于颈部，因此稳定性也很好。

2. 惯性作用　当头部撞向物体或被他物所撞，按惯性原理，颅内所有可移动的结构，均可发生加速或减速运动，不稳定的砧镫关节，可在运动的瞬间发生脱位。

3. 听骨链转轴应力的改变　听骨链有三个转轴，第一转轴位于砧骨短突和锤骨前韧带的连线上；第二转轴（在一般声强作用时）位于近镫骨足板后缘垂直的直线上；第三转轴（强音作用时）位于镫骨足板的纵向直线上。砧镫关节正好处于这三个转轴之间，在声音的传导中起重要作用。外伤时转轴应力的突然改变，使砧镫关节首当其冲受到影响，如冲击力过大，极易引起关节脱位（冯绮霞，2002）。

（三）听骨链外伤的诊断

明确的外伤史、伤后有较重的听力减退、局部检查可见有外耳道或鼓膜损伤，但如鼓膜完整，要明确听骨链损伤必须行听力测试。纯音测听可表现有典型的传导性聋，一般气导损失不超过65dB，曲线平坦，骨导好。但若同时伴有内耳振荡或损伤则有感音性聋表现。声导抗检查可见超限型鼓室导抗图（Ad型）、声反射消失。

三、中耳炎时的听骨病变

1. 慢性中耳炎时，砧骨豆状突是听骨中最易受破坏的部位，这是由其解剖特点所决定，因该处悬空于鼓室而且局部缺少血液供应。曾有作者对未患过中耳炎的颞骨标本的砧骨长脚部位进行了组织学形态观察，发现约80%者有砧骨豆状突的吸收现象，还有的长脚有轻度

骨吸收，但并未见有炎症细胞浸润。由于砧骨长脚末端已有吸收性病变，再有炎症刺激时，则比其他听骨更容易出现缺损（王增勤，1985）。炎症感染还可造成血管栓塞、听骨的骨膜炎或骨炎而致破骨改变、脱钙和基质丧失，最终引起豆状突糜烂坏死，听骨链中断。

2. 慢性粘连性中耳炎时，听骨链可全部或部分被结缔组织或硬化组织粘连，常见锤骨头、砧骨体与上鼓室上壁粘连、锤砧骨粘连、镫骨被硬化组织包埋固定等。也可因粘连引起听骨营养性坏死，使豆状突、镫骨头或锤骨柄烂失。

3. 在中耳慢性炎症愈合后，可遗留下鼓室硬化症，此时，中耳黏膜有广泛的硬化性退行性病变，在中耳黏膜固有层、黏膜下层及鼓膜等处形成硬化斑块，是为鼓室硬化灶。它可使听骨韧带及镫骨肌腱骨化，使卵圆窗环韧带硬化，病灶还可包绕砧骨豆状突及镫骨，使听骨链固定。也可影响听骨链的血运，致听骨营养障碍而坏死，引起听骨链中断。无论是固定或中断均引起声波传入障碍，导致轻重不等的传导性聋。

4. 耳硬化症的听骨病变：耳硬化症是一种发生于骨迷路的病变，其原因不明。在骨迷路的内生软骨层出现了富于血管的海绵化病灶，使正常骨质分解吸收，而被海绵状新骨取代，之后新骨又骨化变硬而形成硬化灶。如病变侵及环韧带，则可使镫骨活动受限，严重者镫骨足板完全被封闭固定，环韧带标志消失，病灶并累及镫骨足弓，引起典型的传导性聋。

第四节 听骨链病变的诊断

（一）听力学诊断

1. 纯音测听 听骨链病变主要引起传导性聋，纯音测听时气导听力减退而骨导听力良好，二者间有明显的气骨导差距，一般低中频听阈较高频听阈要高，但气导听力损失最多在60dB左右。在有些中耳炎的病例，虽然听骨链有破坏，但有胆脂瘤搭桥或听骨链中断处有纤维索条形成，听力损失表现得并不严重。

2. 声导抗测听 传导性听力损害而鼓膜完整的病例，应行声导抗测试以明确听骨链病变的情况。如鼓室导抗图为As型，可能为听骨链僵硬或固定。而若为Ad型，则多为听骨链中断所致。

3. 音叉Gelle's试验 先将鼓气耳镜置于外耳道内并密闭之，再将振动音叉的叉柄置于乳突稍上方的鼓窦区，然后用手捏橡皮球一紧一松向耳道内加压和减压。用此方法可检查镫骨足板是否活动，如受试者感到随耳道压力的变化，其音叉骨导听力的强弱也随之变化，说明该耳镫骨足板活动，反应为阳性（+），即正常反应。如在耳道压力变化的同时，音叉听力无强弱变化，反应为阴性（-），说明镫骨足板或听骨链固定。

（二）影像学诊断

利用螺旋CT三维重建可以显示听小骨，据报道其对锤骨、砧骨显示满意。但镫骨的立体显示不理想，这与镫骨的解剖特殊有关。

（三）经咽鼓管中耳内镜术

利用超细微的纤维内镜（镜体外径0.5～1.2mm不等），可对鼓室内的结构作详细观察。其进入鼓室的途径有二：一是在硬性鼻内镜监视下，将此纤维内镜经咽鼓管咽口插入鼓

室；二是经鼓膜穿孔直接进入鼓室。正常情况下可以见到听骨链的各组成部分，如挤压耳屏，还可看到听骨链的运动情况，对评估听骨链的完整性有意义。在病变耳的观察中，对引起听骨链固定、中断或畸形的细微变化，其阳性所见甚至优于高分辨率 CT。在临床诊断中可部分取代鼓室探查术。当然，检查的成功率受到咽鼓管是否狭窄、鼓室黏膜是否肥厚及患者能否忍受等因素影响（江红群，2002）。

（四）鼓室探查术

对传导性听力减退，又无法明确听骨链病变的实质或希望改善听力者，进行鼓室探查术是最好的选择，既可探明病变又可同时完成听骨链重建。

第五节　听骨链重建

（一）目的

在听骨链病变时，为恢复听力，必须重建声压传输机制，将振动的鼓膜与耳蜗淋巴液相连，可通过雕刻或重置病人自己的听骨链或用膺复物部分或全部代替听骨链，在一期或二期手术时完成。

（二）重建物质的选择

重建材料要相对坚硬，能保持张力，能被中耳耐受不会被排出，能与鼓膜连接但不会附着于周围骨质和卵圆窗。重建物质分为自体移植物、同种移植物和异质膺复物。

1. 自体移植物多为自体骨或残存听骨，常因体积小或带有病灶，临床使用有其局限性。

2. 同种异体移植物有听骨、牙和软骨等，其生物相容性及声音传导好，在一定条件下可获上佳效果，但术前需制备及保存，如需雕刻要费较多的手术时间，还有传染疾病的可能性。

3. 异质膺复物是指人工合成的听骨膺复物：

（1）塑料制品膺复物：早期的膺复物包括聚乙烯和 Teflon 管或钢丝，均易于脱出，可导致感染，并腐蚀与其连接的听骨。为克服上述弊端，近年来，一种叫 plaslipore（聚四氟乙烯碳氟化合物聚合体）的材料被采用，这是一种高密度多孔状聚乙烯，它是生物相容材料，具有硬度并能被雕刻成不同形状，而且能被中耳耐受，通过组织长入材料的海绵样孔中而固定于中耳。在重建时，如在膺复物与鼓膜间放置一软骨片，可减少膺复物的排出率。

（2）生物陶瓷膺复物：这是一种新型的移植材料，它与骨组织的理化性质相似，目前有三类生物陶瓷：生物惰性陶瓷——如氧化铝陶瓷；生物降解陶瓷——如羟基磷酸钙陶瓷；生物活性陶瓷——如羟基磷灰石陶瓷。上述三种生物陶瓷均有良好的生物相容性及一定的临床应用效果，尤其是羟基磷灰石陶瓷，由于其质地坚硬，能很好地传递振动能量，其生物相容性好，可与骨组织直接连接，与鼓膜直接接触的排出率低，是目前耳科临床应用最好的植入材料。

（3）金属钛质膺复物：有报道用自制的钛质听骨行听骨链重建，认为是较理想的人工听骨材料。因为钛的生物相容性好，组织亲和力强，无毒性，耐腐蚀，理化性质稳定，比重小，强度大，无磁性，可加工成各种所需的形态。

（三）术式

根据听骨的烂蚀及缺损情况，尤其根据镫骨是否能动及足板存在与否来决定术式。如镫骨上部结构完整并能活动者，用多孔聚乙烯或生物陶瓷材料的部分听骨链膺复物（partial ossicular replacement prosthesis，PORP）行重建术，远端呈切迹状与镫骨头吻合。如镫骨仅存足板但仍能活动者用全部听骨膺复物（total ossicular replacement prosthesis，TORP）行重建。膺复物直接置于足板上，可用自体脂肪或生理盐水浸泡过的海绵置于卵圆窗以固定之。

参考文献

1. 杨卫平. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1985，9（5）：303

2. 秦学玲. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1985，9（5）：303

3. 林尚泽. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1998，22（3）：174

4. 李兆基等. 听骨链畸形. 见：姜泗长等主编. 耳科学. 第二版. 上海：上海科学技术出版社，2002：424-427

5. Canalis RF，Abemayor E，Shuman J. Blunt and penetrating injuries to the ear and temporal bone. In：Canalis RF，Lambert PR. The ear. Comprehensive otology. Wolters Kluwer Company，2000，49：785-800

6. 冯绮霞等. 中耳创伤和后天性畸形. 见：姜泗长等主编. 耳科学. 第二版. 上海：上海科学技术出版社，2002：447-451

7. 王增勤. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1985，9（3）：166

8. 江红群. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 2002，26（3）：149-151

第8章

咽鼓管

刘芳芳

第一节　咽鼓管解剖与功能

一、咽鼓管（eustachian tube，ET）的解剖

（一）咽鼓管的形态

咽鼓管是沟通鼻咽腔和鼓室的管道，是中耳通气引流的唯一通道（图8-1，图8-2）。它的鼓室口位于鼓室前壁上部，然后向前下、内通入鼻咽部侧壁。咽口在下鼻甲后端的后下部，其开口的前上缘有隆起，称咽鼓管隆突（咽鼓管圆枕）。咽鼓管与水平面成40度角，与矢状面约成45度角。成人咽鼓管全长约35mm，外1/3为骨部（近鼓室段）经常是开放的，位于颞骨鼓部与岩部交界处，适在颈内动脉的外侧，上方仅有薄骨与鼓膜张肌相隔，下壁常有气化。内2/3为软骨部（近鼻段），可缩小或扩大，在静止状态时闭合成一裂隙，位于颅底颞骨岩部与蝶骨大翼之间的骨沟中，其内壁、上壁和外壁上方的部分系由三或四小块弹性软骨板所组成，每块软骨板之间存在滑动接缝，因此，软骨部咽口能随吞咽而移动。其下壁及外壁则由纤维结缔组织膜所组成。骨段与软骨段交界处最狭窄，称为峡，内径1～2mm。咽鼓管的鼻咽端开口在静止状态时是闭合的，在张口、吞咽、歌唱或哈欠等动作时开放，空气乘机进入鼓室，以保持鼓室内外的气压平衡，并有引流作用。成人咽鼓管的鼻咽端开口较鼓室口低15～25mm，婴儿和儿童的咽鼓管较成人短而平直，口径相对较大，当鼻及鼻咽部感染时较成人易患中耳炎。

咽鼓管鼓室口呈漏斗状，为骨部内径最宽处，约4.5mm。张继东等采用60度鼻咽内镜对正常成人咽鼓管咽口进行观察，发现在平静状态下，多数情况前壁和后壁并非完全贴附，可以看到咽鼓管管内。当咽口处于开放状态时，最大的可以看到管内约1mm处，双侧对称（96.6%），并将观察到的咽口形态分为四型：椭圆型（2.6%）、喇叭型（19.8%）、三角型（68.1%）、缝隙型（9.5%）。

（二）咽鼓管的组织结构

1. 咽鼓管内黏膜　人的咽鼓管内黏膜上皮层由纤毛细胞、无纤毛细胞、分泌细胞、基底细胞和基底膜构成。纤毛细胞在咽鼓管底部比顶部更丰富，杯状细胞及咽鼓管腺体分布在咽鼓管底部的比顶部更多，底部的黏膜皱襞也比顶部多。因而咽鼓管的通气功能以顶部为主，其清洁功能以底部为主。杨伟炎等观察豚鼠时发现，咽鼓管黏膜上皮层有三种分泌细胞：亮颗粒（黏液性）细胞（主要分布在咽鼓管咽口部）、暗颗粒（浆液性）细胞（主要

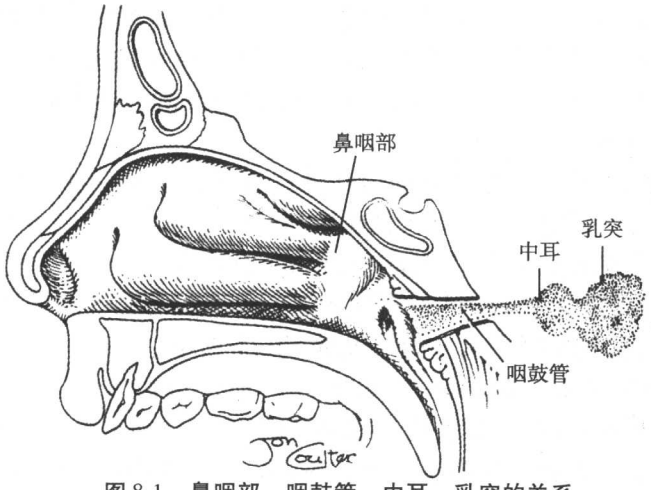


图 8-1　鼻咽部 – 咽鼓管 – 中耳 – 乳突的关系

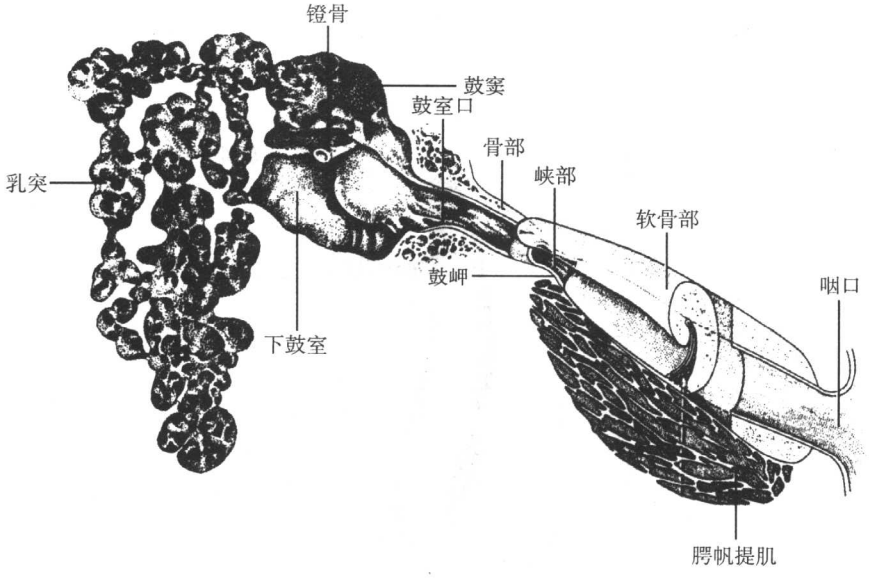


图 8-2　中耳、乳突与咽鼓管的关系

分布在咽鼓管鼓室口部和鼓室黏膜）、混合性颗粒（浆液黏液性）细胞（主要分布在咽鼓管峡部）。咽鼓管分泌细胞的这一分布特点可能与中耳炎的形成有一定的关系。用超细光导纤维内镜经鼓膜进入咽鼓管内，发现咽鼓管软骨段的中部存在一个瓣膜结构，正常情况下瓣膜部分呈动态变化，吞咽时充分打开，静止状态或发音时能有效关闭。因此，瓣膜功能正常是咽鼓管发挥通气、保护和引流作用的前提。黏膜的皱襞及瓣膜可以使咽鼓管具有防止鼻咽部分泌物逆行入中耳的保护作用。

2. 咽鼓管内表面活性物质（surfactant）　许多研究发现在咽鼓管和中耳腔存在与肺泡表面活性物质功能相似的物质。杨伟炎等在豚鼠的咽鼓管黏膜纤毛细胞、无纤毛细胞及各种分泌细胞内均发现含有表面活性样板层体，这可能是表面活性物质的前体，而且在邻近咽鼓管鼓室口的鼓室黏膜中亦有此样结构，从形态学的基础上证实了咽鼓管表面活性物质的存

在。咽鼓管内有一定的表面张力，必须有足够的压力克服其表面张力才能使咽鼓管开放，称此压力为咽鼓管开放压，或称之为临界开放压，可用 $F = \gamma/R$ 表示，F 表示开放压，R 为咽鼓管半径，γ 表示表面张力。可见，表面张力与开放压成正比，即表面张力越低，开放压就越低，有利于咽鼓管开放。

Fornadley 等发现中耳炎与咽鼓管表面活性物质的减少有关，中耳炎时咽鼓管的开放压增高。有人曾采用口服一种能增加表面活性物质的药物（Ambroxol）的办法，来减少中耳炎的发病。将猪的肺表面活性物质应用到健康大鼠的中耳腔内，能够使大鼠咽鼓管的开放压降低 15% ~22%。经咽鼓管滴注外源性表面活性物质或设法增加机体自身的表面活性物质，有助于控制中耳炎，这为预防和治疗中耳炎开辟了一条新路。

3. Ostmann 脂肪组织及黏膜相关的淋巴组织　Ostmann 脂肪组织（Ostmann's fatty tissue，OF）是 Ostmann1893 年首先描述的。在咽鼓管的组织学横切面上，OF 大部分位于咽鼓管的侧面，在咽鼓管的下部和腭帆张肌之间（图 8-3）。其作用是通过以下两条途径对中耳起保护作用：

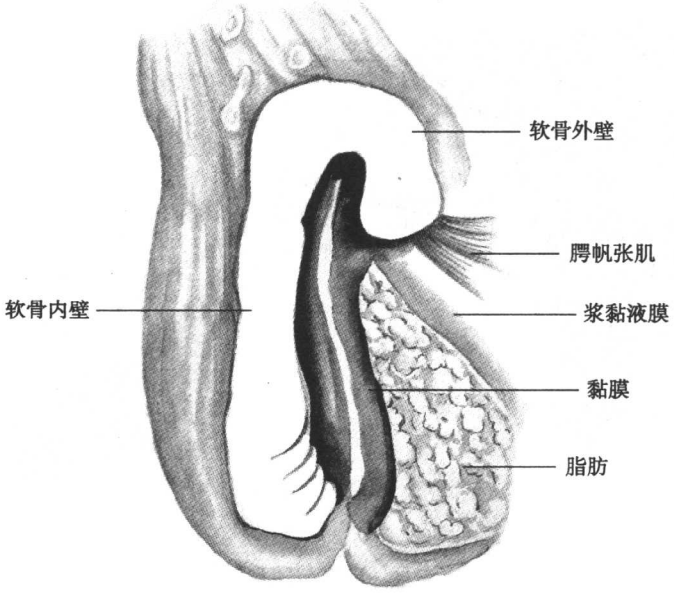


图 8-3　咽鼓管软骨段横断面

引自姜泗长主编：耳解剖学与颞骨组织病理学

（1）产生静态压力，防止咽鼓管下部开放，在腭帆张肌不收缩、通气停止的情况下，维护咽鼓管的清洁功能。

（2）产生静态压力，在腭帆张肌收缩时，防止咽鼓管下部管腔的过度开放。该组织随着年龄的增长，其宽度增加不明显而高度明显增大，到 19 岁达成人水平。宽度与高度的比值，儿童明显大于成人，说明儿童的 OF 相对较厚，可能是儿童易患 SOM 的因素之一。

咽鼓管黏膜下黏膜相关的淋巴组织（mucosa-associated lymphoid tissue，MALT）主要由淋巴细胞围绕生发中心组成，这种结构在咽鼓管的底部比顶部分布更多，咽部比鼓室部更多。我们知道，黏液由腺体和杯状细胞分泌，而腺体和杯状细胞主要位于咽鼓管的下部，下

部有丰富的免疫球蛋白和抗感染的酶类存在，因而咽鼓管的黏液也有助于保护中耳。

（三）咽鼓管周围的肌肉

咽鼓管周围的肌肉包括：腭帆张肌、腭帆提肌和咽鼓管咽肌三组。

1. 腭帆张肌（tensor veli palatini muscle，TVPM）（图 8-4，图 8-5） 尽管对人的 TVPM 的附着方式和附着部位还存在分歧，但一般认为当其收缩时可使咽鼓管扩张开放。正常情况下，人的 TVPM 附着于咽鼓管中间软骨侧板的顶部，并且几乎呈直角走行附于咽鼓管软骨侧板。当 TVPM 收缩时，侧板以铰链作用的方式向下外方移动并与软骨中间板分离，使咽鼓管主动开放。在组织学横切片上，咽鼓管侧板发育很好时，侧板覆盖管腔侧面顶部，以致管腔顶部的大部分由软骨覆盖，使管腔呈“C”状凹向软骨侧板。管腔的这个凹面可允许咽鼓管向外侧充分扩展，当 TVPM 收缩时使软骨侧板向下外方移动，这样可以使咽鼓管（尤其是顶部）更容易开放。而在咽鼓管底部，由于周围有腺体和 Ostmann 脂肪组织的存在，使底部咽鼓管开放受阻。

2. 腭帆提肌（levator veli palatini muscle，LVPM）（图 8-4） 有关人类 LVPM 在咽鼓管的附着部位或其在咽鼓管功能中的作用存在着分歧，有人认为 LVPM 通过提升软腭和抬高咽鼓管的下壁，有助于咽鼓管的扩张，也有人认为，LVPM 可能使管腔狭窄或起固定咽鼓管下壁中后部的作用。

3. 咽鼓管咽肌（salpingopharyngeus muscle，SPM） 在人类 SPM 是一范围多变的小肌肉，它起自于咽鼓管内侧软骨板的下部分，有一部分纤维附于咽侧壁。该肌在咽鼓管扩张中作用较小或无作用。

（四）咽鼓管的血管与神经

1. 动脉 主要来源于咽升动脉与腭升动脉。这两条动脉在该区的分布上存在一种互补现象，但咽鼓管的具体分布范围随动脉分布类型的不同而有较大差别。

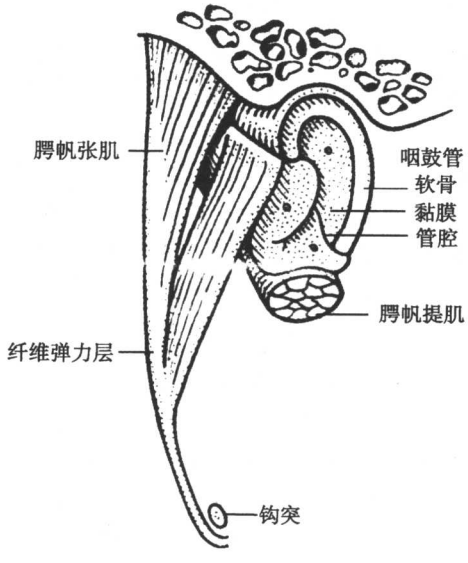


图 8-4 咽鼓管外壁浅层与深层肌束的关系

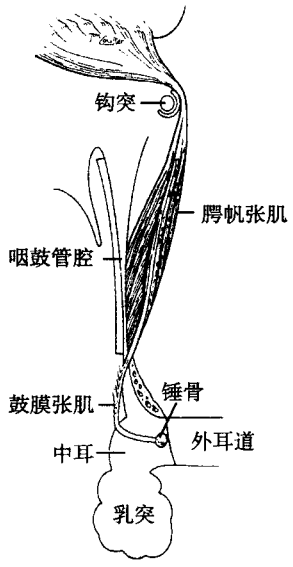


图 8-5　腭帆张肌连接咽鼓管外壁，绕过翼突钩连接硬腭后缘

2. 静脉　咽鼓管黏膜下有一静脉丛，它几乎完全回流到翼丛，并通过咽鼓管鼓室口与鼓室的静脉汇合。这个静脉还与棘孔、破裂孔及圆孔的静脉丛汇合，所以咽鼓管的静脉与颅内的静脉是沟通的。有时咽鼓管静脉丛曲张，可以造成咽鼓管的阻塞或功能障碍。

3. 淋巴　在咽鼓管咽口及软骨部的黏膜固有层中，存在淋巴组织及淋巴管。淋巴引流的途径为：咽端淋巴管→颈深上淋巴结；咽端淋巴管→咽后壁淋巴结→颈深上淋巴结。

4. 神经　有运动神经，感觉神经及自主神经。

（1）运动神经：主要支配作用于咽鼓管的肌肉。迷走神经通过咽丛支配腭肌与咽肌，三叉神经的下颌神经支配腭帆张肌及鼓膜张肌。

（2）感觉神经：主要由鼓室神经丛、三叉神经咽支及咽丛分布于咽鼓管的黏膜。

（3）自主神经：包括交感、副交感纤维，主要分布于咽鼓管的血管与腺泡周围，形成稠密的网状丛。

（五）咽鼓管的三维重建

近年来许多学者对咽鼓管的解剖提出新的概念，用带有咽鼓管的颞骨做成组织切片，通过计算机进行三维重建。将咽鼓管分为六个部分：咽口部、中间部、近峡部、峡部、峡后部及鼓室前部。并对咽鼓管弯曲度，倾斜度与临床的解剖关系进行了研究。

1. 咽鼓管三维重建的方法　Spauwen（1991）将人体头颅的冠状位组织照片，经过投影把与咽鼓管有关的轮廓线做标记，再经过数字转换器和计算机处理后，将这些数据进行三维重建。其结果显示腭帆提肌与咽鼓管的关闭有关。当它收缩时，影响咽鼓管的开放。腭帆张肌主要作用是等长收缩。还有学者发现咽鼓管在静止时也不是一个平整的管腔，沿着它的纵轴具有一定倾斜及弯曲形态，不同年龄的咽鼓管腔的宽度和高度有变化，在成人从咽口至狭窄部是逐渐变窄的，在儿童咽鼓管软骨部分比成人发育得短，弹性差，管腔也细，因此儿童易患中耳炎。

2. 咽鼓管的各部位测量　近年来 Sade 等研究了咽鼓管的六个部位的组织学特征，测量

六个部位横断面，发现近峡部为最狭窄部。Sudo 应用计算机三维重建和测量咽鼓管真实的横断面，并测出咽鼓管总长度为 34.17mm，软骨部长度为 22.36mm，结合部为 0.84mm，骨部分为 10.7mm。咽鼓管最狭窄部距咽口的距离为 20mm，这个部位是腭帆张肌附着处，其附着软骨的范围为 8.27 ±2.54mm，距咽口为 2.6 ±4.87mm，距鼓口 20.89 ±2.78mm。咽口及鼓口的面积改变很大，最狭窄处的面积变化很小。因此最狭窄处有保护中耳调节换气作用，但最狭窄部不是指峡部，而是咽鼓管的软骨部。这一提法改变了以前的观点。

3. 咽鼓管的弯曲度 Sudo（1998）用带有咽鼓管的颞骨标本，对咽鼓管的弯曲度进行三维重建，发现咽鼓管是向上凸起的管道，大多数凸起部位是在咽鼓管的上壁，它的弯曲程度因不同年龄的发展阶段而不同，并随着腭骨的发展而变化。

4. 咽鼓管的周围结构 Sudo（1998）重建了 9 例咽鼓管软骨和腭帆提肌、腭帆张肌，发现腭帆提肌位于颞骨岩尖部下方，最终进入软腭而经过咽鼓管软骨部。它略低于咽鼓管软骨部管腔之下逆时针转动，因此它的运动能改变咽鼓管软骨腔的形状。当它收缩时，由于它后部肌肉的体积增大能打开咽鼓管咽口，但它不能直接使咽鼓管上部开放，这是因为咽鼓管软骨位于腭帆提肌和咽鼓管之间，推测腭帆提肌和腭帆张肌的收缩和松弛协调运动，使咽鼓管软骨部的前后部平均开启，以完成咽鼓管的功能。腭帆张肌固定于咽鼓管软骨部后层，基底位于咽鼓管所延伸的颞骨沟内并局限在咽鼓管后半部。它的大部分肌纤维比提肌粗大，有泵样的功能。

5. 咽隐窝 咽隐窝位于咽鼓管咽口后部，它平行于咽鼓管呈扩展状态，占咽鼓管全长的 1/2。咽隐窝的末端关闭很紧，形成尖形，咽隐窝到此尖端的距离平均为 4mm。窝周围有丰富的淋巴组织并分布到窝的最深部，咽口的周围尤其丰富，约占 20%。咽隐窝的作用由它所处的位置决定，实际上它就是一个与咽鼓管功能有关的关启器。

邱明国等采用成人尸体头颅标本，利用生物塑化技术，将咽鼓管区及相邻结构制成三个平面（横断、冠状位及矢状位）的薄层断层标本，并与磁共振成像（MRI）对照，观察咽鼓管及相邻结构在各方位的走行与解剖关系。在横断面上，咽鼓管软骨部的管腔呈裂隙状，咽鼓管圆枕位于咽口的后方，咽隐窝位于圆枕的后方；在冠状面，咽鼓管圆枕位于咽口的上方，咽隐窝位于圆枕的上方。在塑化薄片上，可以清楚分辨咽鼓管周围的筋膜，MRI 显示黏膜下筋膜不清楚，显示咽颅底筋膜较佳，呈低信号强度，固定于翼内板后缘，向后走行于腭帆张肌和腭帆提肌之间。咽鼓管及其肌肉、筋膜将鼻咽与咽旁间隙隔开，可防止肿瘤向外扩散。

咽鼓管的结构较为复杂，它的解剖位置决定了它的重要性。咽鼓管结构的三维重建并在此基础上精确地测量咽鼓管的各段长度、面积和三维成形和邻近组织的关系，使对咽鼓管的研究进入一个新的阶段。目前文献报告均局限于人体尸体解剖的咽鼓管三维重建的测量，其结果仍与活体组织的三维重建有一定距离。今后活体咽鼓管三维重建研究应是一个重要方向，在临床工作中开辟一个新的诊断领域，对咽鼓管疾病的治疗有重要的指导意义。

二、咽鼓管的生理功能

（一）清除、通气及保护功能

咽鼓管黏膜具有呼吸道黏膜的特征，无纤毛细胞位于咽鼓管顶部，纤毛细胞位于底部，

纤毛向咽侧倾斜摆动。纤毛上皮内含有大量氧化及水解酶，可促进纤毛的连续运动，说明咽鼓管底部存在黏液纤毛输送系统，起清除作用。而无纤毛细胞表面有微绒毛，该处有活性物质，说明咽鼓管顶部主要为通气功能。还有研究显示，鼻腔黏膜中的免疫活性细胞显著多于中耳黏膜，说明咽鼓管具有保护中耳黏膜免受外部抗原刺激的功能。

（二）主动开放

1. *咽鼓管主动开放运动的主导肌* 通过对尸体标本及鼻咽镜检查，发现腭帆提肌收缩时管腔扩大，而腭帆张肌（TVP）两端固定，产生等容收缩，对维持咽鼓管的形态起重要作用，不能使管腔有效的开放。也有学者发现，腭帆提肌对咽鼓管泵吸排液功能具有重要意义。

2. *咽鼓管的表面活性物质* Hagen 测试了咽鼓管冲洗液的表面张力，发现咽鼓管内确有表面活性物质存在。实验证明，咽鼓管表面活性物质的主要成分为磷脂酰胆碱，其次为鞘磷脂、磷脂酰肌醇、磷脂酰乙醇胺和磷脂酰丝氨酸，与肺表面活性物质相类似，但含量不同。Rappor 发现经冲洗后咽鼓管开张需要较高的压力，提示表面活性物质的缺乏会引起咽鼓管功能障碍。

（三）咽鼓管瓣膜的作用

Su 采用超细纤维内镜观察正常咽鼓管瓣膜部分的开－闭机制，提出咽鼓管瓣膜吞咽时能充分打开，静止或发音时则能有效地关闭，从而保证咽鼓管功能良好，充分发挥保护通气、引流功能。

（四）咽鼓管的泵吸作用

对咽鼓管黏膜皱襞的研究提示，咽鼓管主动开放时软骨部中段较两端膨大，管腔内形成瞬间负压，对中耳腔起泵吸作用。管壁回缩时，又将空气泵入中耳腔，从而完成中耳通气过程。当咽鼓管发生炎症时可能引起皱折粘连，致黏膜皱折无法展开，使咽鼓管储留容积显著下降致通气能力明显下降。由此可见，在渗出性中耳炎期间，咽鼓管功能中通气功能的损害要大于排液清除功能，而通气功能对咽鼓管顺应性及泵吸功能的依赖要大于排液清除功能，后者可通过纤毛输液系统进行代偿。

第二节 咽鼓管功能障碍、阻塞与过度开放

咽鼓管功能障碍可分为咽鼓管阻塞和咽鼓管异常开放两种类型，其中咽鼓管阻塞是引起分泌性中耳炎、化脓性中耳炎等中耳疾病的原因之一。如治疗不当可引起中耳病变迁延不愈、中耳传音结构受损，从而导致不可逆性听力损害。明确引起咽鼓管功能障碍的原因有助于进行有效的针对性治疗，这对防聋治聋有重要意义。

一、咽鼓管阻塞的原因

（一）咽鼓管机械性阻塞

咽鼓管阻塞是咽鼓管功能异常最常见的形式，可分为功能性和机械性两种。机械性咽鼓管阻塞又分为内因性和外因性。病因复杂，主要有：①急性上呼吸道感染；②过敏性咽鼓管鼓室黏膜炎；③扁桃体和腺样体肥大或炎症产生咽鼓管淋巴阻滞，咽鼓管及其鼓口黏膜肥厚，引起咽鼓管阻塞；④鼻咽部淋巴组织增生、良性或恶性肿瘤直接侵犯压迫引起咽鼓管机

械性阻塞，侵犯腭和蝶翼或腭帆张肌的支配神经，影响腭帆张肌的运动引起咽鼓管功能性阻塞；⑤气压外伤或气压损伤性中耳炎；⑥咽鼓管解剖性阻塞，有完全性骨性阻塞或纤维性阻塞，如颞骨骨折使咽鼓管横断造成骨性阻塞；⑦颅面发育异常如 Down 综合征、Apert 综合征、Crouzon 综合征等，可影响咽鼓管和腭帆张肌；⑧下颌关节咬合不全；⑨变性或代谢疾病如重症肌无力。以上原因都能引起中耳腔负压，并可产生积液。中耳腔无菌性浆液性积液称浆液性中耳炎，咽鼓管长期阻塞导致中耳腔慢性积液，液体黏稠度增加是慢性渗出性中耳炎的特点，如积液非常黏稠呈胶状，则称作胶耳。

（二）咽鼓管几何形状改变对咽鼓管功能的影响

在婴幼儿及腭裂患者中，中耳炎有较高的发病率，根本原因是腭裂手术修复前后，可能因缺乏腭帆张肌固定点，没有足够力量使咽鼓管开放，致使中耳通气不良、液体积聚。

（三）表面化学物质对咽鼓管功能的影响

1. *中耳负压与中耳积液对咽鼓管功能的影响* 中耳黏液由咽鼓管纤毛系统自中耳清除到鼻咽，但发生分泌性中耳炎时，中耳内充满过多的黏液，阻塞咽鼓管，形成负压。尽管纤毛运动仍在继续，但咽鼓管内黏液排除停滞，这时所发生的并非原发性咽鼓管阻塞，而是继发性的，导致咽鼓管功能障碍。

2. *表面活性物质对咽鼓管功能的影响* 与肺一样，咽鼓管内存在表面活性物质，以降低表面张力，维持管腔正常开放，保持中耳腔气压与外界平衡，当黏膜表面黏附在一起时，还可防止自听过强，这对维持咽鼓管正常功能是不可少的。

（四）免疫异常对咽鼓管功能的影响

对变态反应诱发咽鼓管功能障碍的研究较多。多数研究表明，变态反应能诱发咽鼓管功能障碍。一是通气功能障碍，变应性鼻炎可导致咽鼓管阻塞；二是引流功能障碍，变态反应可使咽鼓管清除中耳渗出物的功能发生障碍，延迟中耳渗出物的排除。

（五）感染对咽鼓管功能的影响

咽鼓管感染多来自鼻咽部。正常状态下，由于有局部防御机制不易发生感染。当强毒力感染如猩红热或病毒感染后的细菌重复感染出现时，咽鼓管咽口的防御机制可能遭到破坏，引起咽鼓管感染。当咽鼓管局部解剖、功能异常时更易发生病原微生物感染。

二、咽鼓管功能障碍的分型

1. *阻塞型* 反映咽鼓管主动和被动功能均受损，提示咽鼓管有机械性的阻塞。

2. *开放型* 表明咽鼓管通气过度，如同咽鼓管异常开放症。

3. *闭锁不全型* 表明咽鼓管咽口或软骨段在鼓室负压作用下容易闭塞，出现咽鼓管功能障碍。

三、咽鼓管阻塞

【诊断】

1. *症状* 耳有阻塞感，当吞咽和打哈欠时耳内有噼啪声或爆裂声，低调耳鸣；持续搏动感，听力减退，常伴有轻度位置性眩晕。

2. *耳镜检查* 鼓膜正常标志有变化，鼓膜浑浊、光锥变形或消失、鼓膜内陷、锤骨

柄短缩、短突突出明显、锤骨柄呈粉笔样白色，鼓室可见橙黄或橘红色积液和液面，有时可见气泡，特别多见于捏鼻鼓气或 Politzer 吹张时。气压耳镜可见鼓膜活动度减低或消失。

3. 听力检查　音叉检查：Weber 试验，偏向患侧，Rinne 试验：骨导 > 气导。电测听计检查，早期因鼓室负压、鼓膜内陷使鼓膜和听骨链僵硬度增加，而呈现低频下降型传导性听力减退。当液体积聚时，因鼓室内结构的质量增加，影响高频，造成高频下降型听力减退，损失在 30 分贝左右。若同时有鼓室负压和鼓室积液，则高频和低频听力都下降，听力曲线呈平坦型。鼓室压测量呈现高声阻和低声顺，鼓室压力曲线平坦呈 B 型，鼓室压多在 $-0.9kPa$（$-100mmH_2O$）以上，反复吞咽不能平衡。

4. 咽鼓管功能检查　咽鼓管吹张术检查显示咽鼓管狭窄或阻塞。咽鼓管功能检查最直接有用的方法是吹气-抽气法，但做这一检查，鼓膜必须有穿孔或作切开，如检查为功能性咽鼓管阻塞或过度开放，就不需再做其他检查。如为机械性阻塞，特别是解剖全阻塞，就需做进一步检查，要做逆行性或顺行性放射学造影剂咽鼓管检查，以决定阻塞部位和原因。大多数机械性阻塞病人在咽鼓管软骨或骨部有炎症，在药物或手术治疗过程中，反复做吹气-抽气检查可以观察机械性阻塞随治疗而消除。如中耳未发现明显病因，应做放射学检查，以除外鼻咽部肿瘤或咽鼓管肿瘤。

由于残余中耳压可指示咽鼓管功能的良好程度，因此连续做鼓室测压以做诊断。评价咽鼓管功能最重要的是病人有没有中耳炎。如有咽鼓管功能障碍的症状如耳胀满、耳鸣、波动性听力减退或眩晕时，应做咽鼓管功能检查以资鉴别。

5. 对于中耳高负压的病人的检查应包括病史　如感觉神经性听力减退；儿童应包括发育迟缓和精神发育不良；腭裂或其他颅面畸形如 Down 综合征等。耳镜检查的意义有限，因它取决于医师的能力和专门知识。纯音电测听计检查的意义也有不同看法。鼓室压测定是发现中耳高负压和儿童渗出性中耳炎的可靠方法。高负压、无积液指示咽鼓管有某种程度阻塞，必须做连续鼓室压检查追踪。

6. 复发性急性或慢性中耳炎伴积液的病人要做咽鼓管功能检查以决定处理原则　咽鼓管功能性阻塞和小腺样体儿童不适宜做腺样体切除，而明显的咽鼓管机械性阻塞的儿童，腺样体切除有很大好处。

7. 鼓膜切开插管的病人，连续做咽鼓管功能检查有很大好处　吹气-抽气试验所指示的功能改善能帮助医师决定拔管时间。腭裂的修复、腺样体切除、鼻和鼻咽炎症状消退或儿童生长发育可能都与咽鼓管功能改善有关。

8. 鼓膜穿孔的病人做咽鼓管功能检查，有助于鼓室成形术前对预后的判断　一般认为咽鼓管功能良好者手术成功率高，咽鼓管功能不良者常不能封闭穿孔。但也有人认为不管是吹气-抽气试验还是鼓室压测定都不能作为鼓室成形术后预后的可靠测定方法。

四、咽鼓管异常开放症

咽鼓管异常开放症是咽鼓管过度通畅或经常处于开放状态所引起的一种疾病。病因包括：①明显的消瘦、脱水、体重减轻引起咽鼓管周围淋巴组织或脂肪垫的萎缩，故本病常见于消耗性疾病的病人；②慢性疾患或类风湿性关节炎；③神经肌肉疾病如脑血管意外、多发

性硬化、脊髓灰质炎和帕金森病，此时鼻咽部肌肉可以萎缩。重症肌无力可使腭帆提肌瘫痪、腭帆张肌张力增强而引起本病；④服用避孕药的妇女或用雌激素进行治疗者，如前列腺癌患者用雌激素治疗可发生本病；⑤鼻咽部术后瘢痕形成、大剂量放射治疗后、萎缩性鼻炎、咽炎等；⑥机能性，如精神过度紧张，使咽鼓管开放的肌群处于高度张力状态，当紧张的精神状态解除后即可自行恢复；⑦先天性咽鼓管异常。

【诊断】

1. 耳胀满感或阻塞感，自声过强　由于咽鼓管经常处于开放状态，患者听到自己说话时可内声音增强，这是因为咽鼓管口周围静脉和淋巴充血所致。吸鼻也可暂时缓解症状。任何引起鼻充血如感冒、花粉症等都可使症状暂短缓解，自声过强使病人深感苦恼，甚至不愿说话。

2. 耳鸣　常为低调吹风样，节律与呼吸一致，与呼吸深度、频率成正比，平卧或低头时症状减轻或消失，说话、吞咽、张口打呵欠时耳鸣发生或加重。

3. 耳镜检查　让病人堵住一侧鼻孔，闭口，通过另侧鼻腔深呼吸，可见鼓膜随呼吸内外运动。往往鼓膜一部分或全部萎缩。把听诊管一端插入病人耳道，另端插入检查者耳道，检查者可听到病人的呼吸音。

4. 鼻咽镜检查　发现咽鼓管隆突变薄或咽口扩大，呈三角形或卵圆形，而正常咽鼓管开口只在吞咽或发“开”音时才会从原有的裂隙状开口变为三角形或卵圆形。有时咽隐窝有瘢痕粘连。

5. 应用耳测压计或血压计改装的测压计测量　咽鼓管阻力 <0.266kPa（20mmHg）。鼓室压曲线呈波动型，且与呼吸一致。当让病人堵住一侧鼻孔，闭嘴，做深呼吸时或做 Toynbee 试验时，曲线波动更为明显。

6. 压迫病人颈部或使其端坐低头于两膝之间，各种症状体征可暂时消失。

第三节　咽鼓管与分泌性、化脓性中耳炎

一、咽鼓管与分泌性中耳炎

分泌性中耳炎是以鼓室积液及听力下降为主要特征的中耳非化脓性炎性疾病，中耳积液可为浆液性漏出液或渗出液，亦可为黏液。

（一）病因

尚未完全明确，目前认为主要的原因有咽鼓管功能障碍、感染、免疫反应。一般认为，咽鼓管功能障碍是本病的基本原因，包括机械性阻塞、咽鼓管几何形状改变、表面活性物质变化、感染、免疫等对咽鼓管功能的影响。

（二）临床研究

唐安洲等对成人分泌性中耳炎咽鼓管主动和被动开放功能进行研究发现，在成人分泌性中耳炎的咽鼓管功能改变中，并非是以传统认为的咽鼓管阻塞为主，而是以闭锁不全型的咽鼓管功能改变占大多数。显然，由于咽鼓管功能改变的类型不一，治疗分泌性中耳炎的方法应有不同。阻塞型咽鼓管功能障碍者应以解除阻塞为主；而开放型者应以纠正咽鼓管通气过

度为主；闭锁不全者则应以消除鼓室负压、恢复咽鼓管咽口或软骨段顺应性为主。这样的分型可望对临床治疗分泌性中耳炎提供有益的帮助。

（三）实验研究

马建刚等（2003）通过微波烧灼双侧咽鼓管口，建立分泌性中耳炎动物模型，光镜观察比较咽鼓管管腔及黏-软骨膜和鼓室黏膜变化，电镜观察咽鼓管鼓室段暗颗粒分泌细胞及其表面活性物质板层体的变化。实验发现咽鼓管管腔通畅，咽鼓管黏-软骨膜不易受炎症浸润及负压影响。而鼓室黏膜水肿、增生、炎性细胞浸润明显，暗颗粒细胞分泌功能受损，表面活性物质板层体结构明显减少或消失。实验结果表明，咽鼓管黏-软骨膜对炎症浸润有很强的屏障作用。据他们观察，咽鼓管黏-软骨膜由带纤毛的黏膜上皮细胞组成，黏膜下为致密的结缔组织，缺少血管，由于其特殊结构，极少受炎症侵袭而使管腔狭窄阻塞，使咽鼓管黏-软骨膜保持很高的稳定性。而鼓室黏膜由于被覆少数纤毛或无纤毛的立方或扁平上皮，上皮下层较薄，为疏松结缔组织，富含血管，在中耳炎发生过程中易受外界因素影响而发生水肿、血管增生、炎性细胞浸润等改变。可见咽鼓管黏-软骨膜本身在分泌性中耳炎发生过程中起着重要的作用。另外，表面活性物质减少与分泌性中耳炎的发生密切相关，但究竟哪一个是因，哪一个是果，其确切机制尚不清楚，有待今后进一步研究。

二、咽鼓管与化脓性中耳炎

（一）急性化脓性中耳炎

是中耳黏膜的急性化脓性炎症。病变主要位于鼓室，但中耳其他各部亦常受累。好发于儿童。感染途径以咽鼓管途径最常见。

（二）慢性化脓性中耳炎

是中耳黏膜、骨膜或深达骨质的慢性化脓性炎症，常与慢性乳突炎合并存在。根据病理及临床表现分为三型：

1. *单纯型*　最常见，多由于反复发作的上呼吸道感染，致病菌经咽鼓管侵入鼓室所致，又称咽鼓管鼓室型。

2. *骨疡型*　又称坏死型或肉芽型，多由急性坏死型中耳炎迁延而来。

3. *胆脂瘤型*　胆脂瘤非真性肿瘤，而是一种位于中耳、乳突腔内的囊性结构。胆脂瘤形成的确切机制尚不清楚，主要的学说有：①上皮移入学说：此称为后天性继发性胆脂瘤。②袋状内陷学说：由于咽鼓管长期阻塞，鼓室内产生负压，鼓膜松弛部内陷形成小袋陷入鼓室内，袋内上皮反复脱落，堆积扩大，周围骨质遭到破坏，形成胆脂瘤。因此种胆脂瘤在形成前可不经化脓性中耳炎阶段，故称后天性原发性胆脂瘤。

谭颂华等（2002）用鼓室镜观察 44 例慢性化脓中耳炎术前患者的鼓室及咽鼓管鼓口，发现病变表现为骨刺、黏膜肿胀及肉芽形成。骨刺可能是鼓室内长期慢性炎症刺激导致的钙化和骨化物增多而形成的，并非所有骨刺形成的病例都影响通气。因此，仅把鼓室口周的骨刺形成视为轻度病变，黏膜肿胀及肉芽增生则是炎症未控制的结果。单纯型鼓口病变较少，骨疡型和胆脂瘤型鼓口及骨部的改变较多，表明鼓口病变与中耳炎病变程度是一致的。咽口改变少见，鼓口及骨部的阻塞是导致咽鼓管阻塞的原因之一。咽鼓管功能改变与慢性化脓中

耳炎的发生、发展以及治疗效果密切相关。

第四节　咽鼓管与肿瘤

鼻咽癌患者40%有中耳渗出，原因还不清楚。1997年Low等对经组织学证实为鼻咽癌的35例患者，在放疗前行MRI检查，应用Naito等（1987）的技术模型显示咽鼓管全长影像并显示了腭帆张肌和咽鼓管软骨。结果表明，伴有中耳渗出的咽鼓管软骨部的破坏率远高于无中耳渗出者。虽然许多中耳渗出者同时有咽鼓管软骨侵犯及腭帆张肌破坏，但仅有咽鼓管软骨侵犯者才可发生中耳渗出，说明肿瘤破坏咽鼓管软骨部在鼻咽癌引起中耳渗出的发病机制中起重要作用。1999年，King等对51例鼻咽癌（102侧鼻咽部）做了MRI检查，结果发现59例鼻咽侧壁有肿瘤侵犯，侵犯的部位如下：咽隐窝（55）、咽鼓管开口（41）、腭帆提肌（32）、圆枕（21）、咽基底筋膜（38）、腭帆张肌（17）、咽旁脂肪间隙（19）、咽鼓管软骨（13）、骨性咽鼓管（0）、中耳（0）和内耳（0）。所有中耳渗出的病例均有肿瘤直接侵犯腭帆张肌，提示肌病性麻痹是咽鼓管功能性紊乱的主要原因，不支持1993年Su等提出的神经性麻痹的学说。King等认为鼻咽癌引起中耳渗出的原因是多方面的：①肿瘤侵犯腭帆张肌，常伴有中耳渗出，提示咽鼓管功能性阻塞是原因之一；②因肿瘤压迫使咽鼓管移位造成的机械性阻塞也是中耳渗出的重要原因。总之，关于鼻咽癌与中耳渗出的关系还有待于深入研究。

第五节　咽鼓管与鼓室成形

重建中耳结构的手术即鼓室成形术（tympanoplasty），是1953年由西德的Wullstein教授所提出。其目的在重建鼓膜、听骨链及中耳充气状态，即是整个中耳结构的重建。

鼓室成形术中咽鼓管功能是否正常是手术成败的关键，咽鼓管对中耳气压平衡的功能主要依赖于咽鼓管腔的畅通、管周肌肉的运动功能及软骨部的“泵吸作用”。张全安等对正常颞骨与中耳炎颞骨咽鼓管峡部黏-软骨膜厚度的测量及组织病理学观察，黏-软骨膜的稳定性不受炎症病变影响，对炎症浸润有一定的屏障作用；而鼓岬黏骨膜有显著的炎性病变。在对重症中耳炎患者的手术中，在清理鼓口及鼓岬黏膜时，容易造成术后上皮化或瘢痕形成，原有的纤毛柱状上皮及鼓口的集合引流作用消失，从而影响鼓室引流功能。另外，前下移植片内陷堵塞咽鼓管鼓口，咽鼓管清理过程中黏膜受损继发再粘连或局部肉芽、瘢痕形成等都是鼓室成形术失败的原因。因此在处理咽鼓管鼓口的同时行咽鼓管置管，以引流鼓室积液，并随时进行鼓室内抽吸、注药及注气，形成一个较宽敞的咽鼓管。前下方如果鼓环残留，最好采用夹层法修补鼓膜，方能预防前下方塌陷所造成的鼓口堵塞。在鼓峡开放或行听骨链重建时，最好保持锤骨柄及其前韧带的完整性以支撑移植片防止前上部移植片内陷堵塞咽鼓管鼓口及鼓峡再闭锁。

第六节　咽鼓管与气压损伤

耳气压伤，又称气压创伤性中耳炎，是咽鼓管不能平衡鼓膜内外气压时造成的中耳损伤，常见于飞机起落、潜水作业、低压舱工作、高压氧治疗时等。当外界气压降低时（如飞机上升），中耳气压高于外界气压，这时咽鼓管被动开放，中耳的空气流向鼻咽部，鼓膜内外压力维持平衡。因此，在减压过程中，若无特殊情况，极少发生耳气压损伤。当外界气压升高时（如飞机下降），中耳压力低于外界气压，鼓膜向内移位，这时只有频繁做吞咽动作或咽鼓管自行吹张术，让咽鼓管主动开放，外界空气从鼻咽部流入中耳，才能维持鼓膜内外的压力平衡。但是，若中耳与外界的压力差超过 12.0kPa 时，咽鼓管开口处的软组织在外界压力的作用下，可以嵌入咽鼓管咽口，咽鼓管的主动开放功能受损，称咽鼓管锁闭。因此在增压过程中，容易造成耳气压损伤。

咽鼓管功能正常的人应付外界气压渐进性改变是没有困难的，只有在下列情况下，才会发生耳气压伤：①咽鼓管功能障碍。②缺乏预防知识，如飞机高度改变时，未及时做吞咽动作或自行吹张咽鼓管。此外，入睡的旅客、昏迷病人、精神过于集中的机组人员也容易患耳气压伤。③气压改变过快过大超过咽鼓管的调节能力，如飞机下降的速度过快。

一、与咽鼓管和耳气压伤有关的临床研究

Devine 等（1990）用声阻抗在低压舱内检测航空性中耳炎，31 例受试者在进舱前和出舱后对两耳进行检测，认为声导抗测听对研究航空环境下诱发的中耳炎可能有价值。Silman 等将乘飞机后出现咽鼓管功能障碍的 28 例成人进行研究，其中 14 例作为实验组，用改良的咽鼓管吹张仪治疗；另 14 例作为对照组不予治疗。结果显示实验组在治疗后鼓室压回到正常的占 71%，而对照组仅 21%。Costan 等（1994）的研究表明，乘飞机之前口服减充血剂可以降低在飞行中由于环境压力变化所致的气压性损伤。魏光照（1992）报告民航飞行人员 1978～1989 年空中出现功能障碍 15 例，其中由耳气压损伤所致占病因的占第 3 位。Fernau 等（1992）观察了高压氧治疗对中耳和咽鼓管功能的影响，33 例接受治疗的成人中，用九步法检查 45% 有咽鼓管功能障碍，而同时伴耳闷胀者 87% 发生渗出性中耳炎。

二、与咽鼓管和耳气压伤有关的实验研究

郑刚等（1992）利用低压舱对豚鼠进行减压，制作反复性耳气压损伤动物模型，病理检查发现慢性耳气压伤受累部位主要位于中耳，内耳损伤大多数是可逆的，极少数可能成为永久性改变。徐光荣（1997）在制作实验性内淋巴积水的动物模型后再阻塞咽鼓管咽口，并将豚鼠在低压舱内进行反复升降刺激，结果发现咽鼓管阻塞后，气压性损伤不仅发生在中耳，还可加重前庭功能和形态的损害。冯立宁（1996）进行了豚鼠咽鼓管表面活性物质中磷脂成分的研究，测定和比较豚鼠咽鼓管和肺表面活性物质中磷脂的组成成分和含量，为人工合成咽鼓管表面活性物质，预防和治疗航空性中耳炎提供理论依据。Sade 等（1995）测量了中耳的气体构成和中耳的通气，结果发现中耳的气体构成与大气的构成不同，而与静脉

血的气体构成相同，因而认为中耳负压可以继发于气体的过度吸收，最可能导致中耳负压的因素是乳突气化不良。

耳气压伤的研究，从宏观上看，对咽鼓管功能的检测和对气压伤的诊断较为成熟，但对其发病机制尚未阐明，治疗手段不多，疗效尚不满意。今后的研究重点应放在阐明咽鼓管功能障碍和耳气压伤的发病机制上，而最终的目的是要寻找更好的预防和治疗方法。

参考文献

1. 黄选兆，汪吉宝主编. 实用耳鼻咽喉科学. 北京：人民卫生出版社，1998

2. 张继东，郭志祥，李宏伟，等. 鼻咽内窥镜观察咽鼓管咽口形态与中耳疾病的相关性研究. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1998，33（2）：116-116

3. 张继东，龚维熙，郭志祥，等. 鼻咽内窥镜对咽鼓管咽口的形态学观察. 中华航空航天医学杂志. 1998，9（1）：35-37

4. Proctor B. Embryology and anatomy of the eustachian tube. Arch Otolaryngol. 1967，86（5），503-514

5. Steiner W，Jaumann MP，Berg M. Endoscopy of the pharyngea eustachian tube. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1980，89（2）：54-55

6. 崔志汉，胡团元. 健康青年720例咽鼓管咽口临床表现. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1984，19（1）：61

7. 夏定华，袁树声. 咽鼓管咽口形态与耳气压功能的探讨. 中华航空医学杂志. 1991，2（1）：25-27

8. Jaumann MP，Steiner W. Endoscopy of the nose and nasopharynx. Endoscopy. 1978，10（4）：240-247

9. Seif S，Dallon AL. Anatomy relationships between the human levator and tensor veli palate and the eustachian tube. Cleft Palate J. 1978，15（4）：329-336

10. 姜平，童鑫康. 颅形对咽鼓管、腭帆提肌、腭帆张肌空间方位影响的解剖学研究. 解剖学杂志. 1993，16（3）：216-218

11. 姜泗长主编. 耳解剖学与颞骨组织病理学. 北京：人民军医出版社，1999

12. 罗尚功. 咽鼓管解剖学和活瓣机制的探讨. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1980，15（2）：65-68

13. Sade J. Middle ear and auditory tube：Middle ear clearance，gas exchange，and pressure regulation. Otolaryngology Head Neck Surgery. 1997，116：4992

14. Low WK. Pathogenesis of middle-ear effusion in nasopharyngeal carcinoma：A new perspective. J Laryngology Otology. 1997，111：4313

15. Takahashi H. Endoscopic findings at the pharyngeal orifice of the eustachian tube in otitis media with effusion. Eur Arch Otorhinolaryngol. 1996，253（1-2）：424

16. Gates GA，Avery CA，et al. Effect of adenoidectomy upon children with chronic otitis media with effusion. Laryngoscope. 1988，98：585

17. Berger G，Ophir D，et al. Possible role of adenoid mast cells in the pathogenesis of secretory otitis media. Ann Otolrhinol laryngol. 1994，103：632

18. Soni NK，Hamani DD. Scleroma of the eustachian tube：Salpingoscleroma. J Laryngol Otol. 1994，108（11）：9447

19. Soni NK. Eustachian tube functions in lepromatous leprosy：A tympanometric study. Indian J Lepr. 1994，66（1）：458

20. Kollias SS, Ball W Setal. Dermoid of the eustachian tube: CT and MR findings with histologic correlation. AJNR Am J Neuro Radiol. 1995, 16 (4): 6639

21. 姜平. 颅及咽鼓管形态与中耳炎发生相关性的研究. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1992, 16 (3): 132

第 9 章

骨迷路

李学佩

内耳在颞骨岩部形成，内耳的耳蜗和前庭两部融合成迷路。迷路有骨迷路和膜迷路两部分。骨迷路是内耳的骨性包囊，由最致密的骨质构成，分为前庭、耳蜗和半规管三个部分（图 9-1）。

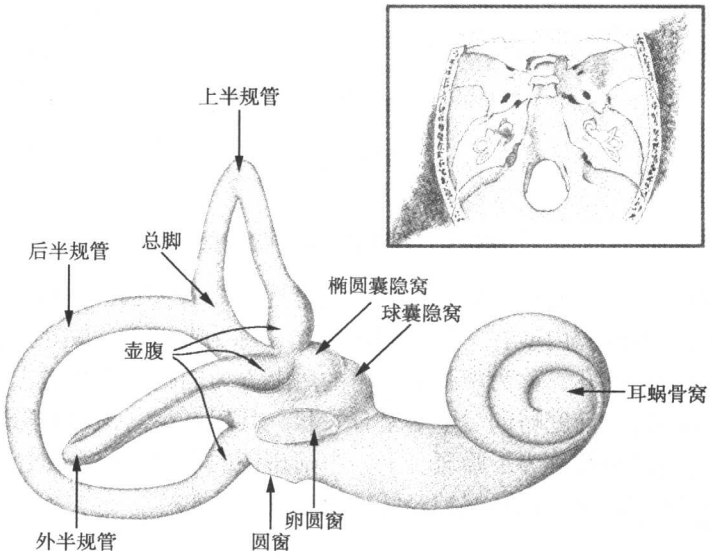


图 9-1　骨迷路的三个组成部分：三个半规管、前庭和耳蜗
右上角图示骨迷路在颞骨岩部内的立体定位

骨迷路是一复杂的互相交通的骨腔，内充满外淋巴。它是由中胚层形成，通过疏松和凝结的过程，分化为充满外淋巴的腔，此腔直接与膜迷路相邻。这样，膜迷路（图 9-2）周围部分由围绕膜迷路的外淋巴腔所构成，包括围绕椭圆囊和球囊的前庭与围绕膜性半规管的骨性半规管。前庭阶来自前庭，鼓阶起自蜗孔，终于圆窗膜。两阶均与蜗管相邻。

第一节　骨迷路解剖

一、骨迷路分成三部分

（一）前庭

居于骨迷路中部，略呈椭圆形，位于鼓室内壁与内听道之间，容纳椭圆囊和球囊。前庭

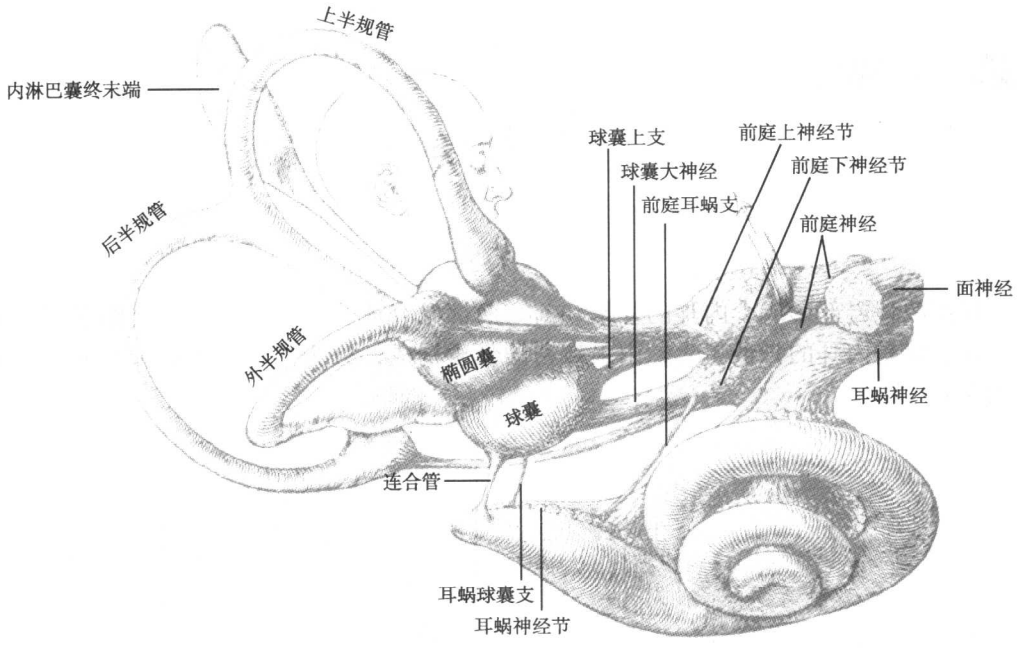


图 9-2　膜迷路及其神经支配

向前与耳蜗的前庭阶相通，向后经五个小孔，与骨性半规管相通。前庭的外壁是鼓室内壁，上有前庭窗和蜗窗。前庭腔内壁有一斜形嵴状突起，称为前庭嵴。嵴的前下方为球囊隐窝，容纳球囊；窝壁有数个小孔，称为中筛斑。嵴的后上方为椭圆囊隐窝，容纳椭圆囊，窝壁也有很多小孔，称上筛斑。前庭嵴的后下端呈分叉状，其间有小窝，叫蜗隐窝，容纳膜蜗管的前庭盲端。蜗隐窝内的小孔称为下筛斑。上、中筛斑区的小孔为前庭神经纤维的通道，下筛斑区的小孔有支配前庭端蜗管的耳蜗神经纤维通过（图 9-3）。

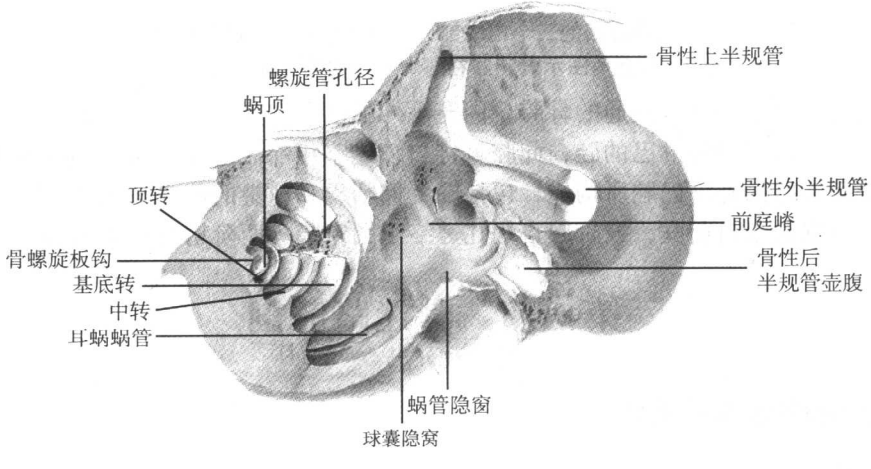


图 9-3　骨迷路内的腔隙

（二）半规管

位于前庭的后上方，每侧有3个互相垂直的2/3环形的骨管，依其所在位置，分别称为外（水平）、前（上垂直）和后（垂直）半规管。两侧水平半规管在同一水平，与地面成25～30度角。一侧前（后）半规管与对侧后（前）半规管互相平行。每个半规管的两端均开口于前庭，其一端稍膨大名壶腹。前、后半规管的非壶腹部合并成一总脚，外半规管的非壶腹端称为单脚，因此总脚、单脚和3个壶腹共5个小孔开口于前庭 。外半规管的壶腹居前，在前庭窗之上，前半规管的平面与颞骨岩部的长轴垂直，位于弓状隆起之下，后半规管的平面与同侧岩部的长轴平行。三个半规管的解剖结构是有关外科手术的重要标志。外半规管隆突是乳突根治手术中面神经锥体段的重要解剖标志，该标志比较恒定，变异较少。手术中在削低外耳道后壁（面神经嵴）时，不低于外半规管隆突水平，可避免损伤面神经。前（上）半规管为于弓状隆起之下，因此，弓状隆起构成了识别前半规管的标志。中颅窝径路手术中弓状隆起是识别内听道的解剖标志之一。而后半规管在内淋巴囊手术中也是重要的标志。

（三）耳蜗

人的耳蜗位于前庭的前部，为一蜗牛壳形的螺旋骨管，内含膜迷路。骨螺旋管全长31～33mm，从后下向前上围绕蜗轴旋转2½～2¾，分别叫基底转、中转和顶转，每转有2个外淋巴腔即前外侧的前庭阶和前内侧的鼓阶，两者间有膜迷路叫中阶（或蜗管）。成人耳蜗的Corti器长29.9～37.6mm，平均34.0mm，基底转最长，长为20.9mm，中转9.2mm，顶转3.9mm。在遗传性聋中，根据迷路的解剖特征可分成4种基本类型：Michel型、Mondini型、Scheibe型和Alexander型。其中Mondini型是骨及膜迷路的各种畸形，骨迷路呈各种不同程度的畸形，耳蜗可能部分发育，通常只有基底部的1½周，椭圆囊及半规管可呈发育畸形，蜗神经、前庭神经及其神经节存在或部分存在。患者可有残余听力但很少有实用听力。

耳蜗的骨结构（图9-4）由周围的骨囊和中央的蜗轴构成。从蜗轴向外延伸有两个螺旋形板。一个是完全的板，从蜗轴向周围的骨囊的软骨内骨延伸，叫阶间隔，分隔各个蜗转；另一个是不完全的板，从蜗轴到蜗转直径一半的地方，基底膜从此点开始，向外壁延伸，附着于螺旋韧带。骨螺旋板分隔蜗转内的阶。骨螺旋板绕蜗轴中轴旋转，在其从基底转向顶转盘旋上升时，形成一个复杂的不平行的回旋的骨板组合。最接近基底转的“钩区”和部分围绕蜗孔的顶转的螺旋板钩是骨螺旋板两个最复杂的区域。

耳蜗从前庭的前庭阶开始，骨螺旋板、基底膜和螺旋韧带把它和鼓阶隔开。膜迷路的中阶（蜗管）止于前庭的耳蜗隐凹。前庭阶和鼓阶在蜗孔处汇合相通。蜗孔很复杂，在这儿有一个很短的通道使两阶相通。

卵圆窗和圆窗大致在同一垂直切面上，但卵圆窗在垂直面偏外，圆窗膜比较水平。

二、蜗水管及前庭水管

（一）蜗水管

与内耳相通的两个小管，蜗水管内口在圆窗膜稍内、走行于颞骨岩部内，长约10mm，开口于颈静脉窝和颈内动脉管之间的三角凹陷内。通过这一外口，硬脑膜呈管形楔入此小管中，管内充满脉络样结缔组织，阻碍脑脊液与外淋巴液的直接交通，它是脑脊液与内耳压力

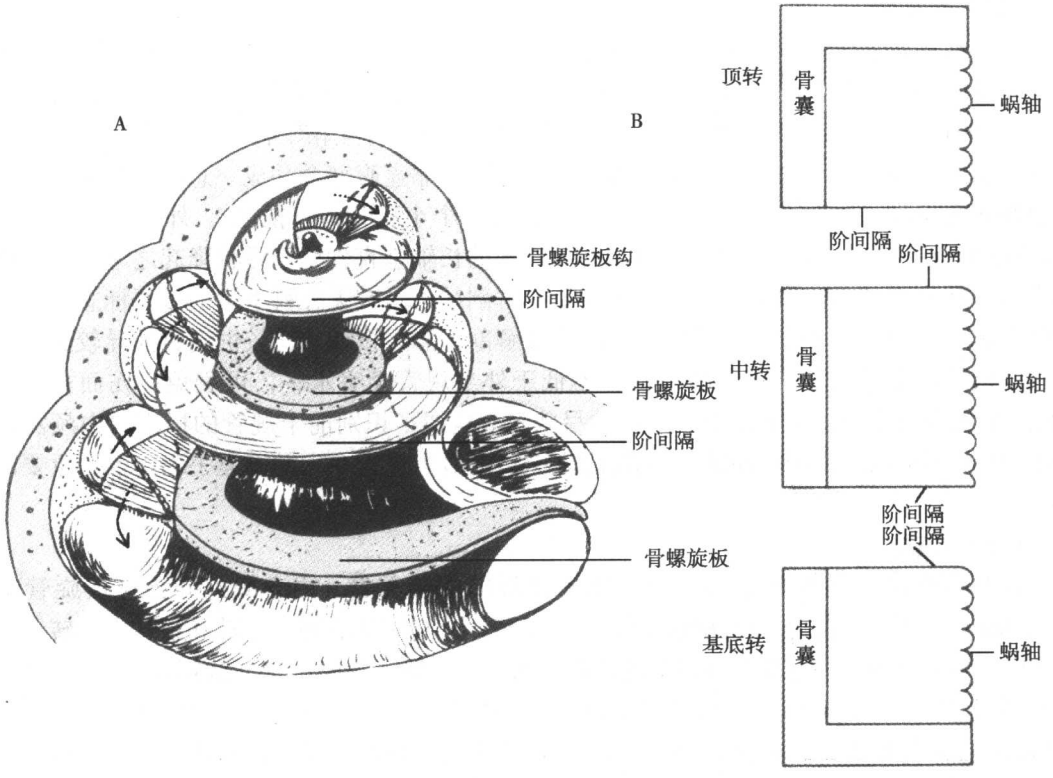


图 9-4　左耳蜗

A. 箭头指示从基底转至顶转前庭阶到鼓阶的盘旋。注意两个从蜗轴发出的骨隔。完全的骨隔示阶间隔，不完全的骨隔是骨螺旋板。B. 自上而下分别为顶转、中转和基底转，每一蜗转内的骨性边界

的屏障。但蛛网膜下腔与内耳的外淋巴间隙还是存在一定程度的交通。脑脊液经两个通道与外淋巴混合。一个是经蜗水管的直接径路，另一个是经过蜗轴，起自内听道底，经横嵴下方的螺旋孔径，然后直接到耳蜗基底转的骨螺旋板，或者随神经纤维经纵形的蜗轴到中转和顶转，再沿骨螺旋板至其终末端的神经孔，最终进入 Corti 器。骨螺旋板有很细的外淋巴小管，它从神经孔稍内 0.2mm 处经骨螺旋板很多的微孔，最终进入鼓阶。这样构成外淋巴在鼓阶和 Corti 器间的淋巴交通。临床上出生后引起严重的感音神经性耳聋有 1/3 是由于细菌性脑膜炎的并发症。这是由于蛛网膜腔感染的脑脊液经蜗水管到达耳蜗外淋巴腔或者脓性渗出物顺第Ⅷ脑神经纤维经蜗轴，再沿骨螺旋板至其终末端的神经孔，进入 Corti 器，从而引起化脓性迷路炎。蜗水管除构成蛛网膜腔与外淋巴腔之间的通道，使化脓性脑膜炎感染的脑脊液经此传到迷路引起化脓性迷路炎外，蜗水管发育不全形成短粗的蜗水管，或缺乏管内的脉络样结缔组织，是镫骨手术时造成镫井喷的解剖学基础。

（二）前庭水管

前庭水管是从前庭后内壁到后颅窝的内耳门稍后方的前庭水管外口。前庭水管内有内淋巴管和囊，蜗水管内无管。前庭向中耳有两个向外的凹陷，圆窗前为窗前小凹 ，卵圆窗后

为窗后小凹。前庭水管内有内淋巴管和囊，与梅尼埃病等眩晕疾病的发生有密切关系。梅尼埃病发病的解剖学基础可能与前庭水管的狭窄有关。目前认为内淋巴由蜗管血管纹边缘细胞和椭圆囊暗细胞产生，沿耳蜗长轴流动，在内淋巴囊被吸收。前庭水管狭窄时，内淋巴不能顺利地经内淋巴管流入内淋巴囊，是内淋巴积水的机械性因素之一。狭窄的前庭水管，其内淋巴囊皱纹部面积缩小，从而使内淋巴重吸收面积缩小，这是内淋巴积水的又一原因。另一种先天畸形是大前庭水管综合征，临床表现为波动性听力减退及眩晕。发病机制是高渗的内淋巴液从内淋巴囊经大前庭水管反流入内耳；颅内压的波动，很容易经过大前庭水管使内耳膜迷路发生膜破裂。尽管在临床上不易与梅尼埃病区别，但前庭水管影像学 CT 扫描可以发现前庭水管外口扩大。

三、迷路骨囊及其病变

中胚层演化来的耳囊，从外到内由 3 层骨组成。外层为骨外膜层，中为内生软骨层，内层为骨内膜层，内层与膜迷路周围部分相邻。耳囊主要是从软骨发育而来，而耳蜗内的蜗轴则是耳囊唯一由膜性骨发育而来，它构成耳蜗两转之间的间隔和耳囊的中央支柱，这一间隔叫阶间隔。除此而外，它形成了螺旋器中的骨板叫骨螺旋板。迷路骨囊常由于骨发育、代谢障碍引起耳硬化等病变，或由于中耳乳突炎症引起骨迷路的破坏性病变而产生明显的临床表现。

第二节　耳硬化症及有关疾病

一、耳硬化症

（一）耳硬化症时颞骨迷路骨性包囊的发育特点

富有血管的新生海绵状骨质侵犯环韧带与镫骨时，使镫骨固定而失去传音功能。该病是 Valsalva（1735）首先发现。之后，Toynbee（1857）通过 1659 具颞骨解剖，认为镫骨与前庭窗的骨性固定是耳聋的常见原因。直到 1893 年 Politzer 对 16 例耳硬化症病人进行系统的临床和尸体颞骨组织病理检查，提出其真正病变为骨迷路包囊的一种原发硬化病变，并称之为耳硬化症。耳硬化症病灶的好发部位是骨迷路包囊，尤其是前庭窗区的窗前裂（图 9-5，图 9-6），它是前庭窗前方骨迷路包囊中的裂隙，内含结缔组织纤维束，周围有胚胎期的软骨残体，是骨迷路包囊发育、骨化过程中所遗留的缺陷，可终身存在。而在某些因素作用下，静止的软骨残体或纤维束可发生新的软骨或新骨形成，窗前裂可能是成年期最容易产生新的软骨和新骨形成的部位，从而成为耳硬化症的始发部位。除窗前裂外，骨迷路包囊的其他部位如窗后裂（窝）（图 9-7）、耳蜗内、蜗窗、半规管等部位也常出现软骨残体或不健全的骨质，这些部位同样可以成为耳硬化症的起源。耳硬化病变的特点是骨迷路致密板层骨因局灶性地被富含细胞和血管的海绵状新骨替代而出现的疾病。它可不出现症状，仅在尸解时发现，但多数因病灶累及窗前裂、窗后裂等处，之后扩展而波及整个前庭窗、环韧带、镫骨足板及其前后脚与肌腱等处，使镫骨固定产生听力障碍等临床症状。

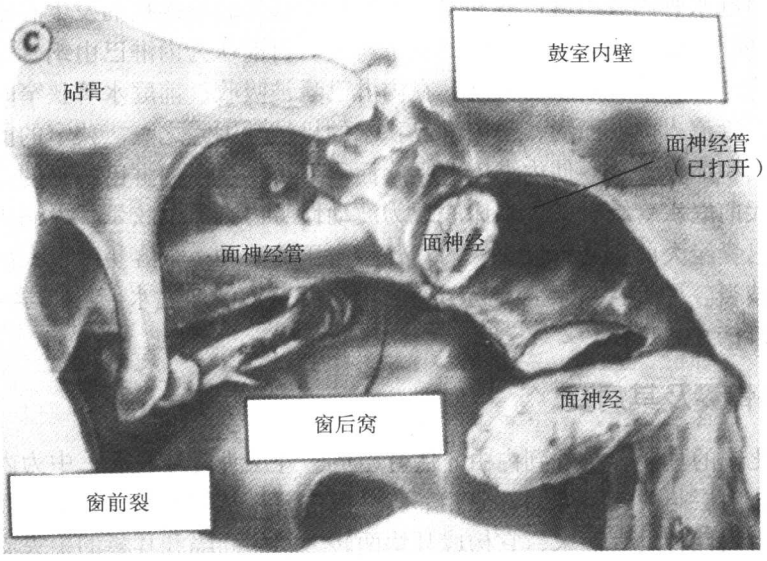


图 9-5　窗前裂与窗后窝（裂）

成人颞骨解剖显示鼓室内侧壁的结构。窗前裂是外淋巴迷路的附属组织，是耳周结缔组织。从前庭窗正前方通过骨性耳囊上一个不规则的狭长的腔隙到靠近鼓膜张肌腱附着处的鼓室腔骨膜。由于窗前裂是软骨瘤样结节和耳硬化形成的好发部位而受到重视。引自 *Anson & Donaldson*：*Surgical anatomy of the temporal bone*

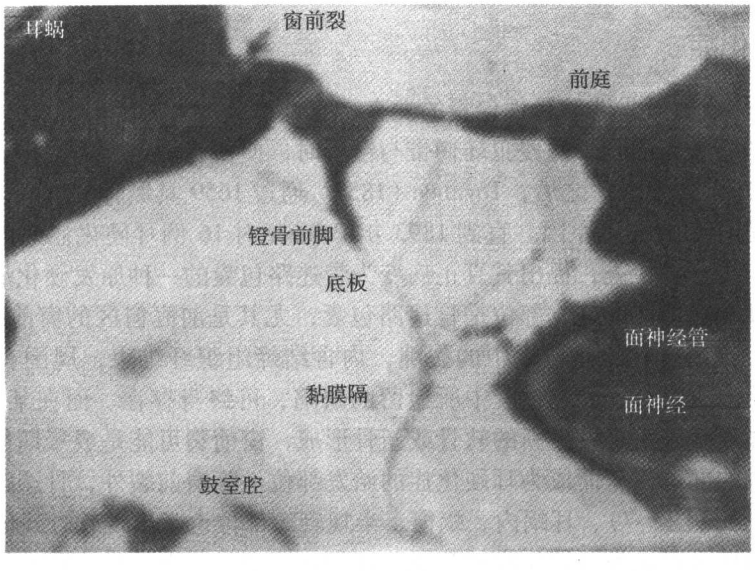


图 9-6　窗前裂

引自 *Anson & Donaldson*：*Surgical anatomy of the temporal Bone*

（二）病理

骨迷路的骨壁由骨外膜层、内生软骨层和骨内膜层三层构成。硬化病灶常自内生软骨层

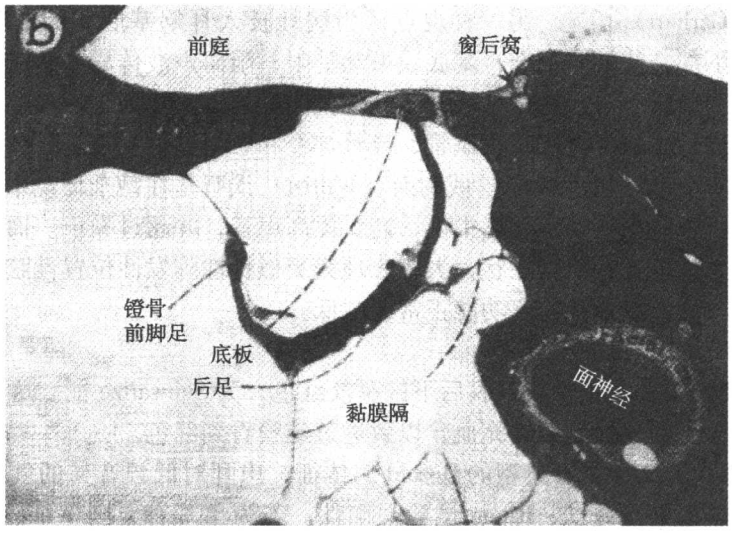


图 9-7 窗后窝

窗后窝在前庭窗后缘，在图上呈孔隙状。窗后窝是在前庭窗和外半规管非壶腹端之间约 1/3 的点、正好在前庭窗后缘、耳周组织向耳囊内翻折形成。窗前裂不同，它是不恒定的。当存在时，仅仅是凹入到前庭的一个窝。引自 *Anson & Donaldson: Surgical anatomy of the temporal bone*

开始，波及内、外层。内生软骨层特点是终身保留胚胎期的软骨残体，在耳硬化症时则为新生的骨质所代替。在显微镜下病变分为三个主要阶段：充血阶段、海绵化阶段和硬化阶段。Ludman 将其分为以下 3 种类型：早期局灶型、弥漫活动型和静止型。姜泗长等对 201 块切除的镫骨进行组织病理学研究后，分成 4 种类型，即活动型、中间型、静止型及混合型。活动型的骨迷路的软骨内成骨层有骨质吸收破坏，形成一些空隙即骨间隙或病理型骨髓腔，其内有活跃的纤维组织、成骨细胞、破骨细胞及充血的血管等，这就是耳硬化活动型病变主要病理特征的海绵化骨。中间型的特点是骨间隙逐渐因新骨生成而缩小或完全闭塞，血管逐渐稀少，破骨细胞罕见，而成骨细胞较活跃。静止型的特点是大多数或全部骨间隙被新骨取代。混合型则有不同活动类型的病灶存在。

在手术显微镜下对镫骨足板和前庭窗区的病变分类，对选择手术方法、预估手术难易及预后判断都有意义。Ludman 将足板病变分为 4 种类型：轻固定型、薄型、增厚型和重固定型。姜泗长等将镫骨足板病变分为 3 类：薄足板型、厚足板型和封闭型。

（三）临床特征

主要表现为耳聋、耳鸣、威利斯（Willisi）误听和前庭症状，常有家族遗传史。耳聋特点是传导性聋，发病缓慢，呈隐袭性。常因妊娠、分娩、外伤、全身性重病、过劳或烟酒过度等诱因激发或加重。另有一些病人表现为感音神经性聋，老年患者可有多发性或弥漫性耳硬化症病灶，约有 20% 发生感音神经性聋。感音神经性耳聋也是耳蜗性耳硬化症的特点。耳蜗性病灶形成的感音神经性聋，可出现在镫骨性耳硬化症的传导性聋之前、之后或同时出现，而以之后发生者居多。有些病人生前未发现耳硬化症，死后尸解时才发现。发生的原因认为镫骨底板骨性固定，蜗窗也为病灶封闭，使迷路内淋巴液不能流动，致骨导也相应下

降，例如卡哈（Carhart）切迹。另一种观点认为病灶长入耳蜗基底周的鼓阶内，多见于蜗窗后基底周的最下部，使鼓阶狭窄，基底膜振动受限，阻碍声波传导和感受，使骨导听阈上升。长入迷路腔的病灶还可产生毒性或刺激性的代谢产物，直接损害听神经及其末梢。耳硬化病灶侵入内耳道，压迫听神经及其血管，导致神经和感受器退变也是一种原因。耳鸣常与耳聋同时存在，发生率可高达97%。威利斯（Willisi）误听是在嘈杂环境中，其辨听能力反而提高。这是由于正常人在嘈杂环境中说话需要提高声音，并超过噪声。而患者则不受或很少受噪声干扰。少数患者有前庭症状，大多表现为类似良性阵发性位置性眩晕，偶有类似梅尼埃病的持续几小时的眩晕，前庭功能正常或减低。

（四）检查

1. 外耳道和鼓膜基本正常，鼓膜后下区呈淡红色，为 Schwartze 征。这是由于耳蜗包囊中弥漫性、血管丰富的病灶使鼓岬充血，以致透过鼓膜看到红色。

2. 听力检查：音叉检查有典型的 Bezold 三体征，患耳对低频音叉的气导显著缩短；对低频音叉的骨导较正常耳延长；Rinne 试验强阳性。若为单耳聋，则 Weber 试验偏向患耳。Gelle 试验是检查镫骨是否固定的一种方法。镫骨活动正常则 Gelle 试验阳性；镫骨固定，则为阴性。

3. 纯音测听法：单纯镫骨性耳硬化症所引起的传导性聋，其骨导听阈正常，气导听阈上升到 40～60dB。约半数患者的骨导曲线可出现卡哈（Carhart）切迹，即 500Hz、1kHz、2kHz 和 4kHz 的骨导分别提高 5dB、10dB、15dB、5dB 。当镫骨性耳硬化症病变已累及耳蜗时，听力损失呈混合性聋。纯耳蜗性耳硬化症病变而无镫骨固定则表现为感音神经性耳聋。

4. 言语测听：镫骨性和耳蜗性耳硬化症的言语接受阈高于正常（15～20dB）。用不同强度的言语识别率值描出的清晰度曲线为言语听力图。镫骨性耳硬化症的言语听力图与正常言语听力图图形相同，但明显右移，说明只要增大言语强度，即可增进识别言语的清晰度，并能达到90%～100%的言语识别率，这种特点为耳硬化症最适宜选配助听器的听力学基础。

5. 影像学诊断：颞骨冠状 CT 扫描可看清前庭窗镫骨底板的厚度，是否为封闭型底板，与面神经关系，前庭窗龛的深度对评估手术难易有帮助。耳蜗性耳硬化症可见耳蜗迷路包囊病灶即包囊轮廓边界及密度等的变化。

（五）治疗

主要为手术治疗。大多数耳硬化症患者使用助听器，对言语识别率较高且无重振现象者效果最好，但不能防止耳硬化症聋的进展。

手术治疗历经了很长时间的演变，有内耳开窗术和镫骨手术。内耳开窗术是在骨性半规管造一小窗，使声波改道传入内耳，以提高听力。由于开窗时声波改道，中耳传音和扩音结构被废弃，以致造成术后骨气导间仍有 15～20dB 差距，因此对骨导较差及气导损失较多的混合性聋的耳硬化症患者，手术效果不满意。

镫骨手术有镫骨撼动术和镫骨切除术。镫骨撼动术适用于耳硬化症早期，病灶局限于足板前缘。撼动时使前足在病灶上折断，足板在病灶后断裂，使后足与折断的足板连在一起，形成新的生理性传音机构。但事实上很少有理想的适应证，且术后 3 个月足板常重新固定，远期疗效很差，现基本不用。

镫骨切除术有镫骨全切除术、部分切除术和镫骨足板钻孔活塞术（足板小窗技术）。由于镫骨足板钻孔活塞术（足板小窗技术）手术简便，手术效果好，并发症少，已成为最常采用的手术方法。这一手术是在镫骨足板上开一小窗，约0.5mm×0.5mm大小，将活塞式小柱的钢丝套钩置于砧骨长突，小柱下端置于小窗内（活塞小柱足的直径为0.4mm）。术后气骨导差小于10dB。足板小窗不必用组织片覆盖，只需在窗周围滴1～2滴鲜血即可防止外淋巴瘘形成。另外，内耳并发症比镫骨足板部分或全部切除少。新近发展的激光镫骨手术采用激光打孔，减少了内耳并发症。

二、变形性骨炎

又称Paget病，是骨质吸收与再造的一种疾病，与耳硬化症极为相似。多发于欧美，我国少见。病因不明，多在40岁后起病，与耳硬化症相似之处为有家族遗传史。此病不仅侵害骨迷路包囊，并可首先侵犯整个颞骨，致使外耳道、中耳及内听道均有变形。更明显者，病变侵及颅骨，使颅骨变形增大，侵及脊椎及长骨，使脊柱弯曲、缩短及四肢骨畸形。约50%患者有听力减退，多为感音神经性聋。早期可为传导性聋，两耳纯音听力图常呈对称性，低频区骨气导间有差距，伴高频听力减退，常有耳鸣的前庭症状。可有Schwartze征，该征系早期在鼓膜后上象限可见淡红色区域，乃活动性病灶表面黏膜充血的反应。镫骨切除术可提高听力，但数月或1年后，由于病灶侵犯其他听骨又复下降。

三、成骨不全症

此病又称Van der Hoeve综合征，特点是骨质脆而易骨折，蓝色巩膜和耳聋，有家族遗传史。先天性者主要侵害胎儿和新生儿，可有多发性骨折，婴儿多早夭折。较轻的类型为迟发性成骨不全，多在成年发病。病变多为局限性，其钙磷含量较正常低，而酶活性正常。骨基质呈不成熟特点，虽有大量成骨细胞，但不起作用。此病与耳硬化症不同，后者中耳黏膜正常，而成骨不全症中耳黏膜充血增生，手术中极易出血，镫骨固定由不同厚度的脆性骨形成，与耳硬化症增厚的镫骨底板不易骨折显然不同。约半数听力损失为感音神经性聋，镫骨受累则为传导性聋，亦可用镫骨切除术提高听力。

第三节　外淋巴瘘

外淋巴瘘是充满外淋巴的内耳（骨迷路）与含气的中耳和乳突腔之间的异常通道。因为外淋巴腔和中耳之间没有自然通道，常由外伤破坏外淋巴和中耳腔之间的骨或软组织屏障形成，其结果在临床上常导致感音神经性耳聋和眩晕。外淋巴瘘最常见的原因是听骨链直接外伤后镫骨底板半脱位或骨折，结果是前庭的运动失调和听觉的感音神经性听力减退。除非早期进行瘘的修复，否则将导致严重的耳聋。1962年Farrior第一个报道了镫骨切除术后引起的外淋巴瘘，以后Fee报道了头部外伤后引起的外淋巴瘘。还有一种没有明显诱因的外淋巴瘘，为自发性外淋巴瘘。1971年Goodhill提出由于中耳和/或颅内压力突然变化产生内外两种爆破力量导致的外淋巴瘘。必须指出，不要把分泌性中耳炎的中耳积液与先天性迷路发育不良引起的脑脊液漏这两者与外淋巴瘘相混淆。

一、病因学

（一）先天性

临床症状或影像学可发现颞骨或头部异常，主要为 Mondini 畸形，Pendred 综合征及 Kippel-Fiel 综合征。

临床症状或影像学未发现异常，则需注意镫骨、圆窗、卵圆窗、中耳及内耳之间的异常联系，如耳囊的微裂隙，卵圆窗的窗前裂、裂隙，这些微裂隙产生的原因可能是在骨化和生长过程中，受到外力作用和咀嚼对骨迷路的间接损伤。而且这些微裂隙总是存在，并在外力作用下扩大及开裂。

（二）后天性

创伤性：头部外伤、颞骨骨折、穿透性耳外伤、气压伤（由于咽鼓管鼓室压力改变引起内爆破型外淋巴瘘，或由于脑脊液压力改变引起外爆破型外淋巴瘘）。

医源性：最主要原因为镫骨术后、神经耳科学手术后、慢性耳病术后。

侵蚀性：如胆脂瘤、恶性肿瘤。

（三）混合性

在创伤及侵蚀的破坏下，潜在而临床不明显的异常解剖结构可显现出来，并表现相应的临床症状。

（四）特发性

原因不明，也叫自发性。

二、实验观察

与本课题有关的几个实验观察。第一个实验是在实验动物（猫）蛛网膜下腔置管后，通过增高脑脊液压力，可以看到圆窗膜移位，甚至破裂。外淋巴液压力增高的径路是通过蜗小管。猫的蜗小管比人要短而宽，人则长而窄。人的蜗小管通常充满耳周管组织（periotic duct tissue），不容易让脑脊液流进外淋巴腔（鼓阶）。然而在蛛网膜下腔出血的情况下，颞骨解剖发现，如果蜗小管宽，脑脊液压力增高时，可使脑脊液和血液流向外淋巴腔。而如果蜗小管窄，即使蛛网膜压力增高，外淋巴腔也没有血液。因此，人的蛛网膜下腔的压力是否能传到外淋巴腔（鼓阶），取决于蜗小管的解剖。与这些实验有关的事实是：实验动物如豚鼠、灰鼠的圆窗膜很薄，外淋巴液压力明显增加时容易破裂，而在灵长类动物，圆窗膜要厚得多，对增高的压力有很大的抵抗力。

第二个实验观察是实验动物圆窗膜自发性愈合，推测自发性修复发生在其他结缔组织结构如环绕外淋巴腔的环韧带。圆窗膜撕裂即使很大，实验动物大概在 7～10 天也可愈合。

最后，实验性的圆窗膜破裂，并不引起耳蜗电位的明显变化。当窗膜自发性愈合后，耳蜗电位仍然存在。如果耳蜗内膜破裂（如前庭膜）合并有圆窗膜缺损，这种明显的耳蜗病理改变，就会出现耳蜗电位的降低和明显的感音神经性听力减退。推测其原因是圆窗膜合并耳蜗内膜破裂，使有毒性的内淋巴与外淋巴液混合，而出现的毒性作用。这一实验更加支持了外伤会损害迷路，即双重膜破裂引起感音神经性听力减退的理论。

三、临床观察

首先，外淋巴与中耳持续交通，由于浆液纤维素性迷路炎，导致持久的重度感音神经性听力减退。前庭症状较轻，是因为对前庭损害代偿的结果。外淋巴腔与中耳之间的瘘，在病因上是与浆液性迷路炎的症状有关，由此引起感音神经性听力减退和平衡失调。

听骨链直接外伤，一般损伤在卵圆窗区，而不是在圆窗膜。间接损伤如由于头外伤或突然中耳压力变化，这种压力传到卵圆窗比到圆窗膜要大，加上较厚的圆窗膜比环韧带对突然位移有较大的抵抗力。因此，卵圆窗成瘘的可能性比圆窗膜要大。卵圆窗外淋巴瘘的高发病率支持了这一结论。

外淋巴瘘的临床体征变化很大，表现为不同程度的感音神经性听力减退和前庭症状。因此，选择性的感音神经性听力减退和前庭症状并非外淋巴瘘的特征。临床检查结果变化也很大，不能据此作为诊断依据。甚至阳性的瘘管试验，在手术探查时也可以没有发现瘘，温度试验前庭功能可以是正常和减低。前庭的不同反应是由于合并浆液性迷路炎后，前庭敏感性可以正常或减低。

四、诊断

临床病史是外淋巴瘘最重要的诊断依据。外伤史不管是直接损伤鼓膜和听骨链，特别是镫骨术后，或由于头外伤或气压伤所致的间接伤，实验和临床都已有这些外伤损伤两窗引起外淋巴瘘的证据。在上述外伤后突然出现听觉和前庭症状，有力地指示了外伤损伤到迷路。另外，原有听力下降儿童其听力恶化，中耳术后发生的突聋，反复发作的脑膜炎需要怀疑外淋巴瘘。

（一）临床表现

典型的听觉症状是听阈增高，言语辨别率差。听力减退的特点是突发性耳聋或快速进行性恶化，波动性听力减退，言语辨别率差。耳鸣是非特异性的，单有耳鸣症状，不能诊断外淋巴瘘。20%病人可出现耳胀满感。前庭功能障碍是外淋巴瘘最普遍的症状，前庭症状包括持续性平衡失调，特别是发作性眩晕及位置性眩晕和眼震。听和前庭症状是由于外淋巴瘘或耳蜗内膜破裂引起的浆液性迷路炎。在一个以前耳功能正常的病人，外伤后出现听和前庭症状，应考虑卵圆窗或圆窗外淋巴瘘。Seltzer 指出外淋巴瘘三联征：耳聋、眩晕和耳鸣。只有两个症状较少，仅有一个症状更少。

（二）体格检查

最有价值的表现为耳部及头部先天畸形，包括 Down 综合征、小头畸形、颅缝早闭、骨生成不良或对耳轮脚缺失等。

（三）特殊检查

听力检查：纯音测听曲线表现为感音神经性听力减退，言语辨别率差，二者均有波动。

耳蜗电图：Arenberg 等发现外淋巴瘘病人耳蜗电图异常。经手术证实的外淋巴瘘有52% SP/AP≥0.5，但不能区分外淋巴瘘与梅尼埃病。Campbell 在豚鼠外淋巴瘘实验中也发现 SP/AP 有明显改变，当瘘管愈合时，SP/AP 恢复正常。

瘘管试验：瘘管试验结果与外淋巴瘘的关系各家报告不一。有些学者认为大多数外淋巴瘘病人应为阳性，但也有持相反意见的。

影像学检查：影像学检查容易出现假阴性。在影像学中比较有意义的CT表现是内耳发育异常，扩大的蜗水管和前庭水管。有人对突发性聋及明显耳瘘的儿童进行鞘内注射碘造影，CT显示镫骨异常，且有造影剂进入鼓室，提示存在外淋巴瘘。以后手术证实了镫骨异常及卵圆窗裂隙。MRI对外淋巴瘘诊断有一定价值。Morris等在圆窗膜破裂的实验猫鞘内注射钆增强剂，发现造影剂从脑脊液到达外淋巴，然后从乳突腔涌出。

手术探查：至今中耳探查仍是外淋巴瘘确诊的唯一手段。外淋巴也只有75μl，手术探查不一定能发现明显的外淋巴瘘，而且手术中局部注射麻醉剂流入中耳，不能与外淋巴区别，造成诊断的困难。耳内镜检查是一大进展，有纤维及硬管两种耳内镜，耳内镜中耳探查较手术探查耐受性好，风险小，对中耳结构能很好显示和分辨。一般经鼓膜切开插入耳内镜，能清晰显示圆窗及卵圆窗，观察外淋巴液的漏出，并能同时进行修补。

外淋巴液标记和β_2-转铁蛋白检测法：用放射性核素锝标记外淋巴液，但锝标记蛋白未能进入外淋巴液。静脉或鞘内注射荧光素诊断外淋巴瘘，前者，荧光素存在于血液而非外淋巴液中；后者，造成颅脑的并发症而不能使用。β_2-转铁蛋白是676个氨基酸组成的糖蛋白，存在于脑脊液、内耳外淋巴液、房水，不存在于血清中。鼓室探查术中把明胶海绵放入圆窗及卵圆窗间，吸取可疑外淋巴液，送检β_2－转铁蛋白。如为阳性，认为是外淋巴液的较好指标。因此，除了脑脊液鼻漏、耳漏病人外，β_2－转铁蛋白阳性在证实外淋巴瘘方面是很有价值的。

五、治疗

（一）非手术治疗

由于很多临床和实验资料证明圆窗膜或环韧带损伤有自愈的可能，因此，可以采取非手术治疗。卧床休息，抬高头位30度，避免用力，如果保守治疗10～14天不能改善听和前庭症状，就应进行中耳探查。

（二）手术治疗

经过一段时间的观察不愈，应考虑进行手术探查。如果听力好或诊断不明确，多数学者主张等待6个月再行手术探查，以期自行痊愈。如果听力处于无增进或继续下降，应尽早手术。手术最好在局部麻醉下进行，因为病人处于清醒状态，术中能诉说一些症状的变化，如眩晕、视物清晰度，并可避免术后自主神经反应如呕吐。呕吐会增高脑脊液压力，从而增加外淋巴压力，不利移植物的稳定。发现外淋巴瘘的部位，即可进行修补。但有时术中未能找到瘘孔，有时即使找到瘘孔，也不能确定其他部位是否同时存在非活动性瘘孔。因此，有人主张不管术中探查结果如何，应进行圆窗和卵圆窗双窗修补，以策安全。移植物包括脂肪、筋膜、软骨膜等，纤维蛋白胶可增强移植物的稳定性。移植物交替浸泡在凝血酶和纤维蛋白原中，这种经过处理的移植物可取得良好的效果。术后要保持卧床，头高30度，避免用力，常规使用软化大便的药物，术后3天开始慢慢行走。手术可使前庭和听力改善，但效果各家报道不一。

第四节　迷路炎

迷路炎主要是由于急性和慢性化脓性中耳炎引起的严重并发症，常是内毒素、病毒或细菌经前庭窗、蜗窗或病变、手术或先天解剖通道由中耳扩散到迷路。少数病例可因颅内感

染，炎症由脑脊液经蜗水管扩散引起。急性化脓性中耳炎感染易通过蜗窗进入迷路，而慢性化脓性中耳炎则常由于胆脂瘤或骨炎腐蚀破坏骨迷路（半规管或耳蜗），形成迷路瘘管，感染经瘘管进入外淋巴腔，随后进行性内淋巴积水及膜迷路破坏。

耳源性迷路炎根据病变范围，严重程度和性质分为局限性（迷路瘘管）、浆液性、化脓性三种类型。骨迷路骨壁分为外骨膜骨层、内生软骨层和内骨膜骨层。局限性迷路炎如病变侵蚀破坏骨迷路外层和中间层，是为不完全性迷路瘘管。膜迷路易受炎症、温度和压力的刺激，发生眩晕等症状。如骨迷路三层都受破坏，则形成完全性迷路瘘管。除发生眩晕外，感染易经瘘管进入外淋巴腔，发展为浆液性迷路炎，甚至化脓性迷路炎。

局限性迷路炎的症状主要为暂时性或激发性眩晕，摇头或耳内操作可以激发。眩晕可持续几分钟、几小时或几日，多能恢复。听力和平衡多不受影响，主要体征为瘘管试验阳性。

浆液性迷路炎是内耳的非化脓性炎症，当中耳感染而出现自发性眩晕时，就应怀疑浆液性迷路炎。其一般症状较轻，表现为眩晕、恶心、呕吐与感音神经性聋。并可见眼球震颤，此时呈刺激型，眼震快相向患侧，是前庭功能兴奋的表现。

化脓性迷路炎是迷路化脓性炎症。此时，内耳神经末梢上皮破坏，导致内耳听觉和前庭功能全部破坏。眩晕严重，阵发性剧烈呕吐，眼震快相开始向患侧，很快转变为向健侧，为麻痹型，听力检查示全聋。上述急性期有剧烈的前庭症状，短者出现1～2周，长者4～6周，以后转变为较轻的前庭功能失调和位置性眩晕。随着代偿功能的逐渐产生，上述症状逐渐减轻以至消失。

【诊断和鉴别诊断】

急性和慢性化脓性中耳炎病人出现眩晕、恶心、呕吐，眼震和听力减退等症状、体征，结合鼓膜检查、影像学检查及听力检查等不难诊断，但需与小脑脓肿鉴别。

【治疗】

局限性和浆液性迷路炎应在给予大量抗生素基础上，施行乳突手术清除病灶。化脓性迷路炎应用大量抗生素控制外淋巴腔感染，然后进行乳突根治术，有颅内并发症征象者应施行迷路切除术。

第五节　外科手术标志

（一）乳突手术面神经垂直段位置可根据三个标志来确定

为骨性水平半规管隆突，外耳道后壁内的鼓乳缝与近乳突尖的二腹肌嵴。在根治乳突手术削低骨性外耳道后壁，应削得足够低，以便可以经外耳道充分地达到乳突腔“凹”，而同时又不暴露或损伤深藏在骨性外耳道后壁内的面神经垂直段。因此，应使骨性外耳道底部与乳突腔底部位于同一水平上。

（二）内淋巴囊手术的定位

内淋巴囊位于乙状窦之前、后半规管之后，并在外半规管长轴延长线下方的深部，盖在内淋巴囊上的硬脑膜呈白色，故后半规管是内淋巴囊定位的重要标志。

（三）中颅窝径路手术定位

中颅窝径路内听道定位标志中，弓状隆起是一重要标志。磨去弓状隆起处骨质，使前半规

管呈一蓝线标志，内听道即位于此蓝线和起自前半规管壶腹的虚构线间60°交角的扇形区内。

第六节　半规管手术

一、后壶腹神经切断术

是切断支配后壶腹的神经，以消除异常神经兴奋性，是治疗良性阵发性位置性眩晕的有效方法，手术效果好。但有一定技术难度，且有感音神经性聋的危险性。

二、半规管阻塞术

（一）原理

根据BPPV的病理机制，当半规管膜迷路被阻断后，在嵴顶端与阻塞处之间形成一闭合段。在此段的内淋巴液不能压缩或扩张，从而消除壶腹嵴偏位移动及前庭刺激。与前庭神经切断术和后壶腹神经切断术不同，半规管阻塞术使壶腹嵴不感受在半规管平面头部活动的刺激，但壶腹嵴的静息电位不受影响。而前两种手术使全部或部分迷路冲动传入中断。即半规管阻塞术后仍能产生残余冲动，但不再对半规管平面头部运动或位置改变发生反应。Money在对猫进行的实验结果显示，单独一个半规管的完全阻塞消除了其所在平面的角加速度反应而不影响前庭其余部位的敏感性。Parnes等通过对病人的观察发现单纯半规管阻塞不影响其他半规管的功能。

（二）手术方法

1. *单纯机械阻塞方法*　通过常规乳突切除、后半规管开窗，用骨屑、骨蜡或纤维生物胶封闭半规管，该方法容易刺激膜迷路而致迷路炎。近年来对手术方法进行改进，辨认出水平或后半规管后，磨薄稍低于水平半规管延长线的后半规管骨壁（此处远离壶腹端和前庭）并将其轮廓化暴露蓝线，小心剔除管壁仅有的薄层骨质，造成1mm^{2}大小的骨窗，尽量避免吸引外淋巴液，防止外淋巴外溢，保持膜迷路完整。然后用阻塞材料从骨窗塞进后半规管，完全阻塞半规管腔，压迫膜迷路，阻断内淋巴流动。可用的阻塞材料有骨粉、骨蜡、颞肌筋膜、生物胶等。阻塞材料压入骨窗内以完全阻塞半规管腔为度，阻塞完成后，用筋膜封闭骨窗，明胶海绵压迫，分层缝合。

2. *激光阻塞方法*　用氩激光照射后半规管骨壁，使管内膜迷路形成纤维束带以阻断内淋巴流动。CO_2激光照射半规管膜迷路，使之收缩、塌陷而阻断内淋巴流。激光治疗的优点是可见膜迷路的损伤，从而减少感音神经性聋的危险。

3. *三个半规管阻塞术*　旨在阻断三个半规管的内淋巴流动，消除半规管壶腹受刺激所致的旋转性眩晕，包括梅尼埃病，同时保存听力和耳石功能。Gjuric等（1992）用纤维生物胶对小鼠进行单个及多个半规管阻塞实验，结果单个半规管阻塞，67%保存听力，并有20dB的听力损失；三个半规管阻塞，50%保存听力，且有30～40dB的听力损失。认为前庭迷路手术越接近耳蜗，听力损伤的危险性越高。Smouha（1996）研究发现选择性阻塞一个或多个半规管不影响豚鼠的听力，内耳液体的损失只引起暂时性、可逆的听力损失，广泛地开放前庭才会导致永久性的听力损失。Gianoli等（1997）用猫进行三个半规管阻塞和迷路

切除术对比，结果三个半规管阻塞的动物比迷路切除动物恢复快、中枢代偿时间短。Antonelli 等（1997）比较机械阻塞和 CO_2 激光阻塞三个半规管的效果，认为机械性阻塞前庭会影响声音从镫骨底板向耳蜗方向的传导，用激光封闭膜迷路而不填塞，可以防止听力损伤。

（三）听力保存的解剖学基础

迷路分为上、下迷路，上迷路为三个半规管和椭圆囊，下迷路为球囊和耳蜗、内淋巴管和内淋巴囊，两部分之间存在迷路界膜（membrane limitans），分隔上下迷路。此膜具有隔离与滤过前庭系统和耳蜗外淋巴的作用，对两腔具有保护作用。因此上下迷路的产物、循环及内淋巴吸收功能等均有其独立性。耳蜗与前庭外淋巴腔结构不同，前者为空腔性结构（前庭阶、鼓阶），而后者呈网状结构间隙。内淋巴系统内的椭圆囊内淋巴瓣膜（Bast 瓣）分隔前庭迷路和耳蜗迷路，起着屏障作用，可防止继发迷路破坏而致内淋巴过度损失。但由于瓣膜不含有神经纤维和肌组织，依靠内外淋巴的压力调节。若上迷路内淋巴过度流失，下迷路内淋巴也将随之流失而丧失功能。

尽管前庭和耳蜗的迷路系统存在相对的独立性，但实验和临床均证实半规管阻塞术仍可造成暂时性或永久性耳聋。这是因为术中出血、内外淋巴混合和浆液纤维性迷路炎等因素所引起。另外，有些在术前已处于有病或衰弱的状态，因此，在正常耳不引起持续性听力损失的手术创伤，可以在慢性损伤的耳引起不可逆的感音神经性听力损伤。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科技出版社，1991
2. 姜泗长，顾瑞，王正敏主编. 耳科学. 第二版. 上海：上海科技出版社，2002
3. 黄选兆，汪吉宝主编. 实用耳鼻咽喉科学. 北京：人民卫生出版社，1998
4. 王育番综述. 外淋巴瘘的研究现况. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2002，26（4）：218-221
5. Janpaza P, et al. Surgical anatomy of the head and neck. Philadelphia; Lippincott Williams Wilkins, 2001
6. Santi PA, Mancini P. Cochlear anatomy and central auditory pathways. In: Chummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. (ed.) Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2nd ed. St Louis, Mosby, 1993, 2497-2524.
7. Moore JK. The human brainstem auditory pathway. In: Jackler RK & Brackmann DE (ed.) Neurotology. St Louis, Mosby, 1994
8. Chummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. (ed.) Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Third ed. St Louis, Mosby, 1998

第 10 章

前庭窗、蜗窗与窗膜

李学佩

第一节　前庭窗与蜗窗

一、前庭窗

（一）胚胎发育

前庭窗的胚胎发生与镫骨有密切联系，胚胎 4½周时，镫骨开始发育。它是三听骨中第一个出现者，其始基在第二鳃弓的头端发生，初为一团间充质细胞群。胚胎第 6 周，原始镫骨围绕镫骨动脉发育而呈环状，形成镫骨环，并开始具有镫骨形状。镫骨环中央有一孔，称闭孔。胚胎第 7 周，在未来的前庭窗部位，镫骨始基与软骨迷路融合，两者共同生长，镫骨环向着软骨迷路压嵌，此处迷路壁的细胞较为特殊，在软骨迷路转变成骨性时，此处的特殊细胞参与镫骨底的形成。如此期发育异常，镫骨脚可缺损或畸形。镫骨周围的迷路壁变薄，此处的前软骨细胞被纤维组织所代替，形成环韧带。镫骨通过特殊分化的环韧带和软骨性前庭窗边缘连接，环韧带中有时可有分化不良的前软骨细胞残留，若这些细胞以后骨化则可使镫骨固定。如镫骨底的发育异常，则可出现前庭窗和镫骨底缺如，而镫骨的其他结构仍属正常。胎儿 12 ~ 14 周时，镫骨底从迷路壁分离，若此时的发育异常，则成先天性镫骨固定。软骨性的镫骨在胎儿 18 周时骨化，它仅有一个骨化中心，骨化时间比锤骨和砧骨迟，镫骨的骨化始于底和脚的末端，骨化后，其形状和大小仍继续改变。到胎儿第 5 个月，镫骨已达成人时大小。

胚胎第 7 周，在将形成前庭窗部位的迷路壁（此时仍在前软骨阶段），细胞与镫骨环一起分化并融合成镫骨底。胎儿第 9 周，镫骨底周围的迷路壁变薄，该处的前软骨细胞被纤维组织代替，形成环韧带。胎儿 12 ~ 14 周，镫骨底从迷路壁分离而形成前庭窗，若此期发育异常，则可出现镫骨底与前庭窗的先天性固定，或出现前庭窗和镫骨底缺如。有镫骨畸形者常同时有前庭窗畸形。

（二）解剖

骨迷路是内耳的骨性包囊，由致密骨构成，分为前庭、耳蜗和半规管三部分。前庭居骨迷路中部，位于鼓室内壁与内听道之间。前庭的外壁为鼓室内壁，上有前庭窗和蜗窗，前庭窗由镫骨足板和环韧带封闭，蜗窗上覆蜗窗膜（圆窗膜）（图 10-1，图 10-2，图 10-3），内壁构成内听道底。

前庭窗前缘称窗前裂。窗前裂起自前庭和前庭阶交角的外淋巴间隙，止于鼓室黏膜下的骨迷路内的不规则裂隙，内含外淋巴间隙组织。由于它位于前庭窗的前方，故名窗前裂。外淋巴

间隙组织伸入处称前庭开口。其另一开口在鼓膜张肌滑车后方的鼓室黏膜下，该处的黏膜下结缔组织和裂隙内的上述组织相连。此处是耳硬化症的好发部位，故受重视。在胎儿第9周，窗前裂开始出现。此时，前庭部的前软骨变成早期的外淋巴间隙组织，此种组织即由前庭伸入到软骨迷路之中，并向前庭窗的方向扩展。第10周时，软骨迷路的细胞均已变成软骨细胞，而窗前裂组织不但更明显地由前庭向外伸展，而且变为前软骨。在第10～12周时，由鼓室发出的血管结缔组织芽伸入到软骨迷路中，并与窗前裂组织融合，该处即为窗前裂的鼓室开口。在此期间，窗前裂不断伸展。到第13周时，窗前裂组织已伸展到前庭窗前方。窗前裂在胚胎中期完全形成后，直到老年保持不变，但其形状和大小则可有很大的个体差异。鉴于窗前裂的一端通外淋巴间隙，另一端通过血管结缔组织与鼓室的血管丛相连，因此，它可能是外淋巴引流的一个通道。窗前裂除属耳硬化症病灶的好发部位外，还可发生软骨瘤样结节。

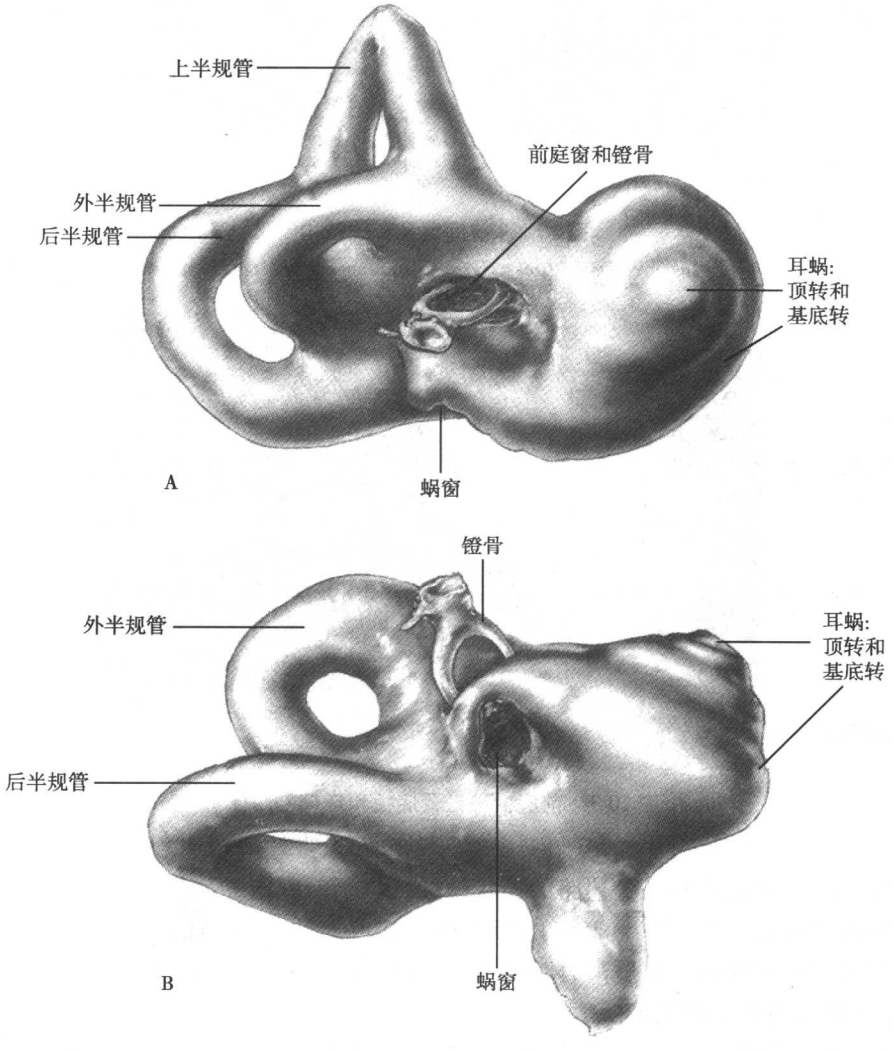


图10-1　骨迷路外侧（A）和下面（B）观，示前庭窗和蜗窗

引自 Canalis RF，et al，The ear

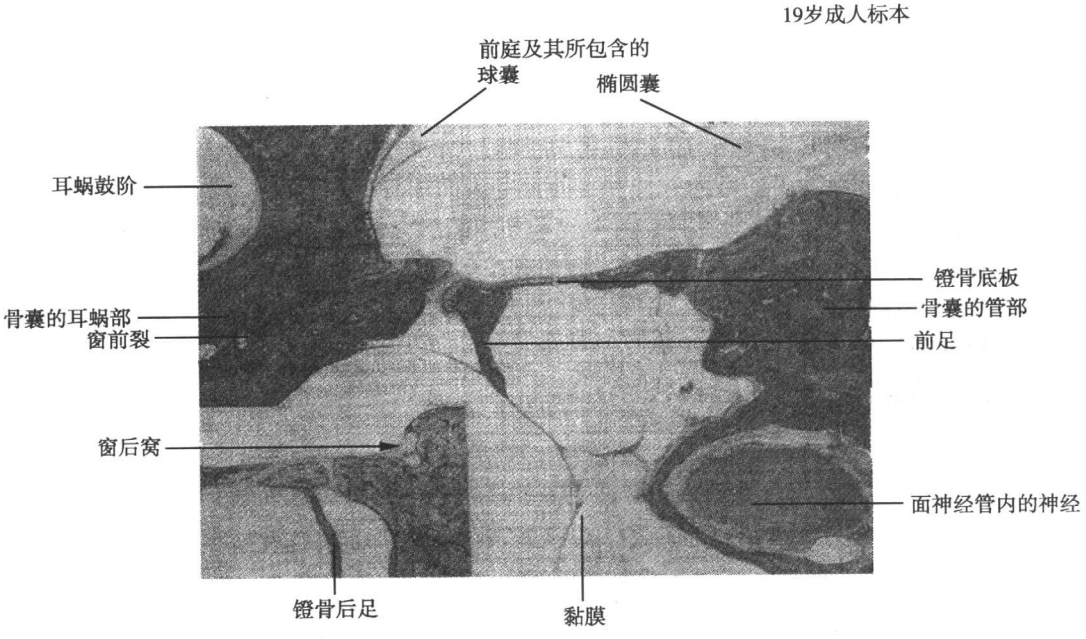


图 10-2　前庭窗及有关结构

引自 *Anson & Donaldson: Surgical anatomy of the temporal bone*

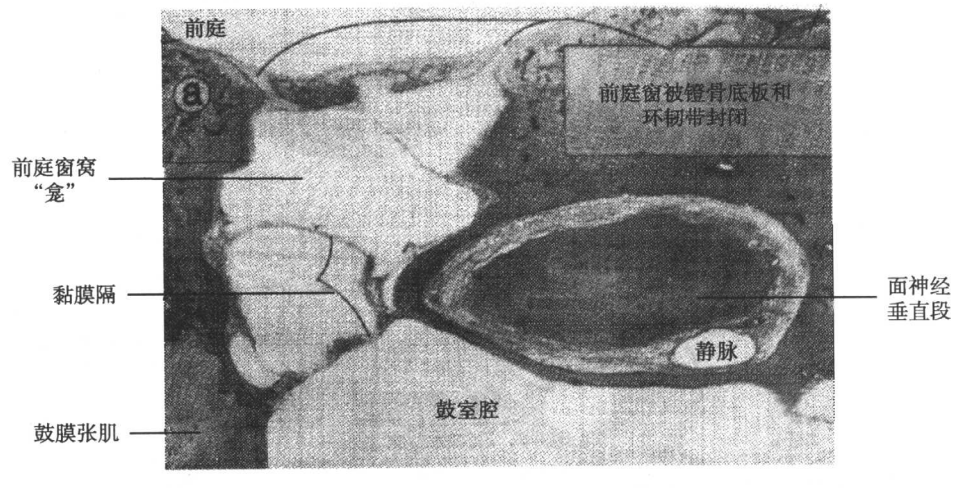


图 10-3　前庭窗被镫骨底板和环韧带封闭

引自 *Anson & Donaldson: Surgical anatomy of the temporal bone*

窗后窝是一个从前庭凸入骨迷路的囊状结构，位于前庭窗的后部，较窗前裂小，仅存在于约 2/3 的人类耳部。在 15% ~25% 的标本中，它可经软骨迷路延伸达鼓室腔。它的发生及所含组织与窗前裂相同。窗后窝有时也可成为耳硬化症病灶的发生部位。

（三）与前庭窗有关的临床疾病

1. *先天性前庭窗畸形*　罕见。这种畸形可为双侧性。前庭窗畸形可伴有不同程度的其他中耳结构的畸形，如镫骨发育不全或缺如，砧骨豆状突、锥隆起及镫骨肌缺如，面神经低

位及蜗窗缺如等。一旦确定为前庭窗缺如，可行前庭窗部位开窗，并安装人工镫骨或施行内耳开窗术，以提高听力。幼儿有非进行性传导性聋时，应怀疑中耳先天性畸形，必要时进行手术探查。据临床观察，凡两窗封闭者，其听力图气骨导差一般有 30～40dB，气导损失 80～85dB，此时应考虑两窗发病畸形的可能。

2. 先天性外淋巴瘘　最常见的有镫骨及蜗窗的变异。Weissman（1994）在手术中发现先天性外淋巴瘘 15 耳，12 耳发生在镫骨前庭窗部，3 耳发生在蜗窗。术前 CT 仅能发现 4 耳有镫骨异常，另有 8 耳有内耳、中耳或两者兼有的异常，此时应提高对先天性外淋巴瘘的临床怀疑。

3. 耳硬化症　耳硬化症病灶仅发生在人类颞骨的骨迷路，其他骨骼从未有类似病变。在人类骨迷路内特殊的致病因素中，颞骨迷路骨性包囊发育的局部因素起重要作用。窗前裂是人类特有的，它是前庭窗前方的骨迷路包囊中的裂隙，伸展于前庭的鼓室之内，内含结缔组织纤维束，是骨迷路包囊发育、骨化过程中所遗留的缺陷。在婴儿期，纤维束周围有不规则和未骨化的软骨环，可在成人中持续存在，并可导致新骨形成而产生耳硬化病灶。窗前裂也可能在成人期产生新的软骨或新骨而形成病灶，所以窗前裂为一般公认的耳硬化病灶的好发部位。上述新骨可局限于裂隙内，或向邻近的迷路包囊发展，以致原来坚实的中层软骨、内生软骨层骨为海绵状、血管丰富的不规则新骨所替代。这种病变，除少数因镫骨固定而产生传导性聋或因病灶侵及骨内膜而导致感音神经性聋外，可无明显临床表现，是为组织学耳硬化症。除窗前裂外，骨化后的迷路包囊也可残留未骨化的软骨，后者同样可以成为耳硬化病灶的发源地。

耳硬化症病灶的分布：耳硬化病灶常为单个或数个，可发生于骨迷路包囊的任何部位，但发生于前庭窗前区约占 70%～90%。孤立而未侵及环韧带者，不引起镫骨固定，故无听力障碍，是为组织学耳硬化症。引起镫骨固定而有临床症状者，占 10%～15%，为临床耳硬化症。病灶可沿前庭窗上下缘扩展，侵入环韧带和镫骨底，一般沿下缘者较多见，侵入镫骨底板者可在多个部位同时出现。除好发于窗前裂外，也见于后部甚至整个镫骨底板上。

二、蜗窗

（一）解剖

蜗窗又叫圆窗，圆窗是鼓室内侧壁三个小窝中最下的一个。该部位有两个骨嵴，嵴下脚和小桥（图 10-4）。下脚将圆窗龛与鼓室窦隔开，小桥将鼓室窦与前庭窗隔开。据称圆窗膜可作为骨迷路的缓冲区，以保证内耳液体能配合镫骨底板做快速运动。圆窗龛好似三角形棱镜，其底相当于通向龛的入口处，三个边分别为龛的前壁（鼓岬）、后壁（岬下脚）及上壁或侧壁（鼓岬悬临骨）。圆窗龛（图 10-5）内常有黏膜皱襞和条索状结缔组织，有的在圆窗龛可形成膜状，系胚胎性疏松结缔组织残余或是鼓室黏膜过度生长延伸所致。圆窗龛膜有三种不同形态，即封闭型、穿孔型和网状型。封闭型膜全部封闭圆窗龛口，易误认为圆窗膜，膜有少数穿孔，易误认为圆窗膜破裂穿孔。圆窗龛的内界为圆窗膜（图 10-6），位置深在。比拟为三棱镜的顶则位于龛的后下方，龛则朝向外耳道的后下方。在水平切面上，可测出外耳道后壁与圆窗龛的夹角，约为 80 度～130 度，均值 90 度。圆窗膜（图 10-7）大部分呈水平位，但其前部则凹向鼓阶，呈垂直位，故其外面朝向后下方。在水平切面上可以测量出外耳道与圆窗膜的夹角，约为 118 度～180 度，均值 153 度。龛壁的长度可以反映出圆窗膜的

方向和附着情况。龛的后壁最长（2.8mm），上壁最短（均值1.1mm），前壁为1.4mm。龛的水平直径均值1.5mm，垂直径1.2mm。约有55%病人龛内可见黏膜襞。

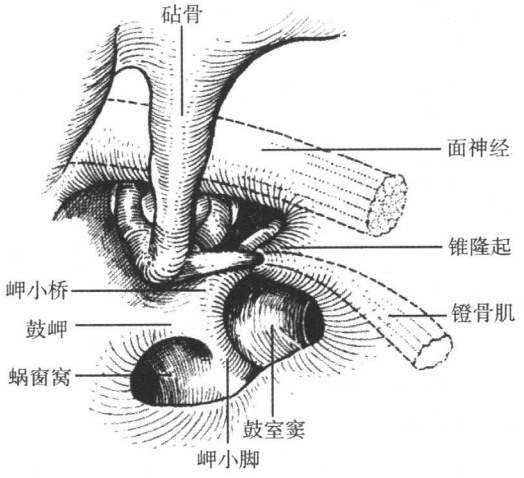


图10-4　岬小桥、岬小脚与鼓室窦及蜗窗

引自姜泗长主编《耳科学》

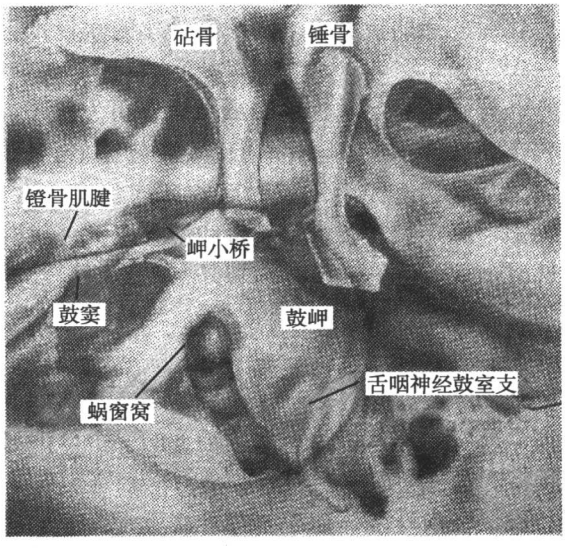


图10-5　圆窗窝及其邻近结构

圆窗膜边缘较厚，中央渐变薄，膜向鼓阶方向凸出，平均厚度70μm不随年龄变化而改变。膜由三层构成，朝中耳侧为外层上皮，中层为结缔组织，内耳侧为内层上皮。外层上皮由一单层细胞构成，与鼓岬连续，细胞含有丰富的细胞器，如线粒体、成熟的粗面内质网和高尔基体，微绒毛稀少，这些上皮有中等渗透作用。中间结缔组织层含有成纤维细胞、胶原和弹力纤维及血管、淋巴管和神经。内层上皮衬于内耳，是扁平上皮细胞。细胞质内细胞器少，微绒毛常见或缺如，细胞质含有胞饮小泡。

研究证实辣根过氧化物酶、阳离子铁蛋白在豚鼠、猫、蒙古沙田鼠和恒河猴可经圆窗膜胞饮小泡通过，通过的量与膜的厚度和结缔组织致密度可能有直接关系。人圆窗膜的通透性可能

与微绒毛的存在有关，尽管稀少但仍有吸收能力。外层上皮细胞有丰富的细胞器，如线粒体、粗面内质网和成熟的高尔基体。因此，圆窗膜应具有进行代谢活动和某些物质的渗透传递作用。

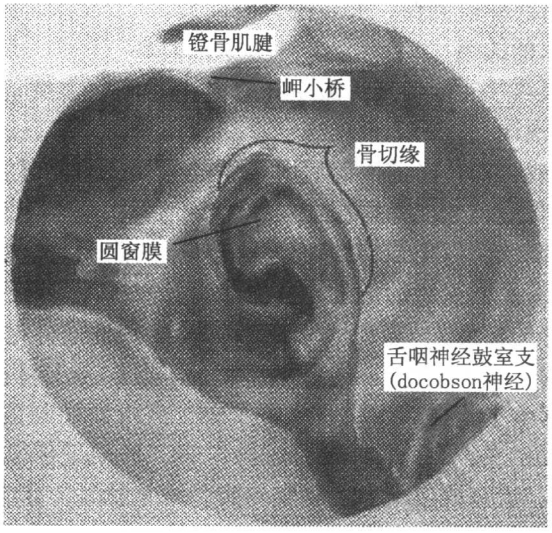


图 10-6　圆窗窝，去除圆窗龛悬临骨质，暴露圆窗膜

引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of The Temporal Bone

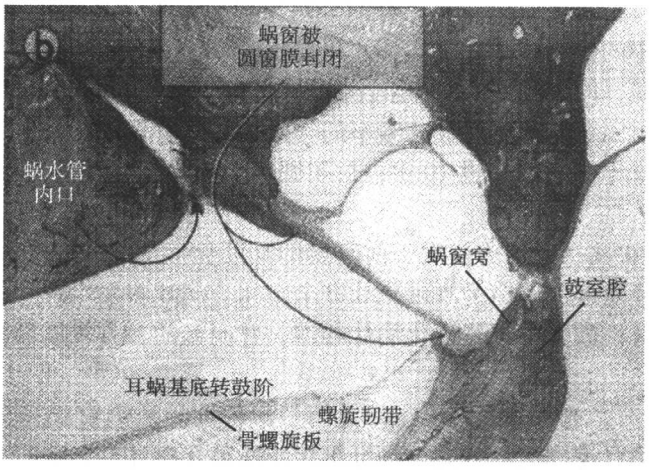


图 10-7　蜗窗被蜗窗（圆窗）膜封闭（19 岁男性标本）

引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of The Temporal Bone

（二）病理

1. 感染　最常见的为圆窗龛内有炎性渗出物。急性中耳炎圆窗膜由于水肿、炎性细胞浸润、血管增生而显增厚；慢性中耳炎最常见龛内为纤维组织，致使龛壁与窗膜之间粘连，或发生龛 的纤维性封闭。胆脂瘤性中耳炎可见龛部为鳞状上皮所侵入，圆窗膜的被覆黏膜层有炎性细胞浸润。有细菌性迷路炎的中耳炎患者中，部分患者可见感染直接从中耳经圆窗膜侵入 。一例流感嗜血杆菌性脑膜炎，其双侧圆窗膜有多形核细胞聚集，窗膜水肿、血管增生。另一例双侧胆脂瘤型中耳炎继发脑脓肿，其感染由鼓室经圆窗进入内耳。

2. 先天性　圆窗畸形很少。

3. 耳硬化症　临床耳硬化症可见圆窗龛被硬化灶部分或完全封闭。圆窗龛由于各壁被硬化灶侵犯而变窄。

4. 颞骨骨折　骨折线穿过圆窗，并致圆窗膜破裂。

（三）圆窗膜与临床的关系

1. 手术探查圆窗膜应注意的问题　鼓室探查时由于圆窗龛壁近上方结构的影响，加之圆窗与外耳道不在一条视线上，因此极难完全看到圆窗膜。只有在迷路与面神经管或鼓索神经之间的骨质去除后，或将面神经前面的后下管壁的骨质去低后才能暴露圆窗。几无例外，只有在去除悬临的鼓岬骨后，才能暴露圆窗膜。若要完全暴露该膜，通常还要磨去龛上壁和前壁。操作时务必十分细致，以免损伤圆窗膜附着部分的前端及上方的骨质，否则将有开放耳蜗底转并损伤螺旋韧带及圆窗膜的危险，并由此引发医源性外淋巴瘘。

此外，不要将不完整的黏膜襞或帘误认为圆窗膜穿孔。因此需将此种结构去除，或是将圆窗龛后壁及骨性的鼓环的后下部分去掉，以便更宽敞地暴露圆窗，这样才能确定是否是圆窗膜。

2. 后壶腹神经切断术中暴露后壶腹神经的方法　需将紧贴圆窗膜附着处的骨质去除至单管（其中为后壶腹神经）才能完成。做上述操作时，务须记住龛的后缘和下缘与半规管和颈静脉球的相互关系。鼓室成形术中去除龛内胆脂瘤基质时，亦应注意圆窗膜在龛内前上方这一要点。

3. 圆窗与听力　圆窗封闭与人耳声音传导的意义不完全清楚。根据动物实验，封闭圆窗的动物，其听力可稍增进或无变化，有的耳蜗反应可降低达 20dB。因此有人认为圆窗在正常耳的声音传导中的作用甚微，仅病耳才易显出。Tonndorf 和 Taber 做了封闭圆窗并测量其耳蜗微音电位实验，同时还进行封闭圆窗和前庭窗，以及同时封闭或不封闭蜗水管的实验，结果是：单独封闭圆窗主要对较高频率的气导和骨导有较小的损害；同时封闭两窗，使气导明显减退，对骨导影响不超过 10dB；封闭圆窗、前庭窗，同时还封闭蜗水管，对低频骨导阈有较大损害。

4. 圆窗与耳硬化症　圆窗为仅次于前庭窗的耳硬化症的好发部位。耳硬化症的硬化灶可使圆窗变窄、窗膜增厚或圆窗为耳硬化灶完全封闭。病灶多发生在龛的前壁，并与圆窗膜部、半月形嵴部的骨性鼓环下部耳硬化病灶相连，并向龛的上方发展而呈三角形狭窄，向后壁侵犯者最少。

5. 慢性中耳炎时，龛部发生纤维组织封闭一般都会导致圆窗膜完全固定，从而引起听力障碍。除非圆窗膜已遭到破坏或完全为纤维组织所替代时才会影响听力。

6. 圆窗膜是一个半透膜，链霉素或局部麻醉药等化学溶液可经圆窗膜而为内耳吸收。某些细菌性炎性产物也可经圆窗膜被吸收，作为毒素引起内耳局限性变性。感染也可经圆窗直接传入内耳，引起化脓性迷路炎，最终导致内耳破坏。

第二节　窗膜破裂

一、发病原因

（一）“向外爆破”途径

迷路内外淋巴系统与颈动脉系统、颅内静脉窦系统及蛛网膜下腔有密切关系。蜗水管将

内耳外淋巴导至蛛网膜下腔。因此，脑脊液压力的变化必然导致外淋巴压力的改变，对耳蜗功能产生影响。Saxen 等对 25 例脑脊液压力增高的病人进行临床观察，发现听力平均损失 30dB。经治疗后，16 例脑脊液压力恢复正常，听力也有明显改善。Moscovitch 等用豚鼠耳蜗内的外淋巴液进行排出量的研究。他们在豚鼠耳蜗造孔，发现鼓阶中的全部外淋巴在 10 分钟左右即为等量的脑脊液所替代。Igarashi 等用猫进行实验，发现脑脊液可以自由地通过蜗水管，从蛛网膜下腔流到鼓阶。可见，当脑脊液压力明显增高时，这种增高的压力可通过蜗水管传到鼓阶，使外淋巴压力增高，导致迷路窗膜“向外爆破”。

内听道也是脑脊液从蛛网膜下腔导入外淋巴池的通道。当脑脊液压力增高时，脑脊液经内听道通过筛板注入球囊和椭圆囊进入前庭，镫骨底板韧带所受压力突然增高，导致窗膜“向外爆破”。

（二）“向内爆破”途径

与“向外爆破”途径相反，由于咽鼓管吹张等原因造成空气压力突然增高，压力经咽鼓管和中耳向内压迫内耳，导致迷路窗膜向内破裂。

（三）内耳先天性解剖异常

1. *蜗水管异常*　人的蜗水管一般都很狭窄。如果蜗水管异常宽大，脑脊液压力才能传到迷路，引起迷路窗膜破裂。Goldhill 研究发现左侧蜗水管较右侧宽，因而认为迷路窗膜破裂容易发生在左耳。Palva 研究婴儿的蜗水管平均长 3.5mm，短而宽，成人的大约是婴儿的一倍，但口径与婴儿的仍保持一样，因此成人的蜗水管细而长。这种成人的蜗水管对内耳有保护作用。Wlodyka 采用间接法、直接法和注入可塑性有色微型充填剂或白色乳胶于蜗水管内，对 250 具尸体的蜗水管开放情况进行研究，结果表明蜗水管开放的百分比与年龄成反比。婴儿型全部开放，随年龄增长，其开放率逐渐下降，并指出管内脉络样组织并非总是存在。如果成人的蜗水管呈婴儿型，蜗水管异常宽大或缺乏脉络样纤维组织，即失去这种保护作用。当脑脊液压力突然增高，其强度可毫不减弱地传到鼓阶外淋巴，导致窗膜破裂。

2. *蜗窗龛和镫骨肌腱异常*　Pullen 报告 3 例蜗窗膜破裂，其中 2 例蜗窗龛发育不良。Healy 等发现 3 例（其中 1 例两窗膜同时破裂，2 例前庭窗膜破裂）存在同样情况。分析其原因，可能因为发育不良蜗窗龛缺乏保护作用，从而使窗膜容易破裂。Stroud 和 Healy 各报告 1 例前庭窗膜破裂伴镫骨肌腱缺如者的镫骨底板环韧带易于破裂。

（四）颞骨横断性骨折

骨折线横过圆窗造成圆窗膜撕裂，出现外淋巴瘘。

前庭窗膜破裂的发病率比蜗窗膜破裂少，根据解剖学观点，理由有三：①前庭窗离蜗水管较远，因此在蜗水管异常开放的病例中，当脑脊液压力增高时，外淋巴压力同时增高，首先累及圆窗膜。②圆窗膜是膜性结构，镫骨底板虽然菲薄，但仍比圆窗膜牢固。③镫骨肌腱有保护作用。

二、临床表现

突然发病，耳聋是最常见的症状，程度轻重不一。从轻度听力减退到全聋，多为一耳，偶有双耳同时发病。耳鸣和眩晕也是常见症状。耳鸣的程度和音调因人而异，有窗膜破裂、外淋巴漏者出现很响的隆隆声耳鸣。眩晕常较严重，为发作性或位置性，伴恶心呕吐。有些

病人有步态不稳或运动失调。鼓膜一般正常，有外淋巴漏者可见鼓室积液。头部外伤有颞骨骨折者可能出现外淋巴液从耳道流出。

三、诊断

迷路窗膜破裂的确诊依靠鼓室探查术，随着诊断技术的发展可采用放射性核素检查。

（一）病史

突发性耳聋、耳鸣、眩晕患者，发病前有气压创伤、头部外伤、异常用力、游泳潜水、飞行、咽鼓管吹张等引起脑脊液压力和中耳腔压力增高的因素，特别是有明确的发病时间，年龄在45岁以下，过去从未有过听力障碍和眩晕病史者，则应考虑窗膜破裂之可能。

（二）听力检查

多数为感音神经性聋，少数为混合性聋。

（三）前庭功能检查

异常。瘘管试验和Romberg试验阳性。可有自发性眼震、位置性眼震和前庭功能减退。

四、治疗

绝对卧床休息，半卧位，头抬高30度~40度，观察5~7天，除镇静药外不用其他药。观察期间症状若逐渐减轻，说明瘘管有自行愈合的可能，如听力和前庭症状无明显改善，则应行鼓室切开探查术。

手术步骤：成人采用局麻，儿童全麻。采用镫骨切除的手术径路进入鼓室，先探查前庭窗，仔细注意镫骨底板及镫骨环韧带，观察数分钟。镫骨闭孔区的纤维组织应小心分离，以便能看清镫骨底板及其边缘。如发现液体则用细吸引管轻轻吸去，并观察再溢液的部位，以确定外淋巴瘘的存在。如外淋巴瘘很小，溢液不多，可用小块干明胶海绵吸干后复查，如已发现瘘孔，则分离环韧带处黏骨膜，暴露韧带区，取1mm×3mm大小的耳屏软骨膜覆盖瘘孔。然后探查蜗窗龛，操作如前。该处的外淋巴瘘容易发现，有些病人需用金刚石钻头磨去蜗窗龛的前后唇，方能看清蜗窗膜周围的情况。发现瘘孔后取较大的耳屏软骨膜覆盖，并用明胶海绵支持，修补材料有脂肪、软骨膜或静脉。

术后必须绝对卧床休息，头抬高20度~30度，抗生素预防感染，出院后限于坐位活动5~10天，避免突然用力至少1个月，不能做有损伤的检查如自行吹张或导管吹张等，忌飞行、登山或剧烈运动。数月内不能游泳，严禁潜水。

圆窗膜破裂是突发性感音神经性耳聋的病因之一。临床上，认为突发性耳聋的病因是圆窗膜破裂的发生率各家报告差异很大，假阳性和假阴性都可能发生，究其原因其诊断仍多臆断，结论可能是错误的。出现发病率低（假阴性）的原因是：忽视了圆窗膜破裂在突发性耳聋发病中的作用，在诊断时未考虑这一因素；未做耳部手术探查；或在上述两种原因查明前，瘘管已自行愈合。出现发病率高（假阳性）的原因是：对圆窗龛及其黏膜皱襞的解剖不熟悉，误将黏膜皱襞当作圆窗膜；手术探查时，探针、钻头使用不当误伤造成瘘管，使术者以为就是圆窗膜破裂；将下鼓室的浆液性渗出物误以为是外淋巴。因此，在手术探查圆窗膜时，一定要熟悉圆窗龛和膜的局部解剖，要知道圆窗膜实质上是在水平位，在暴露圆窗膜时一定要注意。

参考文献

1. 姜泗长，顾瑞，王正敏，耳科学（第二版）. 上海：上海科技出版社，2002

2. Stewart TJ，Belal A .（杨和均节译）. 圆窗的外科解剖和病理. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1982，6（1）：15～17

3. Schuknecht HF. Pathology of the ear. Cambrige，Massachusetts ：Harvard University Press ，1976

4. Canalis RF，Lambert PR . The ear. Comprehensive Otology. Philadelphia：Lippincort，Williams & Wilkins，2000

5. Chummings CW，Fredrickson JM，Harker LA，et al.（ed.）Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2nd ed. St Louis，Mosby，1993

6. Jackler RK & Brackmann DE（ed.）Neurotology. St Louis ，Mosby，1994

第 11 章

蜗水管与前庭水管

李学佩

第一节　蜗水管

一、蜗水管的解剖形态学及其临床意义

（一）蜗水管的解剖

蜗水管（图 11-1、图 11-2、图 11-3）是沟通蛛网膜下腔与鼓阶外淋巴腔的骨性小管。它位于颞骨岩部内，适在内听道与颈内静脉穹窿之间。上方与后半规管、前庭、内听道相毗邻，整个蜗水管行径较直，与内听道后缘几乎相平行。其外口位于内听道下方，适在岩部后缘三角形凹陷的底部，距颈内静脉窝前内上方约 1 ~ 3mm，该凹陷亦称舌咽神经下节压迹。该管由外口向上同时略向后行，延伸向岩部深处，至内耳象牙样骨质处，管腔最窄，直径不及 0.3mm，称峡部。由下部再略向后开口于耳蜗基底转鼓阶深面骨壁，呈一小孔，为蜗水管内口，内口恰在圆窗膜附着处的小骨嵴内侧。蜗水管腔内为疏松网状结缔组织，与脑蛛网膜相延续并延伸至圆窗膜上的鼓阶，此膜性管称耳周管。它与前庭水管不同，不携带血管组织。蜗水管实际上包括骨性蜗水管和膜性耳周管。

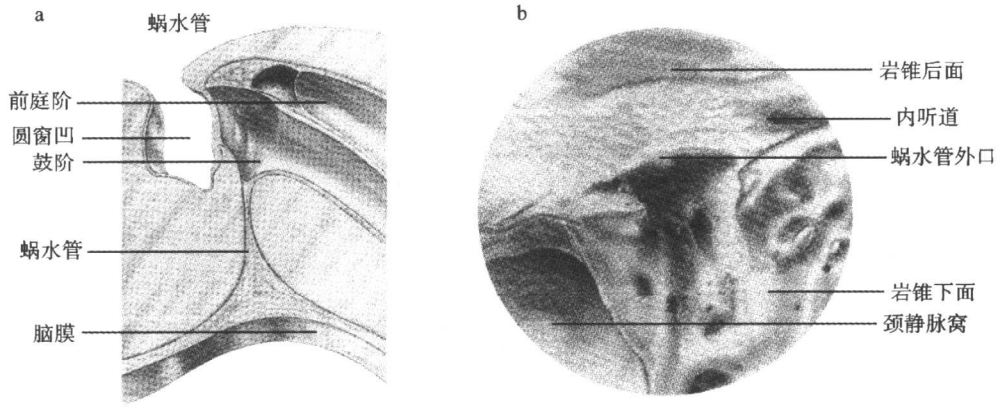


图 11-1　蜗水管

a：半图解式显示蜗水管。蜗水管内口起于鼓阶壁，正好在圆窗膜附着处的内面

b：显示外口，外口在岩锥下面的颈静脉窝和颈内动脉管之间的三角凹陷内

引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of The Temporal Bone

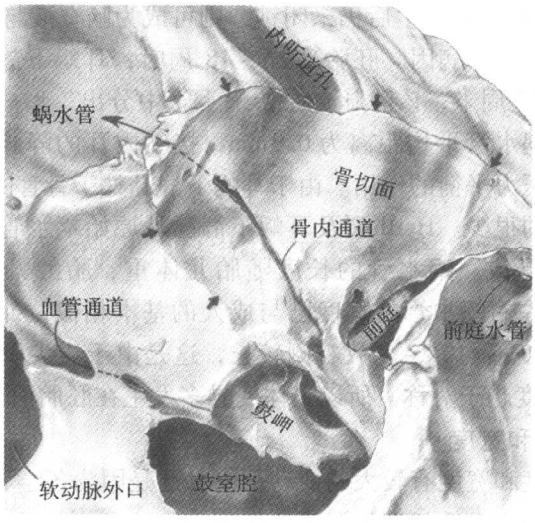


图 11-2　蜗水管的骨内通道

蜗水管从耳蜗基底转开口，走行终于岩锥下面，本图显示解剖区的前面

引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of the Temporal Bone

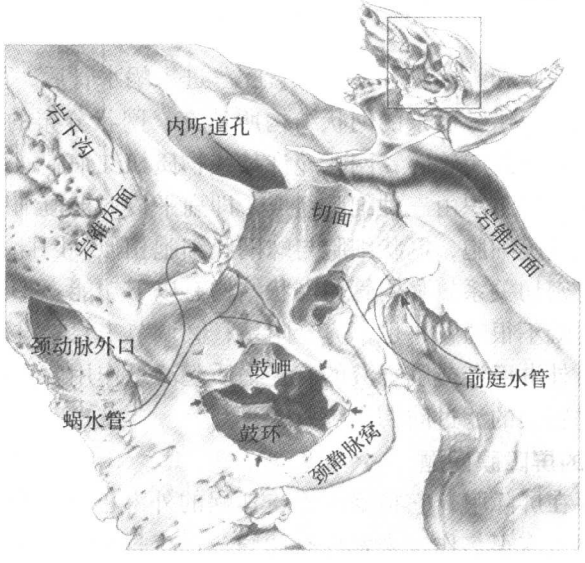


图 11-3　前庭水管和蜗水管骨内通道

岩骨后下骨切面，显示两管走行径路。蜗水管长 10mm，直径（最小）0.11mm。前庭水管长8.4mm，直径 0.35mm。引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of the Temporal Bone

（二）蜗水管的胚胎发育

蜗水管始基在人胚胎第 7 周时出现，由前软骨分化而来，原始蜗水管位于圆窗龛的内侧，它包括三种结构：Hyrtl 裂、耳周管及耳蜗下静脉。约在 18 周时，Hyrtl 裂开始与原始蜗水管分离；至胚胎第 26 周末，小管听囊与耳蜗听囊相互融合，从而消除了 Hyrtl 裂，并形成

蜗水管的外侧壁。如果 Hyrtl 裂出生后仍未闭锁，则可成为脑脊液与外淋巴交通的另一途径，成为先天性脑脊液耳漏的一个病因。胚胎第 16～18 周时，耳蜗下静脉仍为原始蜗水管的一个组成部分。至胚胎第 22 周末，该静脉自原始蜗水管中分出，形成独立的骨壁——第一副管的形成。第一副管与蜗水管平均距离为 0.3mm，接纳内耳的静脉回流，与蜗水管一道起着调整内耳淋巴液静水压力平衡的作用。由于耳蜗下静脉处于骨管的保护之中，因此，颅内高压常可致盲，但致聋的很少。Hyrtl 裂及耳蜗下静脉从原始蜗水管中分出后，耳周管本身形成骨壁，即蜗水管的形成。蜗水管的长度随胎儿体重、胎龄、坐高的增长而增加，以 24～26周为明显。26 周左右蜗水管的宽度已与成人的基本相似，外口较内口大 3 倍。胚胎 30 周前，两侧蜗水管长度不均等，多数右侧较长，这是由于岩尖及蜗水管骨化的不对称性形成。30 周后，两侧长度趋于对称。所以个体变异多发生在胚胎前期。

（三）蜗水管的长度和宽度

出生后蜗水管的长度和宽度有较大的变动范围，这是因为各学者制定的测量点不同，因而得出不同的结论。另外蜗水管具有较明显的年龄变化及个体差异。

由于左耳蜗水管通常较右侧宽，因此，左耳易受颅内压变化的影响，这可能是突发性耳聋发病有明显左侧倾向的一个原因。随着年龄增长，蜗水管不通指数明显增高，其原因可能与管腔内骨膜增生、骨质萎缩、闭锁以及颈静脉窝增大、迷路下外周气化等有关。

（四）耳周管

在蜗水管外口，硬脑膜和蛛网膜分别进入管腔。进入蜗水管后，硬脑膜变薄以致不能与骨膜和蛛网膜分开，腔内由错综复杂的网状结构所填充，网状分布的特点是有的部位致密，有的部位疏松，但并不完全封闭管腔，网孔允许某些物质如红细胞通过。故外淋巴液和脑脊液之间可互相交流。耳周管组织由三种细胞组成，即扁平梭形被覆细胞、星形网状细胞和巨噬细胞。被覆细胞类似脑膜细胞，网状细胞与蛛网膜细胞相似。因此，推测耳周管组织与脑膜组织在胚胎发生上有密切关系。耳周管内网状结构有以下功能：①使脑脊液自蛛网膜下腔流到鼓阶外淋巴，流通既不很通畅，也不完全阻塞；②调节来自外淋巴液和脑脊液急速升高的液体压力；③对来自外淋巴液或脑脊液的有害物质起滤过作用。耳周管组织中的白细胞即吞噬细胞是一种抗炎抗感染的滤过防御系统。

（五）蜗水管内口的屏障膜问题

蜗水管内口可能存在屏障膜，它将蜗水管与耳蜗的外淋巴腔鼓阶隔开。此膜由 2～3 层蛛网膜型细胞组成，但也有很多作者未发现有此膜。产生这种分歧可能是由于屏障膜很薄，覆盖区很小，标本是否及时固定、颞骨是否良好脱钙，都会影响观察结果。

屏障膜的功能是在脑脊液与外淋巴之间形成屏障，阻止脑脊液在生理状态下流至鼓阶的外淋巴。急速的脑脊液压力增高可导致该膜破裂，在脑脊液和外淋巴之间产生病理性交通。

（六）蜗水管外口

蜗水管外口及听神经周围有丰富的圆形或椭圆形小体，直径 0.01～0.1mm，为许多同心层组成的结构。HE 染色呈蓝色，碘染色呈暗棕色，称淀粉样小体。但 Palva 未发现此小体，认为该小体是蛛网膜细胞收缩变性、钙盐和蛋白质渗出沉着的产物，不是蜗水管的组成组织学特征。

二、蜗水管的功能

蜗水管是沟通脑脊液与外淋巴液的通道。它既是外淋巴的补充池，又是外淋巴代谢废物的排出处。由于外淋巴是内耳毛细胞氧气和营养物质供应的主要来源，因此，蜗水管阻塞，会造成外淋巴中代谢产物不断堆积，势必对内耳感觉细胞造成损害，从而产生比通常为早的耳蜗性进行性听力减退。

脑脊液压力的变化随日常活动而改变。人从直立位到卧位，脑脊液压突然增高，圆窗膜凸出，这种压力的变化通过蜗水管传递。因此，通畅的蜗水管还起到传递压力的作用，尤其是在生理情况下，它可避免由于环境变化如潜水、登山、体位变化等，或中耳压力变化对内耳的损害。阻塞蜗水管妨碍内耳压力调节，将使内耳不能抵抗由于蜗水管阻塞所致的持久性压力变化而受到的影响。蜗水管管径的不均等、内口的屏障膜、腔内网状结构及外口的淀粉样小体均具有一定缓冲压力的作用，增加管腔阻力有助于减慢液体流动，对内耳起保护作用。此外，蜗窗龛和镫骨肌腱对内耳也具有保护作用，是抗压力变化的防御机制之一。

蛛网膜下腔与外淋巴间隙出现异常联系是脑脊液耳瘘的主要原因。这种异常联系可出现于蜗水管、内听道、前庭水管、Hyrtl 裂、面神经管、鼓室盖缺损等处，其中以过度宽大的蜗水管及内听道的神经囊膜间隙常见。由于婴幼儿期该管相对宽大、通畅率高，因此脑脊液耳瘘多见于儿童。这类患者可因耳聋、眩晕、反复多次发作的脑膜炎而使病情加重。

在蜗水管异常的情况下，脑脊液压力增高可迅速经宽大的蜗水管传至迷路（向外爆破途径）引起圆窗膜破裂，因此成人型的蜗水管对内耳具有保护作用。如果成人的蜗水管呈婴儿型，即失去此种保护作用。当脑脊液压力突然增高，其强度毫不减弱地传到迷路，就有可能引起窗膜破裂。“镫井喷”就被认为系由蜗水管异常开放所致。近年来，对这类脑脊液耳瘘患者采用经耳或开颅堵塞蜗水管获得成功，有力地佐证了异常宽大的蜗水管是脑脊液耳瘘的病因的设想。

三、蜗水管的影像学

镫骨术后外淋巴瘘及脑脊液自镫骨底板喷出，说明脑脊液和内耳之间确实存在潜在通路。应用断层 X 线摄片或 CT 扫描，可为早期诊断提供线索。多数学者根据组织解剖学，蜗水管与耳道后壁几相平行，提出采取前后位进行颞骨 X 线检查较为理想。但也有人提出蜗水管长轴与内听道长轴成 37 度角，因此理想体位是仰卧位、头向被检侧转 37 度，使蜗水管长轴与断层面平行。由于蜗水管个体差异较大，应依具体情况选择体位为宜。

成人蜗水管在 CT 轴上，仅见其下内侧部外口成板状，无年龄、性别的差异，平均宽度 2.9mm，最常见外形呈漏斗型，狭窄的内侧部常不明显。由于蜗水管个体差异大，目前在放射学上正常的数据范围尚未统一。根据用多轨迹断层 X 线照相对成人颞骨测量结果，其数据与解剖标本上测量值基本相符。内口为 0.02mm，长度为 4.0～14.0mm，平均为8.3mm；外口为 1.0～4.0mm，平均为 2.3mm。Rask-Andersen 对未显示蜗水管狭窄部的颞骨进行解剖，发现均为高位颈静脉窝，其中一半蜗水管窄而长，另一半闭锁。因此，断层 X 线上未显示蜗水管，可能与蜗水管宽度小于 0.1mm、高位颈静脉窝、蜗水管管腔闭锁等有关。

突发性耳聋的发病可能与蜗水管扩大有关。Schuuknecht 和 Shea 发现他们报告的突发性耳聋病例有 1/3～1/2 伴有扩大的蜗水管，认为两者有关。推测宽大的蜗水管易使骤然升高的脑脊液压力迅速传至内耳，导致螺旋器细胞遭受暂时或永久性损害，还可使迷路窗膜破裂。因此，蜗水管在突发性耳聋的病因学上有重要意义。但 Strauss 及 Valvassori 在其各自的颞骨放射学检查中未发现有统计学意义的结果。

第二节　前庭水管

一、解剖、胚胎与生理学

（一）胚胎发生

在胚胎第 4 周中，内淋巴管系统开始于作为来自始基的耳囊膨大部分，耳囊背侧垂直下陷，其内侧分出顶端较宽的内淋巴管。内淋巴管向上伸展，穿过胚胎期的软骨（以后为骨）迷路。在骨迷路壁中，它所穿过的小管，即前庭水管，其内口在椭圆囊窝内壁突起处（图 11-4，图 11-5，图 11-6，图 11-7）。内淋巴管穿入迷路壁前膨大，成为窦部，上行经前庭水管时，管腔变窄，形成峡部，至终末端再次膨大，即为内淋巴囊。内淋巴囊皱纹部位于前庭水管中，囊周含有大量小血管及结缔组织。内淋巴囊平滑部居两层硬脑膜之间，为内淋巴管的终端，与正在发育的脑膜、侧窦建立了密切关系。在胚胎中期，前庭水管平行于总脚而直线行走，近似一直管形，峡部不明显。出生时内耳其他部分已完全发育，而前庭水管和内淋巴管-内淋巴囊仍未发育完全。随着后颅窝结构的生长发育，内淋巴管远端和内淋巴囊被向下牵拉，使前庭水管远侧 2/3 段在总脚后面转弯而改变方向，形成正常成人的倒“J”形。一般到 3～4 岁时，前庭水管和内淋巴管-内淋巴囊基本发育成熟，但仍有过了青春期还继续发育和增长者。

（二）解剖生理

前庭水管是由前庭内壁向后延伸到后颅窝岩锥后的小骨管，内淋巴管经此连接内淋巴囊和前庭迷路，再经连合管与蜗管相连。前庭水管外口呈裂缝状，有骨嵴庇护。位于内耳门后外约 11mm，岩下沟下方约 9mm，乙状窦前方约 11mm，大致在内耳门与乙状窦之间（图 11-4，图 11-5，图 11-6，图 11-7）。正常人前庭水管长度平均为 10mm，分两段：近端（峡部）和远段，前者相当于“J”的短肢，后者相当于“J”的长肢，呈三角形，尖与峡部相接，底位于外孔。在切面上观察，此段切面为卵圆形。Kodama 等用图像重建技术将前庭水管与有关区域的发育情况分类：发育不全为 <8mm，正常为 8～18mm，增生为 >18mm。增生型前庭水管常伴有内淋巴囊皱褶部扩大。内淋巴管和内淋巴囊的皱褶部走行于前庭水管内，内淋巴囊的光滑部位于颞骨部后面，居后颅窝硬脑膜之间。内淋巴管经此管邻近内淋巴囊和前庭迷路。内淋巴囊在内淋巴与脑脊液离子交换中起积极作用，也是内淋巴的储蓄库。由于能吸收内淋巴和水分，所以有压力调节的功能，在维持内淋巴与脑脊液间压力平衡中起重要作用。微量化学研究证明，内淋巴囊中的内淋巴含有很高的蛋白质成分，囊内的高蛋白质浓度显示了明显的高渗性，与调节膜迷路的渗透压有密切关系。

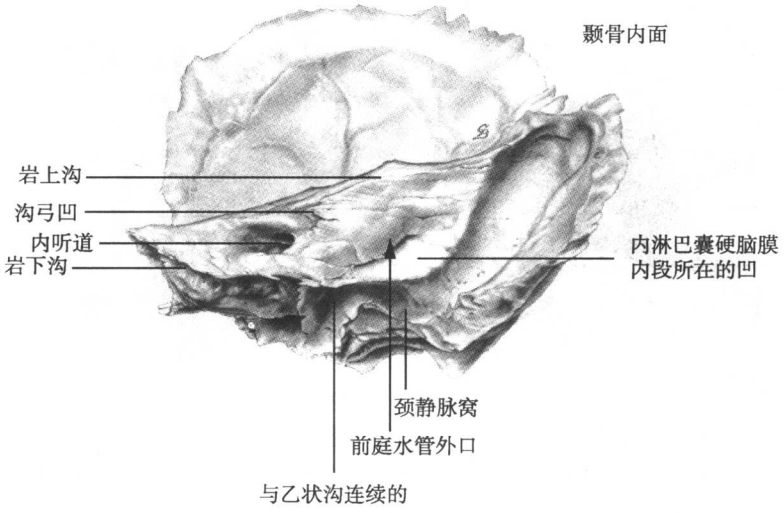


图 11-4　颞骨内面，看前庭水管外口

引自 Canalis RF et al. The ear

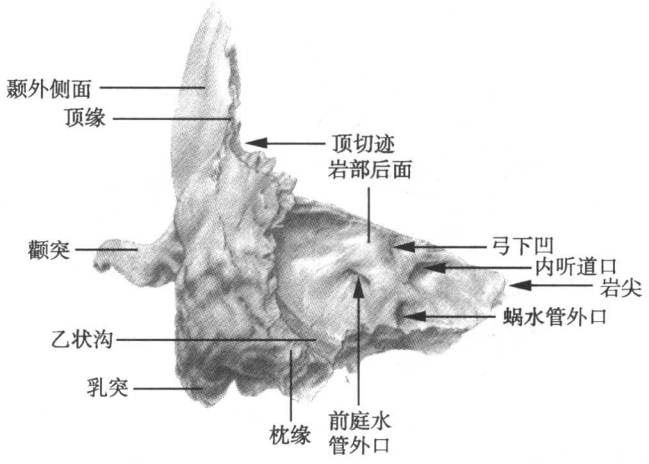


图 11-5　颞骨后外面

引自 Canalis RF et al. The ear

二、大前庭水管综合征

（一）发病机制

大前庭水管的形成与胚胎早期内淋巴管的发育障碍或畸变有关。胚胎早期前庭水管短直宽大，之后变窄延长呈“J”形，若早期出现内淋巴管发育障碍，则前庭水管可持续保持胚胎期的宽大状态，直至出生后形成大前庭水管畸形。至于引起感音神经性聋的机制有以下推测：内淋巴囊的高渗成分通过宽大的内淋巴管反流，引起内淋巴循环内环境的改变，特别当脑脊液压力突然波动，可压迫内淋巴囊，迫使内淋巴囊中高渗溶液反流；高渗溶液可经连合

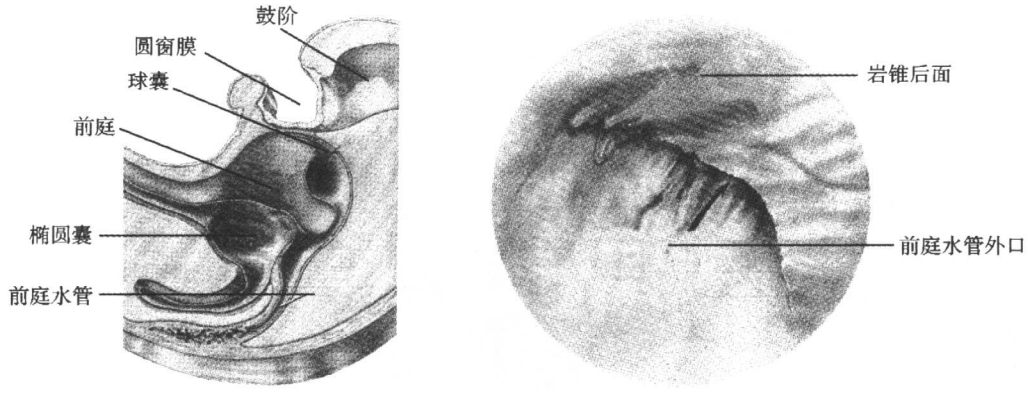


图 11-6　前庭水管

前庭水管内口在前庭椭圆囊隐窝壁处的 一个小凹陷，该管穿过骨壁，终于岩锥后面、内耳门稍后方的外口。引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of the Temporal Bone

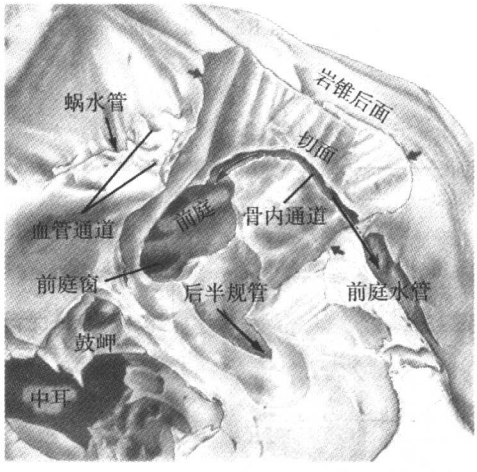


图 11-7　前庭水管的骨内通道

前庭水管从前庭内壁呈弧形走行至岩锥后面。引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of the Temporal Bone

管流入耳蜗底转，引起底转感觉上皮的损害，出现高频损害为主的感音神经性聋。颞骨组织病理学也发现连合管与耳蜗底转连接处附近区域，对压力变化极为敏感，所以渗透压的突变，可引起细胞的破坏。

正常人内淋巴钾含量高（140mmol/L），钠含量低（5mmol/L），而 Jackler 等分析大前庭水管综合征患者的内淋巴，发现钠含量增高，而钾含量降低，蛋白质含量也增高，说明畸形宽大的前庭水管导致内淋巴液稀释、内耳电解质失衡，从而干扰血管纹离子泵机制；或使有毒代谢产物积聚，干扰内耳免疫机制而影响耳蜗的功能。大前庭水管综合征的听力障碍常因头部轻微外伤而突然发生或加重，可能是因脑脊液压力变化易经宽大的前庭水管传到耳蜗，使其各分区间的压力失衡而受损伤。此外，伴发先天性耳蜗畸形也是引起感音神经性聋的原

因之一。

（二）临床表现

1. 发病率

临床发病率尚无报告，根据影像学检查，大前庭水管综合征的发病率为1.3%或1.0%。Levenson等（1989）在1700例CT检查中单纯的大前庭水管综合征发病率为0.64%，单侧多于双侧。Valvassori等统计40%为单纯性大前庭水管综合征，60%伴有其他畸形，常为外半规管扩大，呈Mondini或Mondini-Alexander畸形。

2. 临床特征

（1）进行性非波动性感音神经性聋，常为双侧。常始于幼年，也有至成人才发现，可能为延迟发病，但多数是因对儿童听力减退未做影像学检查，或因放射科医师缺乏经验而漏诊。听力减退突发性，发病者多有轻微头外伤或剧烈运动史。耳聋的程度轻重不一，重者可全聋，双耳聋的程度可不一致。听力图通常以高频下降型最多，其次为中频下降型，重度聋和平坦型较少。大部分患者听力呈进行性下降。少数听力可以正常，但有发生感音神经性聋的高度危险。除耳聋外，部分患者伴有耳鸣。

（2）眩晕和平衡障碍。成人表现为发作性眩晕，儿童则以共济失调或平衡障碍为主，部分病人前庭功能明显减退或丧失。少数病人发病时没有听力减退，只有前庭症状。

（三）诊断

诊断主要依靠影像学检查如X线体层摄片、CT和MRI扫描。Valvassori等（1978）用X线体层摄片检查3700例内耳，发现50例有扩大的前庭水管。Emmett（1985）用多轨迹断层和CT从2500例内耳病变中鉴定出26例大前庭水管综合征，其中5例为单侧。大前庭水管综合征较Mondini畸形更为多见，两者比为4∶1。薄层CT为颞骨和耳囊骨解剖的一个主要诊断方法。MRI将通过较大的分辨率与膜迷路液体间的定界。MRI在T2WI影像上，后颅窝乙状窦之前和内听道之后区域信号明显增强，此为内淋巴管和囊的部位。内淋巴囊在T1WI和T2WI影像上与脑脊液近乎等强度。该囊位于后颅窝邻近乙状窦和内听道之后的区域，不要将扩大的囊误认为其他病理变化。

（四）治疗

目前尚无确切的治疗方法。有些学者认为对稳定进行性听力下降这类病人进行内淋巴囊手术，但手术效果有争议。Brazil报告22例，经内淋巴蛛网膜下腔分流术后，55%听力提高10dB以上，没有因手术造成听力损失发生。但多数学者多不主张施行内淋巴囊减压术，因其术后听力多无改善。Jackler等分析了40例49耳进行性先天性感音神经性聋内淋巴囊手术的效果，发现术后纯音听力损失10dB以上、言语识别率损失15%以上者占29%，术后全聋占4%。在这些术后听力明显损失的病人中，约有50%内淋巴囊是扩大的。在5个大前庭水管畸形的病人所进行的7耳内淋巴囊乳突分流术中，也观察到其内淋巴囊很大。7耳术前的平均听力水平是54dB、言语识别率为80%，术后4耳听力明显下降。平均随访3.4年，听力略有下降。但认为，如果大前庭水管综合征病人的耳蜗神经健在，采用人工耳蜗植入可能是有益的。

三、前庭水管狭窄与梅尼埃病

（一）影像学研究

Clemis 和 Valvassori（1968）用 X 线断层摄片对梅尼埃病患者的前庭水管进行研究后提出：前庭水管狭窄或不显影是梅尼埃病的一个特征性影像。以后，他们又对 1000 例内耳病和 200 例正常人前庭水管进行研究，发现内耳病患者 50% 以上前庭水管不显影或狭窄，而正常人显影率则达 90% 以上。但也有不同的研究报告，结果的不同可能与断层方法不同有关。至于前庭水管狭窄或不显影是否与梅尼埃病有关一直争论不休，直到 1983 年 Dreisbach 和 Seibert 用高分辨率 CT 对梅尼埃病患者的前庭水管进行研究后才得以了断。1992 年 Yamamoto 等用 CT 扫描，结果表明梅尼埃病患者前庭水管外口比正常人和慢性中耳炎患者明显缩小，且左右耳无明显差异，即单侧梅尼埃病患者其对侧耳前庭水管外口也明显缩小，提示单侧梅尼埃病患者其对侧耳发病的危险性高。其后他们用同法研究 202 耳，得出同样结论。由于影像学检查显示前庭水管外口较其他部位容易，且外口宽度可充分反映前庭水管发育程度，故现在多以前庭水管外口为影像学观察点。1994 年 Yazawa 等用 CT 扫描测量单侧、双侧梅尼埃病，单侧慢性中耳炎患者后半规管与岩部后面的距离（PP 值）及前庭与岩部后面的距离（VP 值），结果表明梅尼埃病患者 PP 值及 VP 值明显较中耳炎小，且 PP 值的差异尤为明显。前庭、后半规管与岩部后面之间分别包容内淋巴管和内淋巴囊，提示内淋巴管和内淋巴囊发育不良是梅尼埃病的病因之一。1974 年 Stable 和 Wilbrand 用 X 线断层摄片研究 59 例病人的前庭水管周围气房，得出梅尼埃病耳周围气化不良结论。1983 年 Hall 的研究认为梅尼埃病患者前庭水管周围气房发育较差，且健耳与患耳之间无明显差异。虽也有不同意见，但多数还是认为前庭水管周围气化是梅尼埃病的一个表现。

（二）基础研究

研究的主要方法有组织切片、中视图像重建法（medial view graphic reconstruction）及计算机辅助的组织切片三维重建。Yuen 和 Schuknecht（1972）用颞骨组织切片研究正常人和梅尼埃病人的前庭水管峡部，表明二者峡部直径无明显差异，但梅尼埃病患者内淋巴管直径明显较正常人小。Egami（1978）等用中视图像重建法研究了内淋巴积水耳的前庭水管。1981 年 Rizui 和 Smith 同法研究，表明内淋巴积水耳前庭水管长度较正常人明显缩短，左右径亦比正常耳明显狭窄。1984 年 Ikeda 和 Sando 也用同法研究，表明内淋巴积水耳内淋巴管峡部较正常耳明显缩窄。Hebbar 等（1991）用计算机辅助的组织切片三维重建研究正常和梅尼埃病人的颞骨，结果表明梅尼埃病前庭水管外口径和容量明显较正常人小。因此，基础和影像学检查的结论均认为前庭水管狭窄及周围骨质气化不良是梅尼埃病患者特征性的病变。

（三）前庭水管狭窄的临床意义

内淋巴循环有纵流和幅流两种学说，目前仍以纵流学说占主导地位。认为内淋巴由蜗管血管纹边缘细胞和椭圆囊暗细胞产生，沿耳蜗长轴流动，在内淋巴囊被吸收。如果产生过量或吸收障碍、运输管道狭窄或阻塞均可产生局部或全程的内淋巴积水。当前庭水管狭窄时，内淋巴不能顺利地经内淋巴管流入内淋巴囊，为内淋巴积水的机械性因素之一。狭窄的前庭水管其内淋巴囊皱纹部面积缩小，内淋巴囊皱纹部是吸收内淋巴的主要场所，因而前庭水管

狭窄易发生内淋巴积水的另一原因是内淋巴囊重吸收内淋巴的功能下降。前庭水管狭窄患者行内淋巴分流术的效果不好。

参考文献

1. 严世都综述. 耳蜗导水管的解剖及其临床意义. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1986, 10 (5): 327-331

2. 徐志文综述. 大前庭水管综合征. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1993, 17 (4): 209-211

3. 安昌华、朱淑敏综述. 大前庭水管综合征. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1995, 19 (4): 201-203

4. 熊敏综述. 前庭小管与梅尼埃病关系的研究进展. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1997, 21 (4): 211-214

5. Cummings CW. Fredrickson JM, Harker LA, et al. (ed.) Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2nd ed. St Louis, Mosby, 1993

6. Jackler RK & Brackmann DE (ed.). Neurotology. St Louis , Mosby, 1994

第 12 章

Corti 器组织学毛细胞损伤与再生、基因治疗、人工耳蜗

倪道凤

第一节　耳蜗发育的主要事件

在胚胎发育中，大约在胚胎第 5～6 周时，在球囊的腹侧伸出一小管状突起，即为蜗管的始基。到 7 周半时，蜗管发育变长，向内侧方弯曲旋转，形成圆周形小管。8 周时，蜗管下壁的上皮增厚，螺旋器将由此发生。Pujol. R 和 Lavigne -Rebillard M（1992）列出了人类耳蜗神经感觉结构发育的主要时间表。

表 12-1　耳蜗发育的主要事件时间表

发育事件	出现时间（妊娠后周数）
毛细胞分化	?
在耳蜗上皮内的传入第Ⅷ脑神经纤维	10
组织学上区分 IHC	10～12
组织学上区分 OHC	12 +
毛细胞和传入第Ⅷ脑神经纤维间的突触	11～12
IHC 静纤毛发育	12
OHC 静纤毛发育	12 +
IHC 下面的传出第Ⅷ脑神经纤维终端	14
IHC 第Ⅷ脑神经间突触成熟	15
按结构准则听功能发生	20
OHC 的传出神经突触	22
OHC 第Ⅷ脑神经间突触成熟	22
OHC、IHC 静纤毛成熟	22
OHC 和相关结构显示成熟	30
成熟的听觉和频率分析	??

第二节　耳蜗的主要解剖数据

卵圆窗：

长和宽 1.2mm × 3mm 到 2.0mm × 3.7mm（人）

圆窗：
长和宽 2.25mm × 1.0mm

耳蜗：
$2\frac{5}{8}$转
容积 98.1mm^3（包括前庭）
蜗管长度 35mm

耳蜗孔：
面积 0.08 ~ 0.04mm^2

基底膜：
长 25.3 ~ 35.5mm，平均 34mm
宽基底端 0.08 ~ 0.16mm
尖端 0.423 ~ 0.651mm，平均 0.5mm

Corti 器：
基底端截面积 0.00053mm^2
尖端截面积 0.0223mm^2

前庭阶：
容积 54mm^3

鼓阶：
容积 37.4mm^3

蜗管：
容积 6.7mm^3
长度 35mm

螺旋韧带截面积：
近基底端 0.543mm^2
在尖端 0.042mm^2

外淋巴：
容积：前庭阶 10 ~ 15ml
　　鼓阶 6 ~ 8ml

总量 16～23ml
钾离子浓度：4mmol/L（前庭阶）
钠离子浓度：139mmol/L（前庭阶）
pH 值：7.4～7.8
黏滞度：1.030～1.050，相对于 27℃的水
蛋白质：70～100mg/100ml

内淋巴
容积：中阶 2.7ml
钾离子浓度：144mmol/L
钠离子浓度：13mmol/L
pH 值：7.5
黏滞度：球囊 1.030～1.050，相对于 27℃的水
蛋白质：20～30mg/100ml

外毛细胞
总数：12000
细胞体长：20mm（基底端），50mm（尖端）
细胞体宽：5mm
纤毛宽：基底端 0.05mm，尖端 0.2mm
排列：每个外毛细胞 100～150 个静纤毛
每个外毛细胞 6～7 排以 W 或 V 形的纤毛
最外一排的纤毛尖部包埋在盖膜里
基底转 V 形为 120 度角，尖转 60 度角

内毛细胞
总数：3500
排列：每个细胞 40～60 个纤毛，以一浅 U 形排列
每个细胞 204 排纤毛
尖转纤毛长度比基底转长
沿耳蜗各转和在单一细胞内长度和直径是变化的。

（本节资料摘自：Hall JW & Mueller HG Audiologist's Desk Reference, San Diego. London; Singular Publishing Group, Inc. 1997）

第三节　Corti 器组织学

Corti 器（又称螺旋器，spiral organ）位于膜蜗管的下壁。膜蜗管是一螺旋形的膜性盲

管，内含有内淋巴。其横截面呈三角形（图 12-1），外壁是螺旋韧带，上壁是蜗管前庭壁，下壁内侧是骨螺旋板，外侧是基底膜。Corti 器就位于膜蜗管下壁的基底膜上。骨螺旋板分上、下两层，上层骨板的骨膜增厚形成螺旋缘，螺旋缘的外侧有一凹沟名内螺旋沟。内螺旋沟的上方突起为前庭唇，前庭唇向外延伸形成盖膜，内螺旋沟的外下缘为鼓唇。基底膜自鼓唇始，向外达基底膜嵴。基底膜嵴与螺旋韧带交界处一凹沟称为外螺旋沟。基底膜分内、外两部分，内侧部叫弓状带，起自鼓唇，止于 Corti 器的外柱细胞基底部；外侧部叫梳状带，内起弓状带，外止基底膜嵴。

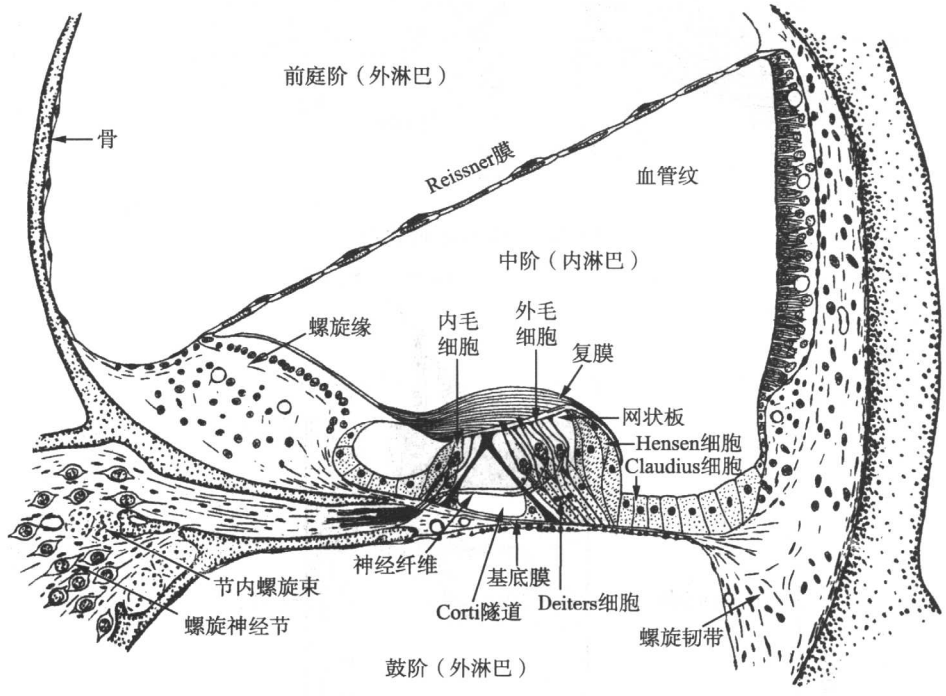


图 12-1　耳蜗的横截面

Corti 器位于基底膜内、外螺旋沟之间，是听觉末梢感受器。从蜗底到蜗顶全长 32mm，底周宽 80μm，向蜗顶逐渐增宽，在距蜗顶一周半处为 500μm 宽，由感觉细胞、支持细胞、神经纤维及盖膜等组成。感觉细胞包括内毛细胞和外毛细胞（图 12-2）。

一、外毛细胞

外毛细胞胞体呈圆柱形（图 12-3）。人的外毛细胞为三排，胞体的长度随 Corti 器的长度及其倾倒的角度增加而增加。在耳蜗的顶转，毛细胞的表皮板与基底膜的倾角最大。

外毛细胞的胞体由表皮板、基体、Hensen 小体、Retzius 小体和特殊的内质网结构（如表面下池、突触下池）等组成。

表皮板　由非多聚体的肌动蛋白组成，还含有 α 肌动蛋白原、肌浆球蛋白、纤维蛋白原和丝管蛋白。目前认为表皮板的功能主要是固定纤毛的根部，也可能通过其内部的可收缩蛋白调节纤毛的劲度。

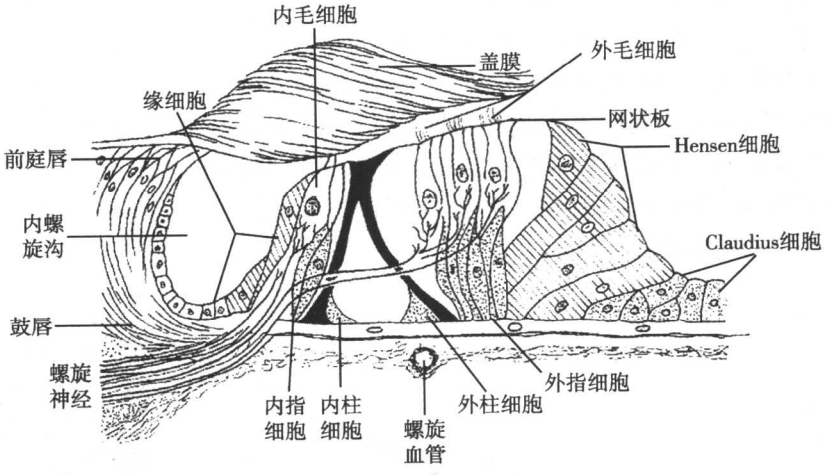


图 12-2　Corti 器模式图

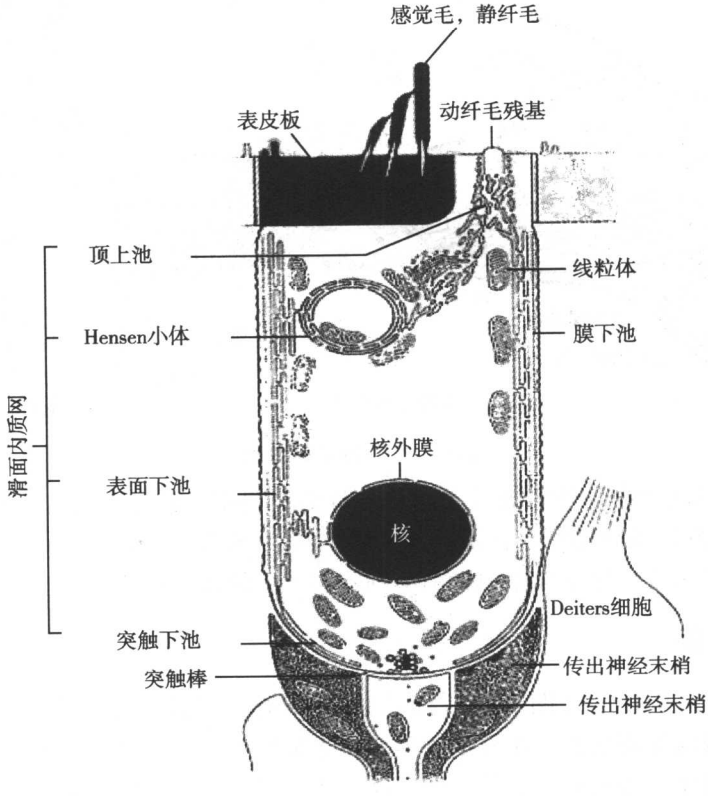


图 12-3　外毛细胞解剖模式图

细胞壁的独特结构包括表面下池和相邻的线粒体。传出神经末端直接和外毛细胞基底部形成突触。引自 Schuknecht. Pathology of the ear (2nd ed.). Baltimore: Williams & Wilkins, 1993

Hensen 小体　位于表皮板下区，由多层内质网卷曲形成，相互沟通。

表面下池　是一薄层内质网紧紧环绕质膜的内表面形成的结构。不同的外毛细胞和不同种属间表面下池差异很大。

表面下池和 Hensen 小体　核膜和突触下池是相互联系的。表面下池和 Hensen 小体的膜层数随声刺激、声损伤及实验性膜迷路积水而增加。这些结构和毛细胞的代谢活动有密切关系，包括蛋白质、磷脂和葡萄糖的代谢。质膜层数增多可能是高代谢状态的标志。

毛细胞的表面下池可能通过结合和释放钙离子介导兴奋-收缩耦合或去耦合。

顶池　外毛细胞顶部质膜卷曲成膜囊状结构，与表面下池、高尔基体、Hensen 小体相连，其功能尚不确定。

核下区有管泡状结构，是内质网系统的一部分。这些池可能与调节神经信息的囊泡的生成有关。

微管　分布在外毛细胞核下区和顶部，其与轴浆运输和囊泡前体形成有关。底部的微管可能参与神经信息物质的合成和转运。微管与肌动蛋白丝的联系提示其还可能参与毛细胞的收缩活动。

线粒体　外毛细胞有丰富的线粒体，分成核上区和核下区两组。核上区紧接表面下池、Hensen 小体和顶池；核下区组为 Retzius 小体。

胞浆囊泡　在外毛细胞胞浆中的圆形、致密、清亮的胞浆小泡，其可能参与胞饮和胞吐活动。

高尔基体　可能参与神经递质的形成，并通过溶酶体系统清除异物。

外毛细胞底部有传入与传出神经纤维。传入神经纤维与外毛细胞呈特殊的兴奋性突触，有突触小泡。在透射电镜下见传入纤维有较多分支，与许多外毛细胞接触。到外毛细胞的传入纤维约占听神经传入纤维的5%，无髓鞘，神经元为Ⅱ型神经节细胞，胞体小。传出纤维起于脑干上橄榄核内侧附近细胞体，纤维粗大，有髓鞘，直接与外毛细胞底部形成突触联系。

二、内毛细胞

内毛细胞似烧瓶状，细胞核位于胞体的中下部（图 12-4）。其皮板区与外毛细胞有明显不同，存在纹状小体，细胞顶部有微管囊泡状结构和高尔基体，核下区也有许多囊泡。内毛细胞的表面下池发育较差，呈单层结构。偶见突触下池，但突触小体较常见。胞浆中也有较多致密、清亮的胞浆小囊泡，内毛细胞的顶部和底部也有微管。线粒体也分成核上和核下区两组。核上区分散在胞浆中；核下者呈簇状分布，数量少，欠规律。

内毛细胞底部有许多传入神经分布。

三、纤毛

耳蜗毛细胞有静纤毛，静纤毛分毛顶、毛体和毛根三部分。毛顶和毛体露出于毛细胞之外，毛根扎入于皮板内，有时穿透皮板进入皮板下区。

外毛细胞的静纤毛排列成“W”形或“V”形，由高低不等的 3～4 排纤毛组成，靠蜗轴侧最短，靠螺旋外侧壁最长。底转毛细胞的“W”结构面向蜗轴约120度夹角，顶转约

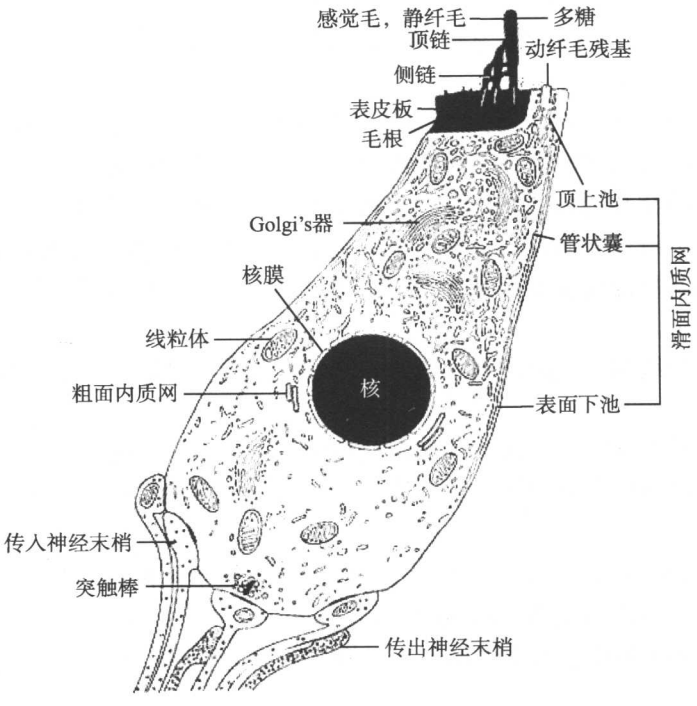


图 12-4　内毛细胞解剖模式图

传入神经末端直接和内毛细胞基底部形成突触，而传出神经末端仅和传入纤维相接触。引自 Schuknecht，Pathology of the ear（2nd ed.）. Baltimore：Williams & Wilkins，1993

60 度。静纤毛横向联系靠从侧面突出的如纤丝或微毛，与同排或邻排交错对插以相互联系，使纤毛成一整体连动运动。外毛细胞最高静纤毛与盖膜之间有耦合，静纤毛顶端有一条细丝与相邻较长者相连。静纤毛有直的肌动蛋白微丝，从顶到底，部分呈根状突入外毛细胞体顶面的表皮板区，提示静纤毛不易弯曲，运动时支点在底部。最长的静纤毛顶端插入盖膜底面，基底膜振动时盖膜与静纤毛之间呈剪式运动使静纤毛弯曲。

内毛细胞的静纤毛也呈“W”形，但由于张角大，几成直线。内毛细胞静纤毛较外毛细胞静纤毛粗，长度差异也较外毛细胞大。

外毛细胞静纤毛的数量因蜗轴的长度和所在的排数而不同。人类外毛细胞底转每个细胞约 120 根、顶转 50 根静纤毛，内毛细胞静纤毛数随蜗轴长度变化不大。

四、支持细胞

耳蜗内、外毛细胞两侧均有支持细胞。主要有柱细胞、Deiters 细胞、Hensen 细胞、内沟细胞、缘细胞（边界细胞）、内指细胞、Claudius 细胞、Böettcher 细胞等。

柱细胞主要行使支持功能，因其位于 Corti 隧道内、外两侧而被分别命名为内、外柱细胞。内柱细胞向外倾斜，与基底膜成 60 度角；外柱细胞向内倾斜，与基底膜成 40 度角。外

柱细胞的顶部形成指状突起，并与 Deiters 细胞指突连成网状板。大量的支持纤维是柱细胞的核心结构。内、外柱细胞基底之间的距离，向蜗顶逐渐增宽，外柱细胞还和外毛细胞之间形成间隙，被称为 Nuel 间隙。

Deiters 细胞胞体较大，在外毛细胞基部形成杯状结构以支持外毛细胞。细胞中有大量的支持纤丝束，一些伸向杯口处，另一些穿过隧道达外毛细胞顶部，和柱细胞的延伸部分共同组成网状层，以充填毛细胞顶部的间隙，也在 Corti 器内淋巴液和细胞外间隙间形成了致密的屏障。

Hensen 细胞缺乏细胞器，由细胞膜、细胞核和胞浆组成，在底转呈柱形，顶转显扁平，在内淋巴面有许多微绒毛。

缘细胞细长呈柱状，顶部有表皮板，微绒毛长而密，细胞中有丰富的线粒体。呈单行排列在内毛细胞内侧，游离面向外淋巴腔。其底部与分布到内毛细胞的耳蜗神经纤维和内螺旋束的神经纤维接触。

内指细胞在内毛细胞和内柱细胞之间以及缘细胞内柱细胞之间，其下部与耳蜗的传入和传出神经纤维接触。

Claudius 细胞和 Böettcher 细胞均位于外螺旋沟，其功能仍不清楚。

五、盖膜

盖膜是由螺旋缘前庭唇延伸出的胶质膜，由纤维形成主体，多数纤维放射状走行，少数纵向走行，而且纤维的方向与毛细胞纤毛“W”结构中排列的方向一致。

盖膜上面有覆盖网，盖膜下面有 Hensen 带和不定型层组成，与外毛细胞静纤毛接触。

一些研究者认为盖膜和表皮板之间有一个盖膜下间隙，其内充满液体，有研究认为其成分和内淋巴液相似。

六、听觉传入通路

Corti 器的传入神经支配是蜗管内的螺旋神经节树突，成人耳蜗神经约 35 500 根，听力正常的成人约 33 600 余根。耳蜗神经有髓纤维约 32 000～41 000 根。哺乳动物耳蜗神经元分为两型：I 型神经元是双极神经元，占耳蜗神经元总数的 95%，其树突主要分布于内毛细胞底部，每一个内毛细胞约由 10～20 个 I 型神经元支配。Ⅱ型神经元为假单极神经元，占耳蜗神经元总数的 5%，主要分布于外毛细胞底部，每一根纤维分出约 10 根末梢到达外毛细胞（图 12-5）。

第四节　Corti 器的生理功能

耳蜗内的 Corti 器是听觉的末梢感受器，简单地说，它是将行波振动的机械能转换成电能的换能器，但这个换能器还具有频率分析和放大作用。

毛细胞的静纤毛与从螺旋缘伸出的盖膜接触，在毛细胞的底部与丰富的神经末梢构成突触。耳蜗基底膜的机械特性和静纤毛的梯度变化是耳蜗对输入声波进行频率和空间分析的形态学基础。

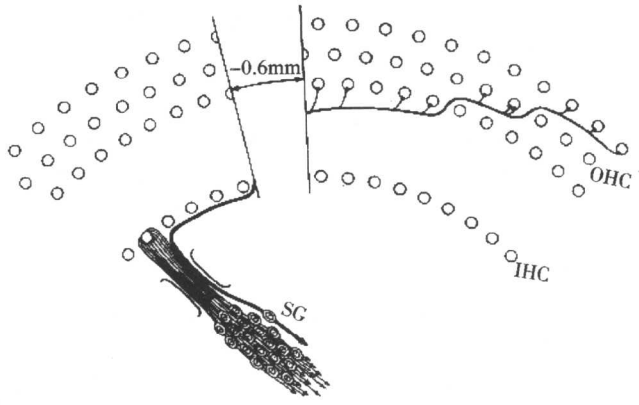


图 12-5 耳蜗神经纤维到内（IHC）、外毛细胞（OHC）分布示意图

绝大多数螺旋神经节细胞（SGC）和内毛细胞形成突触联系，每一节细胞仅支配一个 IHC，许多节细胞和一个 IHC 联系。仅 5% 的 SGC 和 OHC 联系，每一纤维发出分支到多数个 OHC，到达 OHC 之前要走行一段距离。SG：螺旋神经节，IHC：内毛细胞，OHC：外毛细胞。引自 Spoendlin H. The afferent innervation of the cochlea. In: Naunton RF, Fernandez C, eds. Evoked electrical activity in the auditory nervous system. New York: Academic Press, 1978

一、换能作用

声波传入内耳，在基底膜上以行波的方式从蜗底向蜗顶传递，基底膜对声波反应的最大振幅与声波频率有关，当声波频率由高到低改变时，基底膜最大振幅的位置从耳蜗基底部向顶部移动，即其基底部分对高频敏感，顶部对低频反应。耳蜗的这种频谱信息的编码被称为部位编码。人类的语言频率范围为 500 ~ 3 000Hz，在基底膜上相应的位置是从底端算起的 10 ~ 25mm 之间。

随着传入声波强度的增加，基底膜相应部位振动的幅度和范围增大，耳蜗神经纤维发放冲动的频率增加，兴奋的神经纤维数增多，耳蜗完成了对声波的强度分析。

基底膜振动时，盖膜与毛细胞的静纤毛发生剪切运动，毛细胞表皮板的电阻发生变化，调制通过毛细胞的电流，产生耳蜗的感受器电位，这就是耳蜗的机械-电换能过程。耳蜗感受器电位可以使毛细胞底部的表面膜电位发生变化，同时释放神经递质，在神经递质作用下产生突触后电位，兴奋性的突触后电位迭加起来形成听神经动作电位，将兴奋向中枢传递。

毛细胞纤毛束的极化与毛细胞的换能过程相关。毛束朝向最长的静纤毛方向偏斜，使毛细胞顶端相对非特异性的阳离子通道开放率增加，引起一个去极化的受体电位，最终使与毛细胞底部有接触的传入神经兴奋。反之，相反方向的纤毛束偏斜则产生相反的影响。动纤毛偏斜对细胞内电位无影响。在完整的耳蜗内，感受器电流主要由浸浴毛细胞顶端的内淋巴液中为数最多的阳离子钾离子所负荷，而毛细胞侧方及底部则为含有低钾高钠的外淋巴液，加之毛细胞的静息电位，这两种液体内不同的离子成分可引起细胞顶端的膜电位差，使通道开放时，钾离子立即进入胞内。一些研究认为，纤毛束的机械

特性很可能与换能过程中的电活动直接相关。被大多数学者认同的毛细胞机械换能作用的生物物理学模型提示（图 12-6），每个通道被一个“门控弹簧”拽开。通道在开启和关闭状态之间变换，但由于静纤毛束向兴奋方向偏斜所造成的张力作用于门控弹簧上时，通道开放几率增加。50% 的通道开放时纤毛束的僵直度最小，毛细胞电压反应敏感性最大。向抑制方向偏斜使其僵直度增加，这种增加被认为是当纤毛束偏斜方向快速逆转时保证门控弹簧无松弛或滞后的一种方式。

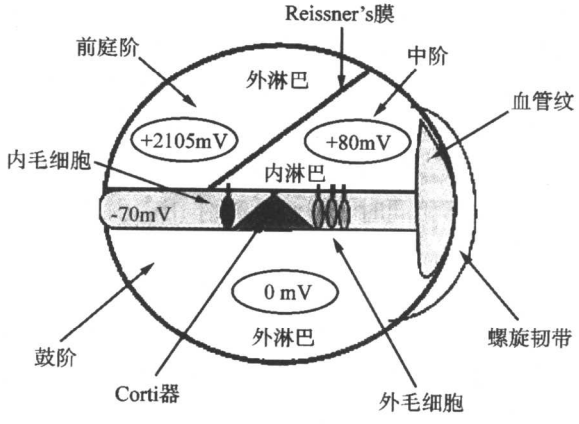


图 12-6 耳蜗内电位示意图

耳蜗内电位为 +80mV 内淋巴电位，毛细胞静息电位为 -70mV，在静纤毛上跨毛细胞的电位差 150mV。引自 Hall JW & Mueller HG Audiologist's Desk Reference San Diego. London; Singular Publishing Group, Inc. 1997

二、频率选择和放大效应

哺乳动物耳蜗具有频率选择和放大效应，这一生理特性被认为与 OHC 的收缩运动有关。OHC 存在快运动与慢运动两种不同的运动形式。快运动，常称为电运动性（electromotility），是电压驱动性的，超极化使 OHC 变长，去极化使 OHC 收缩。快运动时细胞膜的去极化又有赖于细胞膜电压敏感的钙离子通道开放，使钙离子升高；慢运动有赖于第二信使的参与，也同样依赖于细胞内钙离子浓度的升高。听觉传出神经递质乙酰胆碱（Ach）对 OHC 的调控增加耳蜗的频率选择性和听觉敏感性。

外毛细胞最高静纤毛与盖膜之间有耦合，静纤毛顶端有一条细丝与相邻较长者相连。最长的静纤毛顶端插入盖膜底面，基底膜振动时盖膜与静纤毛之间呈剪式运动使静纤毛弯曲。当静纤毛偏斜时，其顶端联系受牵拉，离子通道开放，细胞去极化，产生感受器电位。外毛细胞与传入纤维有特殊的突触联系。这些传入纤维无髓鞘，神经元为Ⅱ型神经节细胞，胞体小，投射到耳蜗核小帽区（small cap region）。外毛细胞的细胞浆含有肌动蛋白微丝和微管，沿侧壁还分布有皮质网络。另外，来自上橄榄内侧核的传出神经纤维直接与外毛细胞底部形成突触接触。这些突触联系可减慢外毛细胞的能动性，导致钙和 ATP 作用于含肌动蛋白的胞浆性细胞骨架及侧壁皮质网络，使外毛细胞收缩/伸长。外毛细胞具有其特有的表皮板和

细胞核之间的胞膜内有数层与胞膜平行的膜性囊的表面（层）下池，电刺激时快速伸展和收缩。表面下池的内侧有长的线粒体，是细胞代谢的活性区。表面下池的外侧和胞膜之间有柱样结构，柱样结构相互之间有较粗的肌动蛋白微丝和较细的幽灵蛋白横向联系微丝编织的皮质网络连接。网络具有稳定细胞膜表面及传递改变细胞长度的膜力。细胞膜－柱样结构－表面下池复合体有兴奋－收缩耦合，但无肌纤维膜－柱样结构－肌浆网三联结构的功能。外毛细胞到中枢神经系统的神经纤维不多，但在调节耳蜗对声音的反应中是积极的。外毛细胞的慢能动反应由化学刺激引起，可能是传出神经系统与外毛细胞直接突触激活改变细胞内钙离子浓度，使细胞缩短或伸长。缩短是靠胞浆性肌动蛋白微丝，而伸长是靠皮质网络内肌动蛋白微丝呈环形面收缩而挤长细胞。外毛细胞缩短和伸长能改变基底膜活动的力学特性并调节传导。外毛细胞的快能动反应跟随声刺激频率，其缩短与伸长改变细胞膜电位及膜中大量马达蛋白。当外毛细胞的振动与声音振动相位相同时，基底膜正反馈运动，并得到放大。当外毛细胞的振动与声音振动相位不相同时，呈现阻尼作用。因此，其快能动反应引起耳蜗力学活动呈非线性，并且敏锐调谐。

耳蜗完成精细的放大、滤过声波，使其适合神经编码强度的关键部位是外毛细胞，胞体收缩或伸长直接影响其电、化学环境。外毛细胞产生的电机械力和盖膜产生的惯性力共同形成动态阻抗匹配器，刺激感觉细胞的毛束，引发带正电荷钾离子流，使带负电荷的细胞去极化。这一跨膜电位的变化是外毛细胞产生电机械力的驱动刺激。离体外毛细胞全细胞膜的电特性与初级低通滤波器相似，起着决定感受器电位频率响应的作用。盖膜为致密的纤维颗粒基质，它与外毛细胞的表皮板之间的剪式运动，直接引起最长静纤毛的刺激。基底膜、盖膜和外毛细胞均有弹性，当基底膜向前庭阶移位引起静纤毛向最长侧偏斜，产生去极化感受器电位及外毛细胞收缩。感受器电位及产生的收缩力均滞后静纤毛位移 90 度。当基底膜从前庭阶经基线向鼓阶运动时，外毛细胞的收缩力最大，导致基底膜运动减弱，此时，外毛细胞的作用犹如“制动器”。正常耳蜗，如在阈值时基底膜移动的一位点上相应外毛细胞数为 53，若增至 30dBSPL 则为 350，50dBSPL 以上则限于 440。如耳蜗运动障碍，不论是静纤毛的机械电换能器还是细胞基底侧膜的电机械换能器损坏，会使行波增宽，结果使得一个音刺激的毛细胞数增加，频率选择性降低，表现为听功能障碍。

静纤毛从侧面突出精细的微丝或微毛，与同排或邻排交错对插，形成横向相互联系，这些微丝将每根纤毛与其周围的 6 根纤毛呈网状地联系在一起，使纤毛成一整体连动运动。这个结构使仅仅作用于一点的力就能造成静纤毛束作为一个整体单位的偏斜。脊椎动物听器毛细胞顶部的纤细纤毛束，有机械敏感性。当纤毛束偏斜时拽开离子通道，细胞外的连接物可直接参与机械换能，或与换能有密切的关系。功能是保证纤毛束作为一个整体而移动，使尽可能多的换能通道在任一时间状态相同地开放或关闭。机械敏感的联系结构不受布朗运动的影响，只有一固定向量的偏斜作用下才会发生换能。

耳蜗受声刺激时，毛细胞对其特征性频率反应最大。单个毛细胞记录显示，特征性频率从耳蜗底部到蜗尖是从高到低渐变的。耳蜗纤毛束的长度也是渐变的，高频区的纤毛束最短，向低频区逐步变长。脊椎动物的每个毛细胞就像一个极小的电共振器，对一个输入频率产生一个最大的受体电位。在机械位移并充满电流的反应中，纤毛束对类似于细胞电共振的频率发生反应性的运动。电共振的机制涉及毛细胞底侧膜两种离子通道的相互作用，即非失

活的电压依赖性钙离子通道和由通道开放所致去极化而启动的钙离子依赖性钾离子通道。毛细胞主动的生物机械反馈系统加强了频率的选择性和敏感性，它以如前所述的外毛细胞的长度变化为基础。

第五节　Corti 器损伤

Corti 器是听觉末梢感受器，各种病因引起 Corti 器的损伤导致不同程度的听觉功能损害。这些病因包括遗传性、感染性、毒性、代谢性、血管性、外伤和老化等。

一、毒性物质对内耳的损伤

损伤内耳的毒性物质包括两大类：内源性和外源性。内源性是指体内不正常的代谢产物，如中毒性肺炎、痢疾、白喉、伤寒等传染病产生导致耳聋的内毒素。外源性是指药物和化学制剂的耳毒性。

目前已经证实具有耳毒性的药物有氨基糖苷类抗生素，如链霉素、双氢链霉素、新霉素、庆大霉素、卡那霉素、林可霉素、妥布霉素、阿米卡星等，另外还有万古霉素、紫霉素和氯霉素等。氨基糖苷类的耳毒性有遗传倾向，现在已经发现家族性遗传性氨基糖苷类抗生素耳聋与线粒体 1555 位点突变有关。

氨基糖苷类抗生素主要影响内耳，双氢链霉素和卡那霉素对听觉系统比前庭系统有更大的影响，链霉素和庆大霉素对前庭系统影响更大。所有这些药物对听觉和前庭系统的毒性可以同时发生。听力损失首先影响高频，损害进一步加重，较低频也受影响。大量动物实验发现，氨基糖苷类抗生素进入内耳后，主要引起毛细胞破坏，早期发生在耳蜗基底转，损害加重，毛细胞损失向耳蜗尖部扩展，而且是以下列顺序：第一排外毛细胞首先受损，依次是中排，然后是最外一排；大部分外毛细胞被破坏以后，内毛细胞开始被损伤，然后支持细胞被破坏。对内毛细胞的损伤在耳蜗尖部最严重，逐渐向耳蜗基底部蔓延。

新霉素和卡那霉素对耳蜗有极毒，奈替米星的耳蜗毒性最低，庆大霉素、妥布拉霉素和阿米卡星毒性相似。庆大霉素内耳的毒性 2/3 影响前庭，1/3 影响耳蜗。有人统计了 10 000 多人，氨基糖苷类抗生素的耳毒性发生率庆大霉素为 8.6%，妥布拉霉素为 6.1%，阿米卡星为 13.9%，奈替米星为 2.4%。

一些化疗药物有耳毒性，如：铂类化合物（顺铂，卡铂等）、氮芥、6-氨基烟酰胺、长春新碱、醚醇硝唑、二氯甲胺嘌呤、氯苄吲唑酸等。

其他耳毒性药物还有奎宁类（抗疟药），阿司匹林类，袢利尿药（利尿酸和速尿），土荆芥油，烟草，酒精，一氧化碳，还有一些重金属盐如铅、汞、砷、铊、铅、磷等。

袢利尿剂是一种通过对肾脏 Henle's 袢细胞的作用增加尿中水和电解质排泄的药物，既可引起暂时性听力损害也可引起永久性听力损害。其作用在耳蜗的螺旋韧带和血管纹，引起这些组织水肿和功能丧失，耳蜗内电位下降，引起进行性的不可逆的外毛细胞破坏。袢利尿剂主要有利尿酸、速尿、丁尿氨、氯唑噻磺胺、哌噻乙酸等。

动物研究显示先给袢利尿药（利尿酸和速尿），然后给氨基糖苷类抗生素，其耳毒性不

比单用任何一种药物重。一旦将顺序颠倒过来，就会产生药物的协同作用，Corti 器会严重受损。这是因为氨基糖苷类抗生素与内耳毛细胞膜接触，增加了通透性，袢利尿药以较高浓度进入细胞内，引起严重的损伤。

溶媒类中丙二醇具有耳毒性，动物实验证实丙二醇使用 3～5 天后在豚鼠耳蜗就引起中等（10%～20%）程度毛细胞损失，丙二醇还可引起中耳炎症。

具有耳毒性的防腐剂有 50% 的酒精直接用于圆窗 10 分钟或 10% 的酒精放在中耳内 24 小时均有耳毒性。甲酚盐、苯扎氯铵、氯碘奎林、氯已定均可引起内耳病理生理改变。

治疗真菌的药物中，制霉菌素和两性霉素 B 无耳蜗毒性；灰黄霉素可引起严重的耳蜗毛细胞损失；鼓膜穿孔者局部不能用硫柳汞；甲酚盐也能抗部分真菌，但其有耳毒性；另外，聚维酮碘有局部耳蜗毒性。

氨基糖苷类抗生素引起耳蜗损害主要表现为：首先引起外毛细胞变性，从基底周开始，逐渐向顶端发展。第一排外毛细胞受损最严重，第二、三排依次渐轻。随病变加重，内毛细胞出现变性。严重者整个 Corti 器萎缩，支持细胞、血管纹、传出神经纤维、螺旋神经节细胞也被损坏。

毛细胞的细胞质中溶体素增加，线粒体肿胀，核糖体减少或丧失，细胞原生质中网状结构改变，形成液泡及嗜锇的致密体-髓磷脂状、细胞质结构消失，出现细胞核色素团块，细胞致密改变，随之细胞崩解死亡。

耳蜗铺片显示，早期表现为细胞核浓染、细胞肿胀或萎缩。随之，细胞核淡染消失，细胞崩解形成瘢痕。变性的晚期，Corti 器失去原来的形态，为一层单层上皮替代。

损伤的细胞胞体在上皮内变性，顶部的碎片保留在网状层中直至扩张的相邻支持细胞填补损伤毛细胞所占的空间，只有此时顶端的细胞碎片才释放。

动物实验还提示随动物存活时间的延长，毛细胞受损程度加重，受损范围由基底转向顶转发展。

顺铂和卡铂引起的毛细胞损伤表现为：动物实验显示顺铂主要破坏 Corti 器外毛细胞，以底周第一排外毛细胞受损最早和最重，第二周次之，第三、四周病变较轻。毛细胞水肿变形，细胞内空泡形成，线粒体变性破坏，毛细胞排列紊乱。细胞核肿胀变性，染色质颗粒分布不均，凝集成丝网状。内毛细胞较少受损，受损程度也较外毛细胞轻。人类颞骨病理证实，顺铂对人类内耳的破坏作用和动物中所见相似。卡铂引起的内耳损害是从内毛细胞开始的。

氨基糖苷类抗生素和顺铂选择性破坏内耳外毛细胞的机制仍不十分清楚，可能和外毛细胞的代谢活性较高有关，底周外毛细胞受损最早和最重，可能和局部血液循环有关。

二、感染对内耳的损伤

细菌和病毒感染影响内耳，引起迷路炎，都会造成 Corti 器损伤。

细菌性脑膜炎源性迷路感染：细菌性脑膜炎感染可经耳蜗水管和内听道筛区入侵迷路。任何年龄都可发病，多为儿童。儿童患者中约 70% 的致病菌为流感嗜血杆菌、脑膜炎双球菌、肺炎链球菌。合并于脑膜炎的迷路炎分四种类型：急性中毒性迷路炎、急性化脓性迷路炎、慢性迷路炎和迷路硬化。除终期迷路硬化外都可合并内淋巴水肿。

中耳源性感染性感音神经性耳聋：临床观察发现一些中耳炎病人有骨导听阈升高。一系列的研究已经证实，中耳炎细菌毒素经圆窗膜进入内耳，引起感音性听力损失。另外，胆脂瘤型和骨疡型慢性化脓性中耳炎破坏骨迷路，引起迷路瘘管，感染蔓延进内耳，引起迷路炎，导致感音性听力下降。

梅毒：先天性早期和晚期梅毒的二、三期均可致内耳感染，在二、三期后天性梅毒中迷路也可受累。

病毒性迷路感染：已从人内耳分离培养出两种病毒巨细胞病毒和腮腺炎病毒。

先天性巨细胞病毒和疱疹病毒感染是广泛认识的出生前病毒感染合并有围生期的表现，包括听力损害。急性病毒性迷路炎听觉和前庭终器均可受累。组织病理学检查常为耳蜗毛细胞损失，基底转最重。

腮腺炎病毒引起听力损失占此病毒感染的5/10 000，80%为单侧，多在腮腺炎第一周末突然发生。颞骨组织病理学检查显示蜗管结构的改变，基底部最重，包括 Corti 器和血管纹萎缩，前庭膜塌陷，合并有盖膜变形、脱离，基底转螺旋神经节细胞中等损失。

麻疹病毒是一种 RNA 黏膜病毒，结构上和腮腺炎病毒相似。麻疹性迷路炎颞骨改变包括 Corti 器萎缩，基底转更重，合并螺旋神经节细胞、血管纹、盖膜变性改变，前庭膜塌陷。Corti 器的损害表现为毛细胞和盖膜退行性改变，底周螺旋器完全毁坏。

总之，病毒感染引起病毒性迷路炎，以内淋巴系统损害为主，表现为蜗管退行性改变，螺旋器不同程度破坏。病变以底周重，蜗顶较轻。

三、Corti 器的声损伤

噪声损伤耳蜗内 Corti 器，特别是毛细胞，外毛细胞更易被损害。随暴露时间的延长，强度的增加，变性加重。暂时性阈移时，外毛细胞静纤毛变得松软、紊乱，对刺激反应差，这些静纤毛可恢复正常的机械性质和功能。强度增加，时间延长，引起永久性阈移，出现更严重的改变，相邻的静纤毛融合、丧失，损失的主要部位是静纤毛的根部。当静纤毛失去，毛细胞可能死亡或被瘢痕代替。随着噪声暴露严重增加，Corti 器内毛细胞和支持细胞也被损伤，随之，发生继发的神经变性。

噪声性聋患者尸体的颞骨组织病理学研究显示病变多在离前庭窗 9 ~ 13mm 处最明显，从 9mm 开始，外毛细胞开始消失，在 11mm 处最重。外毛细胞损伤重于内毛细胞。动物实验显示，断续噪声刺激后，光学显微镜下毛细胞可无明显异常，电镜下细胞内的溶酶体和多囊体增加，有空泡形成和 Hensen 小体增殖。还可见纤毛融合成块，纤毛内的肌纤蛋白丝发生变化，纤毛失去硬度。

在声损伤的有关研究中发现，Corti 器毛细胞损伤不是发生在网状板的明显的区域，而是出现在 Corti 的间隙中，这说明 Corti 器毛细胞损伤后，细胞变性主要发生于感觉上皮内部。

冲击波造成内耳的损伤，强度较弱的压力波作用于内耳，毛细胞因载荷过大，致酶和代谢产物耗竭，最终发生代谢紊乱。高强度压力波作用于内耳，首先引起内、外淋巴液的强烈振动，膜性蜗管等内耳结构过度运动，导致基底膜、血管纹和螺旋韧带机械性破坏，螺旋器从基底膜撕裂、毛细胞与神经纤维间的突触连接离断、毛细胞静纤毛与盖膜脱离、使内外淋

巴混合等。在冲击波或声波刺激时，基底膜中部振动幅度最大，第三排外毛细胞因距基底膜中部最近，振动幅度最大，最易受损。内毛细胞靠近基底膜在螺旋板上的附着支点，振动幅度最小，损伤最轻。

四、老化致内耳的改变

根据发病机制不同一般将老年聋分为四型：①感音性：以 Corti 器外毛细胞损失为主。②神经性：耳蜗神经通路及听觉系统神经元变性。③代谢性：以血管纹萎缩为主，引起内淋巴代谢和生化特性紊乱。④机械性：基底膜物理结构和特性改变。

谷氨酸盐是中枢神经系统快速兴奋性突触的递质，其兴奋毒性（excitotoxicty）用于解释老化过程中与低氧和局部缺血有关的脑损伤，谷氨酸盐过度释放可能直接或间接作用于突触后神经元受体，引起离子涌入，并带入大量水，导致树突的急性水肿；且钙离子的涌入，还导致钙离子内环境稳定失调，可能引起细胞死亡。谷氨酸盐也是耳蜗内毛细胞和听神经树突之间的神经递质，因此这种毒性损伤也发生在耳蜗 Corti 器的急性损伤中，引起放射状神经纤维的水肿和 I 型神经元缺失。

老化引起耳蜗的膜性壁、基底膜的螺旋血管和前庭缘的毛细血管明显减少，小动脉管壁增厚，螺旋韧带和血管纹萎缩。底周螺旋血管的管壁增厚最明显，可造成血管阻塞，管腔消失，血管成为无血的槽道或残留的线条。这些微血管病变可导致 Corti 器感觉上皮萎缩，部分毛细胞和神经退变。

五、内耳的损伤中的毛细胞凋亡

一些动物实验研究证实各种致病因素引起的毛细胞的损伤方式中存在细胞凋亡现象。

Forge 等观察了庆大霉素损伤后的豚鼠耳蜗，外毛细胞损伤形态显示了细胞凋亡的形态特点。在细胞凋亡过程中，基因组 DNA 被激活的核酸内切酶随机地切成含有一定数目碱基对的 DNA 片断。新近开始应用 TUNEL（TdT-mediated biotin-dUPT nick-end labeling，末端脱氧核苷酸转移酶介导的生物素标记 dUTP 缺口末端标记）技术，可特异地标记 DNA 片段 3'-OH 末端，原位显示凋亡的细胞。

Shibata 等利用这一技术观察噪声损伤后即刻、1 天、2 天和 3 天处死的鸡基底乳头，噪声暴露后 2 天的一些毛细胞呈现阳性反应，支持细胞未被染色。结果说明：声损伤可引起毛细胞凋亡，并且发生于基底乳头有丝分裂细胞增殖的同时，细胞凋亡可能是有丝分裂细胞增殖的触发因素之一，并且控制着基底乳头毛细胞的数量。

各种致聋因素对 Corti 器损伤的机制仍在研究中，我们需要了解损伤的过程，以便预防其发生，阻断病变的进程，并促进其恢复。

第六节　毛细胞再生

传统的认识认为哺乳动物及鸟类听毛细胞仅在胚胎发育时期产生，出生后则丧失分裂、增殖能力。当 Corti 器毛细胞受到伤害性刺激（如强声暴露、药物中毒等）破坏后就失去再生能力，导致永久性听力损害。因此，人类内耳毛细胞的损伤和丢失是不可逆的。近年来的

研究证实鸟类内耳毛细胞损伤后有再生能力，形成几乎正常数量的毛细胞。研究发现鸟类毛细胞及静纤毛的再生过程实际是其胚胎发育过程的重演。首先，细胞位置由上皮深部移到表面，细胞器由少到多，由散在到密集于细胞上极，染色由浅变深，细胞核由中部移向基底，细胞形状由梭形到杯状，细胞顶面直径由小变大，微绒毛从无到有。静纤毛由粗短变细长，由稀疏逐渐浓密，纤毛束分布由圆形变方形，在表皮板上的位置由居中到偏侧，纤毛束在顶面占的面积由大到小，毛细胞纤毛束的排列方向由杂乱到规律。这些再生的毛细胞具有正常动物毛细胞的形态学特征，在再生的过程中还伴有生理功能的恢复。哺乳动物毛细胞再生的研究显示前庭感觉上皮毛细胞具有较肯定的、有限的再生能力。也有对哺乳动物听感觉上皮的毛细胞再生的研究的报道，但迄今尚不能作出肯定的结论。

有学者认为毛细胞与周围支持细胞之间的联系中断可能是毛细胞再生反应的触发因素。当毛细胞与周围支持细胞之间的连接被破坏后，支持细胞连接处的糖蛋白受体部位开放，这就为支持细胞提供了潜在信号——已经没有毛细胞与其接触。当新生毛细胞发育到能够表达膜结合配体，且该配体能与连接处糖蛋白受体部位结合时，这一信号才消失。细胞增殖的起动以及对细胞分化过程的控制（如哪些细胞分化成毛细胞；有多少细胞分化成毛细胞）也许都是以同样的方式进行调节的。再生毛细胞的前体细胞可能是支持细胞。

内耳毛细胞的再生可能主要有三种途径。①支持细胞的再生性增殖；毛细胞损伤后，邻近的支持细胞被激活，由 G_0 期进入合成期，支持细胞分裂为两个子代细胞，再进一步分化为新生毛细胞或支持细胞。②支持细胞的直接分化，有人应用 ARG（autoradiographic）技术研究发现，有少数非成熟的毛细胞没有增殖标记物，说明有些新生毛细胞可能由支持细胞直接分化而来。③损伤毛细胞的自身修复：实验发现，激光损伤离体毛细胞后，某些损伤的毛细胞开始修复，最终形成完整的再生毛细胞，说明创伤后毛细胞具有自修复能力。

脊椎动物前庭和听觉毛细胞损伤或坏死后的修复和（或）再生在内耳治疗方面将具有重大意义，值得深入研究。

第七节　毛细胞损伤和干细胞研究

迄今为止的研究仍不能使人类内耳听觉毛细胞再生，这使多年来感音性听力损伤及耳聋的研究和治疗无重大突破。自从人胚胎干细胞（embryonic stem cell，ES 细胞）和胚胎生殖细胞（embryonic germ cell，EG 细胞）建系以来，为感音性耳聋的研究提供了全新的思路，为研究毛细胞的再生燃起了新的希望。

存在于哺乳动物发育早期胚胎（着床前）中的多功能干细胞，具有持续增殖能力，经诱导后可分化形成一个成熟个体中所有类型的细胞潜能，这种细胞被称作胚胎干细胞（ES）。在适当条件下 ES 细胞可被诱导分化为多种细胞、组织，也可以与受体胚胎嵌合，形成嵌合体。

有些研究已表明，在一定条件下，胚胎干细胞也可能定向分化为内耳毛细胞。美国 House 研究所已开始了这方面的研究，他们计划在人类胚胎干细胞系中将毛细胞的前体细胞加以确认，然后将其移植到人体内使之定向分化为毛细胞。如这个问题能得到圆满的解决，将为人类内耳毛细胞再生提供一条可能的途径。

组织间叶干细胞可塑性研究揭示，成年组织干细胞可能存在广谱的分化潜能；人类组织工程细胞还可从自体的体细胞中获得，因此可不受组织相容性的限制，这些研究提示有可能人类内耳毛细胞的再生可以通过其他组织内的有分化潜能的间叶干细胞的转化而取得，而且组织间叶干细胞常向病理部位迁移，成为它们的间叶前体细胞，并分化为某种特性的终末成熟细胞。

近年，有人提出神经干细胞（neural stem cell，NSC）可以作为内耳基因治疗的一个理想载体，通过转染神经营养因子基因并移植到耳蜗中对感音神经性听力损伤和耳聋予以治疗，这可能具有潜在的应用价值。

随着对人类胚胎干细胞定向分化研究和干细胞可塑性研究的逐步深入，人类内耳毛细胞再生有可能取得突破性的进展。

第八节　基因治疗

按照分子生物学和分子遗传学理论，任何疾病从根本上说，都与特定基因有关联。基因改变包括基因结构（一级结构或空间结构）的改变和基因表达调控的改变。基因结构改变通常引起遗传信息传递过程的改变，从而引起表达产物的数量或性质的改变。基因治疗的前提是寻找疾病相关的基因。同样，听力损失的基因治疗首先要发现听力损失相关的基因。随着分子遗传学的崛起，医学遗传学得到迅速发展，从基因水平揭示各种遗传性听力损失本质的研究已开始成为耳鼻咽喉科学界热门的研究课题。遗传性听力损失是由来自亲代的致聋基因、或新发生的突变致聋基因导致的耳部发育或代谢障碍所引起的听力损失或耳聋。另外，一些过去被认为是其他致聋原因引起的内耳损伤，如氨基糖苷类抗生素中毒性听力损失，目前已经证实，其中部分与遗传因素有关。遗传性听力损失或耳聋的研究不仅要阐明其分子机理，还要为诊断和防治提供新的手段。对遗传性听力损失或耳聋进行基因治疗，可以预防氨基糖苷类抗生素引起中毒性听力损失或耳聋。治疗前，对患者进行相关的遗传基因筛查，若存在如 mt DNA A1555G 突变者，禁用这类药物，可预防或减少其导致的听力损失或耳聋。

耳聋患者中，约半数是遗传因素所致，遗传性聋分为非综合征性耳聋（nonsyndromic hearing impairment，NSHI）和综合征性耳聋（syndromic hearing impairment，SHI）。全部非综合征性耳聋和绝大部分综合征性耳聋是孟德尔遗传单基因病，极少部分综合征性耳聋是染色体病。遗传性耳聋中 70% 是非综合征性耳聋，30% 是综合征性耳聋。遗传方式有常染色体显性、常染色体隐性、X-连锁遗传和线粒体突变母系遗传。医学遗传专家估测可能有 100 多个基因位点与非综合征性耳聋有关。2000 年统计，已有 72 个非综合征性耳聋遗传基因定位于除 16、20 号外的 21 对染色体，已有 19 型的致病基因被克隆，共 15 个基因。

已报道合并听力下降的综合征有 100 余种，美国 1995 年版 *Essential Otolaryngology* 将综合征性耳聋归纳为以下几类：合并色素系统病变的有 9 种，合并骨骼系统病变的有 23 种，合并内分泌系统、泌尿系统等病变的有 35 种。常见的综合征性耳聋主要为 Usher 综合征和 Waardenburg 综合征。从 1990～2000 年克隆综合征性耳聋疾病基因并被确认的仅 13 种。

基因治疗是指在体细胞中转入具有治疗价值的新的遗传物质，使其在体内稳定表达，在一段时期内持续提供蛋白质药物可达到治疗目的。基因治疗的关键是建立有效的基因转移方

法，以使目的基因得到高效率及长时间的表达。间接基因治疗是将外源基因通过真核表达载体转染体外培养的细胞，然后再将转基因细胞移植到病变区域。迄今，用于体内基因治疗的真核表达载体分为两类：病毒载体和非病毒载体。但这些载体都有明显的缺点，在转移效率、表达效率及持续时间、安全性、特异性、可调节性等方面还存在很多不足，没有一个理想的载体。随着对神经干细胞（neural stem cell，NSC）生物学性状的深入研究，发现 NSC 具有低免疫原性、自我更新、多潜能分化及迁移能力强等诸多优点，是一种应用前景广阔的基因治疗载体。

内耳独特的解剖学特点，在解剖结构上耳蜗是一个骨性的腔，这提供了一个与周围组织相对分离的空间。耳蜗中的液体成分充满了从底部到顶部的整个耳蜗，可以通过这个液体使基因载体在整个耳蜗中扩散。这使其成为体内基因转移的较好靶器官，从 1996 年起就开始进行以耳蜗为靶器官的基因转导研究。可能的转导途径有：圆窗膜径路、鼓阶径路、内淋巴囊径路、前庭阶径路、脑脊液（CSF）径路。

目前，内耳的基因转移研究还处于探索阶段，距离临床应用阶段还有相当的差距。

第九节　毛细胞损伤和人工耳蜗植入

如前所述，声波传入内耳，在基底膜上以行波的方式从蜗底向蜗顶传递，基底膜对声波反应的最大振幅与声波频率有关，当声波频率由高到低改变时，基底膜最大振幅的位置从耳蜗基底部向顶部移动，即其基底部分对高频敏感，顶部对低频反应。人类的言语频率范围为 500～3000Hz，在基底膜上相应的位置在从底端算起的 10～25mm 之间。

随着传入声波强度的增加，基底膜相应部位振动的幅度和范围增大，耳蜗神经纤维发放冲动的频率增加，兴奋的神经纤维数增多，耳蜗完成了对声波的强度分析。

基底膜振动时，盖膜与毛细胞的静纤毛发生剪切运动，毛细胞表皮板的电阻发生变化，调制了通过毛细胞的电流，产生了耳蜗的感受器电位，这就是耳蜗的机械－电换能过程。耳蜗感受器电位可以使毛细胞底部的表面膜电位发生变化，同时释放神经递质，在神经递质作用下产生突触后电位，兴奋性的突触后电位迭加起来形成听神经动作电位，将兴奋向中枢传递。

人工耳蜗就是模拟耳蜗这些功能的电子装置，由体内和体外两部分组成，体外部分包括言语处理器和信号发送装置，在体外完成了机械－电换能过程。它像助听器一样戴在外部。体内部分包括接收器/刺激器和电极系统，经手术植入体内。电极埋在耳蜗鼓阶内，它的编码的电刺激绕过深度感音神经性聋病人损害了的毛细胞，直接刺激残余的听神经成分，实验证明实际是刺激螺旋神经节细胞或突触。

人工耳蜗装置有多种，所有装置都经传声器接受外界声能，转换成电信号，言语处理器依据特殊的信号处理方案调制信号，处理过的信号被放大到工作水平并经压缩以与内耳窄的电动态范围匹配。聋耳对电刺激的动态范围仅 10～20dB，对高频甚至更小。一般经过滤波人工耳蜗识别的声学信息在 0.1～4kHz 范围内。处理过的信息被送到外发射器上，经皮或透皮发射到植入的电极上。电流经一个或多个作用电极和回路电极间流动，刺激听神经产生声感。

现在，一些学者已开始在植入人工耳蜗的同时导入神经营养因子或干细胞，探索治疗感音神经性耳聋的新途径。

目前，人工耳蜗被认为是深度和全聋患者获得声刺激的一个较为有效的手段。

参考文献

1. 姜泗长主编. 耳解剖学与颞骨组织病理学. 北京：人民军医出版社，1999

2. 董民声，董明敏，娄卫华主编. 内耳疾病研究进展. 郑州：河南医科大学出版社，1999

3. Hall JW & Muller HG. Audiologist's Desk Reference. San Diego. London; Singular Publishing Group, Inc. 1997

4. 郎海南，刘铤. 细胞凋亡与内耳毛细胞的损伤方式. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1996，20（6）：328-330

5. 时利，翟所强. 内耳基因转导的研究进展. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2001，25（4）：194-197

6. 谢鼎华，肖自安，叶胜难. 遗传聋分子病因研究进展. 中华耳鼻咽喉科杂志. 2000，35（2）：155-158

7. 李建雄，李兴启. 胚胎干细胞与内耳毛细胞再生. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2002，26（6）：352-355

第13章

迷路液

李学佩

第一节　概述

迷路液亦称内耳淋巴液，包括内淋巴、外淋巴及Corti淋巴。作为一种特殊的组织间液，迷路液是维持内耳迷路（耳蜗、前庭、半规管及内淋巴囊）组织细胞的正常形态、空间位置及生理功能的重要因素。了解其生理功能及其病理变化，并进行可能的处理，对于阐明及治疗某些内耳系统疾病，具有积极意义和临床实用价值。

迷路液至少具有四方面功能：

1. 通过迷路液进行细胞代谢物质的交换。耳蜗螺旋器感觉细胞间，没有微血管网系统分布，因此，只有借迷路液供应感觉细胞营养，并通过它排除细胞代谢产物，内耳感觉细胞就是通过它周围的迷路液，间接地同血液发生关系。

2. 迷路液提供能量转换（将中耳振动能转变为内耳的神经冲动）所需要的化学环境。

3. 迷路液与镫骨底板振动的能量转换。

4. 迷路液控制迷路内压力的变化。

由此可见，迷路液在内耳中起着重要的作用。

迷路液存在于内耳的骨迷路与膜迷路之间的外淋巴间隙内的为外淋巴液；存在于膜迷路内的为内淋巴液；存在于蜗管Corti器的Corti隧道、Nule腔及外隧道中的淋巴液为Corti液。

外淋巴间隙位于膜迷路与骨迷路之间，内含外淋巴及外淋巴间隙组织。内耳外淋巴间隙最早发生在前庭内，相当于镫骨底与球囊之间的区域。其次发生在蜗管内的前庭阶和鼓阶，最后发生的是半规管周围的外淋巴间隙。内耳各部外淋巴间隙完全发生后，即融合为一个充满外淋巴的腔隙（图13-1）。

外淋巴间隙有4个主要的延伸部分分别进入周围的骨迷路中。

1. 内淋巴管及内淋巴囊（图13-2）　自膜迷路伸入前庭水管中，最后止于位于颞骨岩部后面硬脑膜的前庭水管外口。内淋巴管的起始端呈“Y”形，从椭圆囊分出的小管称椭圆囊管，从球囊分出的小管称球囊管，两者汇合后形成内淋巴管。在椭圆囊管开口处有一个裂隙状的开口，称椭圆囊内淋巴管瓣膜（Bast椭圆囊内淋巴管瓣膜）。瓣膜被动开闭，当椭圆囊的内淋巴压力增高时，椭圆囊内淋巴管瓣膜开放，内淋巴流入椭圆囊管；当椭圆囊的内淋巴压力降低时，瓣膜关闭，防止过多的内淋巴外逸，从而维持膜迷路的正常生理功能。此外，椭圆囊内淋巴管瓣膜还有保护耳蜗和球囊的功能。当半规管损伤或慢性炎症时，耳蜗功能不一定受损，可能与椭圆囊内淋巴管瓣膜的及时关闭有关。

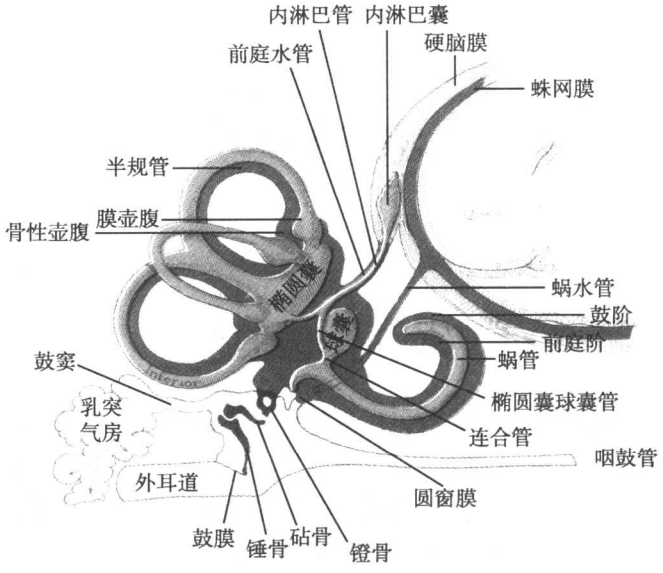


图 13-1　前庭水管、蜗水管与迷路系统的关系

引自 Anson & Donaldson：Surgical Anatomy of the Temporal Bone

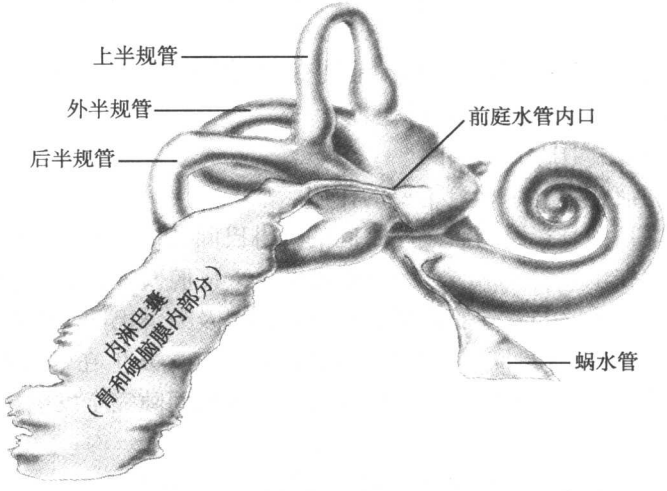


图 13-2　成人内淋巴管和内淋巴囊

引自 Canalis RF，et al：The ear

2. 外淋巴管即蜗水管　是一个狭长的骨性管隙，硬脑膜呈管状延伸其中，内有蛛网膜样组织，是鼓阶与蛛网膜下腔的通道，脑脊液经此滤过进入外淋巴间隙。

3. 窗前裂　是起自前庭和前庭阶交角处的外淋巴间隙，止于鼓室黏膜下的骨迷路内的不规则裂隙，内含外淋巴间隙组织。由于它位于前庭窗前方，故名窗前裂。外淋巴间隙组织伸入处为前庭开口，另一开口在鼓膜张肌滑车后方的鼓室黏膜下。

4. 窗后窝　从前庭凸入骨迷路的囊性结构，位于前庭窗后部，比窗前裂小，仅存在于2/3 的人群的耳部中，它的发生和所含组织与窗前裂相同。窗前裂和窗后窝都是耳硬化症的

好发部位。

第二节　历史回顾

对于迷路液的研究始于20世纪30年代。但这一领域有代表性的研究当属Bekesy（1952）、Smith（1954）发现内淋巴高钾低钠的组成，即+80mV的蜗内直流电位；Silverstein（1970）等建立了迷路液各组成成分的微量生化分析技术；Davis（1967）、Silverstein（1970）用人工内外淋巴灌注技术，观察耳蜗电位的各种变化；Kimura（1980）用显微手术分段阻塞法证实了Guild（1927）提出的“内淋巴纵流”学说。上述研究使人们对迷路液的认识逐步深化。

第三节　淋巴液的生成与循环

一、迷路液的分布与其交通

1. 外淋巴　位于骨迷路与膜迷路之间。耳蜗两阶经蜗孔交通，鼓阶经蜗水管连接蛛网膜下腔，前庭各部直接相通。

2. 内淋巴　分布于耳蜗中阶、球囊及椭圆囊、膜半规管及内淋巴囊中，与外淋巴无解剖学通道，由内-外淋巴屏障分隔为两个独立的系统。

3. Corti淋巴（图13-3）分布于螺旋器中的Corti隧道、Nule腔及外隧道中。经Rosenthal管及缰孔（habenula perforate）与鼓阶外淋巴交通。

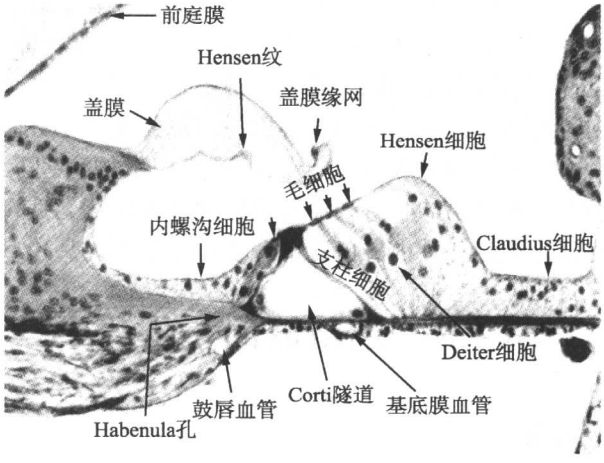


图13-3　Corti器显微组织学结构

图示Corti隧道，该隧道内有Corti液

二、外淋巴系统

生成部位尚有争议，主要有以下几种学说：

1. 脑脊液学说　鼓阶外淋巴腔经蜗水管与蛛网膜下腔交通。注射到蛛网膜下腔的染料

可出现在外淋巴中，除蛋白质外，脑脊液与外淋巴生化成分十分接近。

2. *血液超滤学说* 外淋巴由血液流经迷路毛细血管滤过而成。Schnieder 认为该超滤装置由外淋巴腔周围结缔组织中丰富的毛细血管和网状结构组成，其蛋白含量明显高于脑脊液。Juhn 及 Jahnke 用透射电镜及冷冻蚀刻技术进一步证实该装置包括无窗型毛细血管的内皮细胞及其紧密连接的周细胞与纤维细胞，构成血迷路屏障的一部分。

3. *双重起源学说* 由 Kellerhals（1976）提出外淋巴的生成大部分来自毛细血管超滤过程，部分源于脑脊液。该学说较为合理地解释了外淋巴的起源。

三、内淋巴系统

1. *外淋巴滤过形成学说* 认为内淋巴主要由外淋巴经前庭膜滤过而成。Naftalin 和 Harrison（1958）发现该膜上皮细胞富含吞饮液泡，具有液体交换通道的形态学特征。认为内淋巴与外淋巴间的水分可自由交换，而内淋巴的容积则由所含电解质及其所形成的渗透压调节。

2. *局部细胞分泌学说* 认为内淋巴分别由耳蜗血管纹及前庭暗细胞分泌产生。形态学研究证明，血管纹上皮与腺体分泌结构相似，无窗连续型血管与边缘细胞基底足突形成缠绕结构，与毛细血管床形成大面积接触，该部胞浆内充满了直径为 20nm 左右的液泡，提示与分泌吸收过程有关，而前庭系统内淋巴主要由椭圆囊及壶腹嵴暗细胞分泌而成。

3. *Corti 淋巴* 认为 Corti 淋巴是脑脊液通过骨螺旋板小管，沿听觉神经纤维而形成。

四、内淋巴循环

Kimura（1980）的著名实验证明了 Guild 的纵流学说。它用显微手术方法，分段阻断或破坏膜迷路不同部位，发现阻断连合管后，蜗管膨胀而球囊塌陷，椭圆囊无变化。同时蜗管、椭圆囊分泌内淋巴，而球囊无此功能。阻断内淋巴管或同时破坏连合管均可引起蜗管及球囊、椭圆囊膨胀，同时椭圆囊内淋巴流向内淋巴囊。球囊无分泌性暗细胞，故内淋巴来源除蜗管外，还有椭圆囊。内淋巴纵流学说对于认识迷路积水的病理及临床分型具有重要意义。目前认为内淋巴囊对于内淋巴的容量及流体静压起调节作用，病理情况下内淋巴囊的该项功能更为明显。上述理论成为各种内淋巴囊减压及分流手术的理论基础。

第四节 迷路液的生物化学

一、迷路液的电解质

迷路液虽然量少，但电解质丰富。阳离子有 H^+、K^+、Na^+、Ca^+、Mg^{2+}、Fe^{2+}、Fe^{3+}，阴离子有 Cl^-、HCO_3^-、SO_4^-、I^-。这些电解质中以 K^+、Na^+ 离子最为重要，具有调节组织和淋巴液静水压、酸碱和水平衡、蛋白质的水解、淋巴液粘稠度和神经兴奋的作用。

Smith 等（1954）首次对豚鼠外淋巴液和椭圆囊内淋巴液做了系统研究。分析外淋巴液 Na^+ 浓度高（150.3 ± 2.1mmol/L），内淋巴浓度却很低（15.8 ± 1.6mmol/L）；相反，外淋巴液 K^+ 离子浓度很低（4.8 ± 0.4mmol/L），而内淋巴液则很高（144.4 ± 4.0mmol/L）。Silver-

stein（1968）进一步研究猫耳蜗鼓阶和中阶迷路液 K^+、Na^+值，其数值与 Smith 报告的大致相似。Rodgers（1966）研究豚鼠耳蜗中阶及椭圆囊内淋巴液、耳蜗前庭阶及鼓阶外淋巴液 K^+、Na^+值，发现耳蜗中阶和椭圆囊内淋巴液 Na^+值有明显差异，K^+值大致相同，前庭阶和鼓阶外淋巴液 K^+、Na^+值无异。

在迷路液 K^+、Na^+测定中，机体所处的状态有很大影响。活体和死后所测得的迷路液 K^+、Na^+值有明显差异。Rodgers 研究死后变化，死后椭圆囊内淋巴 K^+离子降低，Na^+离子升高；而外淋巴 K^+离子升高，Na^+离子降低。

综上所说，外淋巴液 K^+低、Na^+高；而内淋巴液 K^+高、Na^+低。内淋巴液这种高 K^+现象，极似细胞内液，但又不是细胞内液，因内淋巴液蛋白质酶和其他有机物质等含量甚微，并有阳性静息电位，这些都是细胞内液所不具备的。这是迷路液重要的生物化学特性。

目前关于内外淋巴液 K^+、Na^+的调节有四种学说：

1. *浓度梯度学说*　认为各迷路腔内 K^+、Na^+浓度梯度等于零。但各迷路腔间隙被可渗透的上皮膜所分隔，如中阶与鼓阶被基底膜所隔，中阶与前庭阶有前庭膜相隔。由于各腔隙 K^+、Na^+不同，中阶 K^+高、Na^+低，鼓阶 K^+低、Na^+高，便在上皮膜两面形成浓度梯度，浓度高的向浓度低的运动，这样驱使 K^+由内淋巴向外淋巴运动，Na^+由外淋巴向内淋巴运动。此种离子运动又称离子被动运输。

2. *膜结构学说*　认为分隔迷路腔的是上皮膜，此种上皮膜与细胞膜不一样，它具有特殊的解剖结构和生物物理特性，从而保证离子进行正常的交换。

3. *膜界电位差或电位梯度学说*　认为耳蜗内外淋巴间有一电位差，称为内淋巴电位，大约是 80mV。相对的内淋巴呈阳性，外淋巴呈阴性。此种电位差驱使内淋巴 K^+向外淋巴流动。这样浓度梯度和电位梯度都驱使 K^+由内淋巴向外淋巴流动，但正常迷路液中 K^+、Na^+是恒定的，故不能完满地解释迷路液 K^+、Na^+运输。

4. *离子的主动运输学说*　认为内外淋巴的 K^+、Na^+离子运输并不是由于浓度和电位梯度，而是在膜上存在类似于细胞膜的 K^+、Na^+主动运输机制。关于细胞膜主动运输现已提出一种液态镶嵌模型学说，至于迷路膜是否有细胞膜那样的主动运输模型，还不清楚。但生物体的主动运输是由酶系形成的，主要是 K^+、Na^+激活的 ATP 酶。大量研究证实耳蜗膜 ATP 酶极为丰富，几乎全部集中在血管纹，耳蜗基底转较顶转稍高，其水平相当于肾小管，而耳蜗其他组织此酶甚微。血管纹 ATP 酶特性与其他组织离子主动运输的此酶特性相似。另外，血管纹不但形成内淋巴，并且也是中阶的一个侧壁。这些说明耳蜗内可能存在离子主动运输机制。按此机制的液态镶嵌模型假说，ATP 酶每分解一个 ATP，即细胞内排出 3 个 Na^+，进入 2 个 K^+，内淋巴 K^+、Na^+运输如与此相似的话，则完全不同于浓度梯度，而是由 ATP 酶调节 K^+、Na^+有规律、按比例地进出内淋巴。

现在一般认为在正常情况下，离子交换以主动运输为主，但在膜 ATP 酶受到各种因素影响不能正常分解 ATP 和获得能量，因此主动运输无法进行，此时，离子被动运输（即浓度梯度）便替代之。

各种因素和病理状态对迷路液 K^+、Na^+的影响：

1. *局部缺氧*　很多因素能造成内耳缺氧，如内耳血管的痉挛和栓塞。临床上内耳血管病变引起的突发性耳聋就是一个例子。

有人通过短暂和长时间堵塞豚鼠小脑前下动脉，造成内耳缺氧，发现短暂缺氧时内淋巴 K^+、Na^+ 与正常无明显差异，但长时间缺氧则造成内淋巴 Na^+ 值增高、K^+ 减低。当动脉堵塞解除后，内淋巴 K^+、Na^+ 值又恢复至正常水平。同时测定内淋巴电位，发现内耳缺氧时内淋巴电位下降，恢复血流后，电位又上升，但较正常低。

缺氧时内淋巴 Na^+ 值增高 K^+ 值下降是由于迷路液离子异常运输造成的。离子运输基本上有主动和被动运输两种。主动的离子运输是需要细胞代谢提供能量，而被动离子运输是单纯的离子扩散，当耳蜗血管障碍时，其氧化代谢迅速恶化（因耳蜗无足够氧储备），$K^+ - Na^+ - ATP$ 酶被抑制，从而不能促使 ATP 分解和释放能量，随之离子主动运输也被抑制，这样被动的离子运输就占主导，高浓度离子就向低浓度扩散，K^+ 由内淋巴排出至外淋巴，Na^+ 由外淋巴进入内淋巴，致使内淋巴 Na^+ 增高、K^+ 降低。

2. *低血糖*　低血糖引起内淋巴 K^+、Na^+ 改变。豚鼠注射胰岛素引起低血糖 3 小时后，内淋巴 Na^+ 上升、K^+ 下降，低血糖出现时间越长，内淋巴离子改变也越明显。与此同时，耳蜗微音电位也下降。注射葡萄糖后又恢复正常。短时间其改变不明显。低血糖引起内淋巴 K^+、Na^+ 的变化，主要是因为注射胰岛素时血糖浓度下降，由于葡萄糖缺乏不能合成足够的 ATP，而 ATP 又是主动运输的动力，这样离子主动运输减弱，被动运输相对增强，便造成内淋巴高钠低钾状态。

3. *耳毒性抗生素*　耳毒性抗生素对迷路液的影响主要表现在 K^+、Na^+ 的变化。如给豚鼠每日腹腔注射卡那霉素 600mg/kg 和 400mg/kg，4 天后发现大剂量可使 K^+ 值明显下降，Na^+ 明显上升，内淋巴电位也降低；小剂量变化不大。其机制也是由于药物损伤了血管纹和螺旋韧带致使 ATP 酶受损不能分解足够的 ATP 供离子主动运输所需，离子便主要由被动运输进行，从而造成上述 K^+、Na^+ 变化。

4. *强声刺激和窒息*　豚鼠接受 2000Hz 100dB 强声刺激，耳蜗内淋巴即发生 K^+ 降低，Na^+ 增高，强声停止 K^+、Na^+ 又恢复。豚鼠在麻醉下做气管切开，然后将气管套管堵塞使其窒息 1 分钟，K^+ 下降，1.5 分钟 Na^+ 开始升高。窒息解除后，K^+ 很快恢复，但 Na^+ 却较正常值低。其机制与内淋巴离子主动运输降低有关。

5. *梅尼埃病*　从梅尼埃病患者迷路切除术中收集的内外淋巴液进行生化分析表明，梅尼埃病内淋巴 K^+、Na^+ 离子值是正常的，但前庭和前庭阶外淋巴 K^+ 值明显增高、Na^+ 值明显下降，但鼓阶 K^+、Na^+ 值基本正常。梅尼埃病波动性听力减退和发作性眩晕与迷路积水膜破裂后内、外淋巴混合有关。动物实验以人工内淋巴（也即高 K^+、低 Na^+，相当于梅尼埃病外淋巴 K^+、Na^+ 值）代替外淋巴（即将外淋巴抽出，注入人工内淋巴），可产生诱发性眼震，并出现 1～2 小时。当眼震停止时，再分析注入的人工内淋巴，表明 K^+、Na^+ 已恢复至正常外淋巴值。可解释外淋巴 K^+ 突然增高是产生梅尼埃病某些症状的原因之一。

二、迷路液的蛋白质

1. *正常值*　猫活体迷路液蛋白含量，据 Silverstein 报告，鼓阶为 160mg/100ml，中阶为 161mg/100ml。Rauch 首次收集分析人死后 15～30 分钟迷路液，其外淋巴总蛋白量为 70～100mg/100ml，内淋巴为 20mg/100ml。Silverstein 等从 10 具死后 1～7 小时的尸体所获得的外淋巴蛋白平均值为 212mg/100ml，未污染的人活体外淋巴蛋白也相当于此值。故大约

200mg/100ml 值可以代表正常人外淋巴蛋白水平。

2. 梅尼埃病　内淋巴蛋白平均值为 81mg/100ml，属于正常范围，但 Schuknecht 所测得的平均值为 348mg/100ml，较正常为高。

3. 听神经瘤　目前一般以测定脑脊液蛋白作为听神经瘤辅助诊断，但测定外淋巴蛋白可靠性更大。Silverstein（1965）首次报告 29 例听神经瘤患者外淋巴蛋白含量，其值为 1000～4500mg/100ml，平均值为 1800mg/100ml。蛋白免疫电泳分析发现有 14 种蛋白。其后他又在 7 例听神经瘤迷路手术时，从水平半规管收集外淋巴分析表明其总蛋白值明显上升，为 1400～3600/100ml，而其中 3 例脑脊液蛋白在正常范围。

Schuknecht 分析 11 例证实为听神经瘤的外淋巴总蛋白平均值为 1950mg/100ml，而其中 5 例脑脊液蛋白含量正常。Silverstein 分析了 46 例听神经瘤临床表现与迷路液蛋白的关系。外淋巴蛋白与肿瘤大小有关：17 例小或中等的听神经瘤，外淋巴蛋白在 1000～1695mg/100ml；25 例中或大的听神经瘤的听神经瘤外淋巴蛋白在 1700～4500mg/100ml，肿瘤较小的倾向于较低的蛋白值，大肿瘤倾向于较高值。肿瘤大小与脑脊液蛋白含量关系：12 例中 9 例小听神经瘤脑脊液蛋白值在 50mg/100ml（正常范围）以下，而 22 例中 16 例中或大肿瘤脑脊液蛋白在 50mg/100ml 以上。说明脑脊液蛋白测定对小听神经瘤诊断帮助甚微。

三、糖类

所有细胞活动都决定于持续的能量供应，细胞活动的大部分能量是由碳水化合物（尤其是葡萄糖）分解成二氧化碳和水获得。有人研究在低血糖和高血糖情况下，外淋巴、脑脊液与血浆葡萄糖浓度的动态关系。发现高血糖时，血浆、脑脊液和外淋巴葡萄糖浓度明显升高；注射胰岛素引起低血糖时，血浆、脑脊液及外淋巴的葡萄糖都下降，外淋巴葡萄糖下降与血浆和脑脊液不一致，前者下降少，后者下降多。因此认为外淋巴葡萄糖下降缓慢是迷路存在的一种调节机制。在血液和迷路液间存在一种屏障，这种屏障控制葡萄糖向血液流动。人内淋巴葡萄糖为 22.7mg/100ml，而血浆葡萄糖平均值是 93.6mg/100ml，相比之下是非常低的。梅尼埃病内淋巴葡萄糖平均值是 22.6mg/100ml，属于正常范围。听神经瘤内淋巴葡萄糖值为 65.8mg/100ml，也属正常范围。耳硬化症外淋巴葡萄糖为 47.1mg/100ml，较听神经瘤低。

Makimoto 测定豚鼠和猫外淋巴、脑脊液和血浆多糖类，发现外淋巴、脑脊液多糖类含量仅及血浆的 1/10，有极明显差异。外淋巴多糖类含量极低，对维持外淋巴腔和内耳微血管间液体生理分布是有意义的。组织腔隙和微血管间的液体交换是由两种相反作用力平衡调节-微血管的静水压和组织液胶质（多糖类）的渗透压。当静水压超过胶质渗透压时，液体将从血液渗入组织腔；静水压低于胶质渗透压时，液体将从组织腔隙被吸收到血液，外淋巴胶质多糖类仅及血浆 1/10，外淋巴胶质渗透压较微血管静水压的低，故微血管液体就不断进入外淋巴。

四、迷路液基础与临床的关系

（一）膜迷路积水

可由多种原因引起，如创伤、缺氧、声损伤、感染、内分泌异常、发育异常及自身免疫等，基本病理过程由内淋巴引流及吸收功能障碍引起。由于内淋巴容积增加及流体静压升

高，导致耳鸣、耳聋及眩晕。颞骨组织病理学观察发现：在内淋巴纵轴流动的各个径路，都可发生病理性阻塞，由于阻塞部位不同，形成不同的临床类型。如蜗管扩大和前庭膜破裂及球囊塌陷；内淋巴囊壁纤维化及前庭水管扩张，可伴有血管纹萎缩；迷路积水形成内淋巴高压，可使耳蜗血流明显减少，加重耳蜗损害。

耳毒性抗生素如链霉素等氨基苷类抗生素可以在淋巴液中选择性蓄积，这是造成耳中毒的重要原因。药物代谢动力学参数显示外淋巴液浓度与血药浓度有一定关系，因而有人提出可以用血清药物浓度作为监测指标，预防耳中毒。

梅尼埃病的诊断中，利用甘油等高渗脱水作用，可以一过性减轻内淋巴积水的症状，为临床诊断和术前筛选提供参考。

基于内淋巴纵流学说而设计的各种内淋巴囊分流减压手术，治疗梅尼埃病的成功率约为70%，是目前临床治疗梅尼埃病的代表性手术。

Arslan 根据渗透诱导原理，将氯化钠结晶置于圆窗膜，使外淋巴呈高渗，达到内淋巴液脱水减压的作用。但该法可能对耳蜗造成损害，目前已很少使用。

Shea 首次报告用微量链霉素经半规管外淋巴腔灌流治疗梅尼埃病，通过破坏前庭感觉上皮和抑制暗细胞分泌，能有效控制眩晕，对听力无明显影响。

（二）生化改变

1. *梅尼埃病波动性听力减退及发作性眩晕*　与迷路积水膜破裂有关，一般认为迷路液混合后 K^+、Na^+ 比例改变是发病的原因之一。

2. *听神经瘤*　患者外淋巴液中蛋白含量明显升高，并可超过脑脊液，因此，可作为早期影像学尚不易发现时小听神经瘤的诊断方法。

3. *外淋巴漏*　多由于手术创伤、外伤、气压损伤或胆脂瘤性中耳炎引起。临床常见部位为外半规管、圆窗、镫骨底板（前庭窗）及鼓岬。早期病理改变主要因外淋巴容积及其流体静压力下降所致，可引起内淋巴积水及球囊塌陷，如继发感染可出现局限性或全迷路炎。临床表现为眩晕、平衡障碍、耳鸣及感音性聋。

4. *外淋巴积气*　内耳气压损伤时，可造成圆窗膜或镫骨底板环韧带破裂，鼓室中气体进入鼓阶或前庭阶，形成外淋巴腔气泡。内耳减压病可因下潜后减压过程中脱饱和过快，正常溶解于迷路液中的氮气大量溢出，形成气泡。气泡可以改变迷路液流体静压，造成迷路液高压而影响基底膜正常运动。

第五节　内耳淋巴液压力

梅尼埃病的主要病理特征是膜迷路积水，前庭膜凸向前庭阶导致内淋巴扩大。这一发现提出一种假设：患耳内淋巴压力升高，压力的升高可能是患者内耳功能不良的因素。

（一）内耳淋巴液压力测量方法

最早用玻璃微管经圆窗膜插入内耳直接测量狗的内耳压力，但其数据因为细毛细管的虹吸作用和/或体积排水量而受干扰。之后，有人将直径为 20～30μm 的微管与电容电子压力计相连，微管经耳蜗上钻孔的小窗进入内耳分别测量豚鼠的内淋巴压力和外淋巴压力。Bentjes（1972）用猫进行测试，将微管经圆窗膜插入鼓阶，记录外淋巴压力后再经前庭膜

插入中阶，测内淋巴压力。第一次显示正常耳内外淋巴液压力相等。Feldman（1979）将微管与手工伺服系统相连测量内外淋巴液压力。

（二）正常内、外淋巴液压力及其影响因素

正常耳内、外淋巴液压力无显著差异，其生理变化范围为 -100 ~ +700Pa，平均为200Pa。迷路内压力如同颅内压一样，处于动态，是可变的，受很多因素如姿势、水合作用、血中 CO_2 容量等影响。在头低位或缺氧时，内、外淋巴液压力一致性升高；应用甘油、甘露醇或尿素时，内、外淋巴液压力一致性下降，无显著差异。膜迷路在最薄的区域前庭膜处分为内外淋巴，如两个腔隙之间的膜没有张力，一方的压力变化可迅速传递到另一方。前庭膜的高度顺应性可能是内、外淋巴液压力相等的原因。Takeuchi 等经蛛网膜下腔灌注人工脑脊液引起外淋巴液压力升高，或将人工内淋巴液灌注到内淋巴间隙，引起内淋巴液压力升高，分别同步记录内、外淋巴液压力升高，无显著压力差。

（三）实验性膜迷路积水时内外淋巴液压力

在膜迷路积水动物模型中，内淋巴液压力比外淋巴液压力高。但仅在膜迷路积水晚期发生，早期未发现压力梯度差，可能因为经过长期膨胀后，前庭膜失去了高度顺应性。正常耳前庭膜具有高度顺应性，导致内、外淋巴液压力变化一致。内淋巴囊和内淋巴管的阻塞导致内淋巴容积扩大，从而保持内、外淋巴液压力相等。长期积水的前庭膜顺应性降低，这时任何内淋巴容积的增加，不再引起进一步的膨胀，而导致和维持可测量的压力梯度。因此，内淋巴液压力的升高并不是内淋巴积水的原因，而是尚未清楚的病理机制导致内淋巴容积增大的后果。

（四）内耳淋巴液压力变化对内耳功能的影响

很难通过梅尼埃病动物模型来完全了解其主观症状，因此，研究的主要还是与功能相对应的客观测量。实验证实内淋巴积水动物模型耳蜗功能不良与内、外淋巴液压力差有关，Horner（1991）描述了动物模型的听力变化与梅尼埃病各期听力下降特征相似。在第 1 个月末低频下降，第 2 个月末高频下降，3 个月后中频受影响，4 个月末呈平坦型，听阈约 50 ~ 60dB 。Andrews（1994）研究了积水耳内、外淋巴液压力是否与听力下降有关。测量内淋巴囊阻塞后 90 天动物对 0.5、1、2、4、8kHz 短纯音和宽频短声的听阈，在 48 小时内测量相同动物的内、外淋巴液压力。内、外淋巴液压力与各种听阈联系，只在 8kHz 有显著意义。Horner（1991）认为升高的内淋巴液压力可能与晚期高频听力下降有关。Uchida 等（1994）研究了内淋巴积水高耸的负总和电位是否在积水各期消失。测量豚鼠内淋巴阻塞后 3 天 ~ 20 周的耳蜗电图，结果发现负总和电位只在内淋巴积水形成早期存在，而在前庭膜膨胀显著时不存在。作者认为升高的内淋巴液压力和/或生化成分改变是负总和电位变化的原因。Kakigi 等（1998）研究了急性内淋巴积水对正耳蜗内电位（+EP）和负耳蜗内电位（-EP）的效应。将人工内淋巴液灌注到蜗管期间，测量 +EP，灌注结束后在缺氧期间测量 -EP。结果 +EP 微小短暂升高，-EP 有意义的下降，认为 +EP 升高可能是基底膜的位移引起，而内淋巴压力较小的升高可能是-EP 减少的原因。豚鼠前庭功能检查比较困难。Bohmer 和 Andrews 等在内淋巴囊阻塞后也观察到自发性眼震等前庭功能的相应变化，认为迷路内压力改变可能影响了内耳微血管血流和微机械系统。内耳淋巴液压力的增加可压迫血管，引起内耳微血管血流的失衡，相应缺血侧内耳功能受损，而微机械系统的改变可影响壶腹嵴顶的运动

和基底膜的反应，因此可推测内、外淋巴压力的变化引起内耳微血管血流和微机械系统的改变，导致了内耳功能的损害。这可能就是梅尼埃病患者眩晕、听力下降和耳鸣等症状产生的原因之一。

（五）中耳压力改变对内淋巴积水的影响

外部环境可通过鼓膜、听骨链或中耳影响迷路内压力。Kimura（1997）在豚鼠内淋巴囊封闭后立即行鼓膜穿孔或中耳置管，与未进行处理的积水组比较全部耳蜗内淋巴体积及每转的体积。结果发现两种中耳通气方法均显著减少内淋巴积水的发展，推测积水的抑制可能因为压力释放至中耳和/或中、内耳氧合作用的改善，提示药物治疗无效的梅尼埃病患者鼓膜切开可能有治疗价值。

参考文献

1. 潘世恺综述. Corti 淋巴. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1992，16（4）：336-339
2. 孙建军综述. 迷路液－基础与临床. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1992，16（4）：193-196
3. 苏鸿禧综述. 迷路液的生物化学. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 1980，（2）：14-20
4. 梁琴综述. 内耳淋巴液压力和膜迷路积水的关系. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2000，24（4）：197-200
5. 姜泗长，顾瑞，王正敏. 耳科学（第二版）. 上海：上海科技出版社，2002
6. Schuknecht HF. Pathology of the Ear. Cambrige, Massachusetts : Harvard University Press , 1976
7. Canalis RF, Lambert PR. The Ear, Comprehensive Otology. Philadelphia: Lippincort, Williams & Wilkins, 2000
8. Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. (ed .) Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2nd ed. St Louis, Mosby, 1993
9. Jackler RK & Brackmann DE (ed .). Neurotology , St Louis , Mosby, 1994

第 14 章

分泌性中耳炎

李学佩

分泌型中耳炎是以中耳积液、听力减退为特征的中耳非化脓性炎性疾病，又称为渗出性中耳炎、黏液性中耳炎、浆液性中耳炎、卡他性中耳炎、非化脓性中耳炎、鼓室积液等。如果积液粘稠而呈胶冻状，又称胶耳。本病小儿发病率较高，是引起小儿听力减退的最常见原因之一。

第一节　临床和功能解剖

一、正常中耳黏膜

长期以来，围绕着中耳炎症问题，特别是关于中耳渗液的探讨，中耳黏膜的胚胎起源及正常结构的研究在阐明该病的发生发展以及治疗上，有重要的意义。现今已趋一致，认为中耳黏膜起源于内胚叶。Hammer 最早对中耳黏膜的胚胎发生进行比较完整系统的研究，结论是中耳黏膜上皮起源于内胚叶的咽囊，随着咽鼓管的发育，而向中耳铺展。

中耳腔是一从咽鼓管咽口到最后部的乳突气房的延续的腔隙（图 14-1）。三个重要部分是咽鼓管、中耳（鼓室）和乳突、岩部及其相关区域的气房。中耳腔正常时是一含气的腔，各部的直径不同，鼓室腔内有各种黏膜皱襞，鼓室隔分成互相交通的不同大小的间隙。鼓膜的生理功能是进行声音的传导，同时，它也是反映中耳的一扇窗口，通过鼓膜的色泽、活动度、鼓膜的位置以及在中耳传音机制中声顺的变化，可以了解中耳的状况。

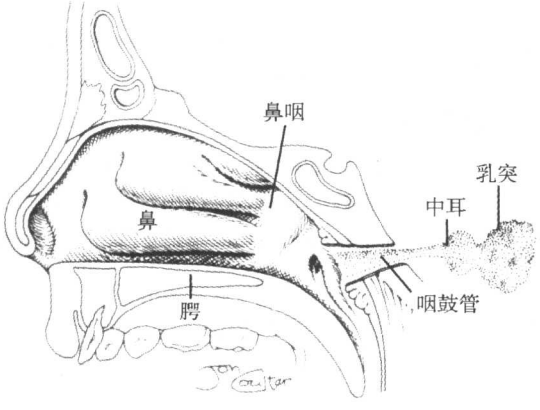


图 14-1　鼻咽 - 咽鼓管 - 中耳 - 乳突系统

引自 Bluestone CD，Klein JO：Pediatric Otolaryngology. Philadelphia，1990

（一）正常的中耳黏膜

中耳黏膜来自内胚叶，是呼吸道黏膜衍化而来的改良型呼吸道黏膜，由单层立方上皮（上皮层）和薄层结缔组织（固有层）组成，具有真性呼吸道黏膜的全部特征。有纤毛与分泌功能，且有完好的黏液传输系统。中耳黏膜的上皮层薄，由五种细胞组成：①无分泌颗粒无纤毛上皮细胞；②有分泌颗粒无纤毛上皮细胞；③纤毛上皮细胞；④中间细胞；⑤基底细胞。各种细胞的胞膜完整，胞核结构清晰，胞浆内细胞器丰富，内质网结构清晰，线粒体无变形。杯形细胞内的分泌颗粒较少，基底膜完整，黏膜下层有少数纤维母细胞和少许胶原纤维以及中性粒细胞、淋巴细胞，偶见浆细胞，无肥大细胞和嗜酸性粒细胞。

中耳黏膜有广泛分布的纤毛细胞，从咽鼓管一直延续到中耳的内壁、外侧壁、鼓膜以前的鼓室顶以及鼓室底部，鼓岬后部和鼓窦入口等处则无纤毛。正常鼓窦与乳突气房无纤毛。纤毛细胞有的上皮为假复层柱状上皮，鼓岬表面为立方或扁平细胞。

（二）中耳黏膜的分泌成分

中耳黏膜中存在分泌因素，即具有上皮下腺体、杯形细胞和黏液分泌细胞。杯形细胞普遍存在于咽鼓管，咽鼓管口也可见到，鼓岬区部分可见，后鼓室和乳突则没有发现。在从未暴露于病理因子的胎儿及新生儿的咽鼓管，杯形细胞的密度很低；然而，在胎儿娩出后不久，中耳即经咽鼓管与外界相通，随后，杯形细胞即有所增加。倘若遇到炎症，则杯形细胞剧增。7～10岁儿童，杯形细胞计数已与成年人相仿。其正常分布模式是从咽鼓管向鼓室口递减，咽鼓管口下方多于上方，鼓室前壁较显著，后部及鼓窦、乳突区则稀少。Lim等用电镜、放射自显影及组织化学等技术，还发现了黏液分泌细胞和腺体。人类的下鼓室、上鼓室、鼓岬邻近咽鼓管口处均有黏液分泌细胞。上皮中见到的分泌细胞有三种：暗颗粒细胞（浆液性），亮颗粒细胞（黏液性）及混合型颗粒细胞（浆液黏液性）。在这些分泌液中，存在溶酶体，免疫学研究证明IgA是中耳黏膜所分泌的。中耳黏膜中有时可见腺样结构，也有分泌功能。Lim认为腺结构多见于炎症恢复期，可能是炎症的产物。至于细胞变形问题，Paparella等认为基底细胞可以诱发为纤毛、无纤毛或分泌细胞，但其他很多作者则认为各种细胞之间可以互相诱发变形。

（三）正常的黏液毯

呼吸道黏膜上的黏液毯具有双层结构，即黏液层和纤毛周围液层。黏液层与纤毛的顶端接触，在黏液层下缘与上皮层中耳腔之间是纤毛周围液层。纤毛的上缘恰好与黏液层的下缘相接触，这种结构和纤毛传输功能相适应。黏液层分成两层：外层靠近中耳，表面相对光滑，内层在外层和纤毛周围液之间。黏液纤毛输送系统功能的正常发挥除了要求纤毛细胞及其纤毛具有足够的密度、正常的摆动频率、幅度和纤毛间良好的继时性和协调性外，更要求纤毛和黏液之间具有良好的相互作用，而黏液毯的双层结构在纤毛黏液相互作用中发挥重要功能。在纤毛运动的两个时相中，有效摆动时纤毛充分伸展达外层黏液，复原摆动时纤毛卷曲沿着平行上皮细胞的方向在纤毛周围液层中进行。纤毛周围液层的高度基本与纤毛顶平齐，使纤毛在摆动时恰好与外层黏液接触，从而发挥最大的有效摆动。纤毛周围液层的厚度对纤毛和黏液毯之间相互作用具有极为重要的意义：过厚，纤毛顶部达不到黏液层；过薄，纤毛不能进行有效摆动。黏液层和纤毛周围液层始终保持一种动态平衡状态。

综上所述，从形态上看，呼吸上皮由鼻腔向中耳鼓室延伸时，细胞由假复层柱状向立

方、扁平演变，纤毛由密集向远部逐渐稀疏，直至扁平而无纤毛。分泌成分亦呈平行递减之势，杯形细胞散在于纤毛细胞之中。这种纤毛细胞及分泌因素的分布模式与从咽鼓管向鼓室及乳突气房系统的分布是完全一致的。众所周知，呼吸上皮的分泌细胞不仅提供纤毛系统必需的黏液毯，而且还包含着免疫球蛋白 IgA 及溶酶体，以抵抗侵入的微生物，黏液纤毛系统具有运送功能。从上述正常中耳黏膜研究中，证实中耳黏膜具有化学的、免疫的与机械的防御机制。

（四）咽鼓管

咽鼓管正常时是关闭的，由于管壁软骨的弹性和周围组织的压力作用，咽鼓管经常处于关闭状态。当吞咽、打呵欠时，腭帆张肌、腭帆提肌及咽鼓管咽肌收缩，使咽鼓管开放，其中腭帆张肌起主要作用（图 14-2）。咽鼓管的功能是保持鼓室内外压力平衡，有利于鼓膜的振动。当咽鼓管阻塞时，鼓室内气体被吸收，鼓室内压力降低，引起鼓膜内陷及鼓室黏膜水肿，甚至液体和血浆渗出。当鼓室与外界气压发生差别时，鼓室气压大于外界气压时，气体比较容易通过咽鼓管排出。而当外界气压大于鼓室压时，气体较难进入鼓室。如飞机突然下降或迅速潜入深水，容易出现这种情况。由于鼓室负压，导致液体渗出，黏膜充血，甚至引起出血。咽鼓管还起中耳引流作用，借助咽鼓管黏膜上皮的纤毛运动，把鼓室黏膜的分泌物及脱落上皮细胞，向鼻咽部排出。咽鼓管有防逆行性感染的作用。咽鼓管软骨段黏膜较厚，黏膜下层中有疏松结缔组织，黏膜表面形成皱襞，后者具有活瓣作用，阻止液体或异物进入中耳。

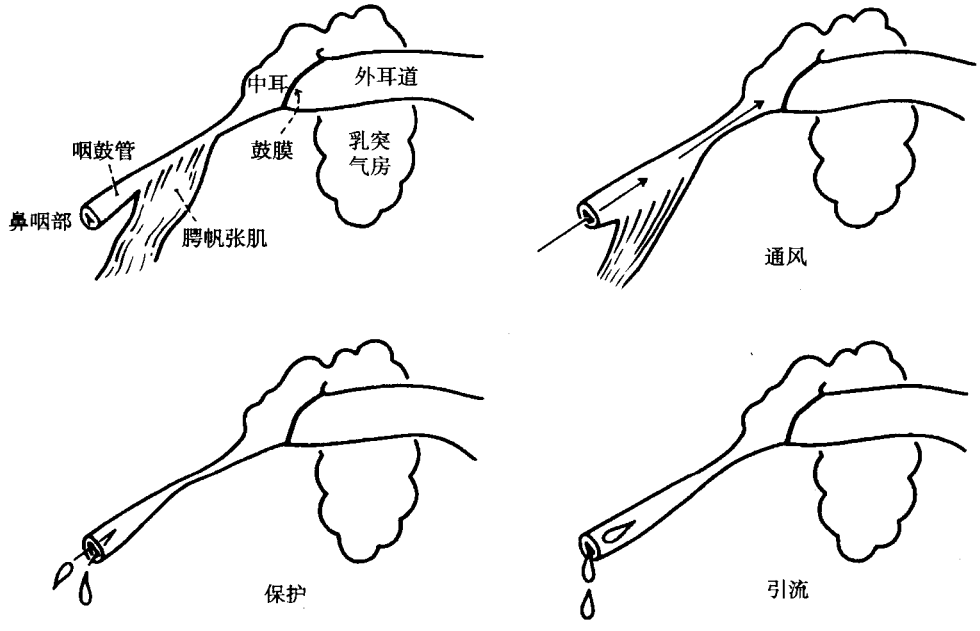


图 14-2　咽鼓管-中耳系统

注意与中耳有关的三种咽鼓管生理功能是与腭帆张肌收缩所致的咽鼓管主动扩张有关

引自 Bluestone CD，Klein JO：Pediatric Otolaryngology. Philadelphia，1990

二、分泌性中耳炎的咽鼓管、中耳黏膜病理改变

（一）分泌性中耳炎的咽鼓管黏膜改变

正常状态下咽鼓管咽口的假复层纤毛上皮由纤毛柱状上皮细胞、黏膜杯状细胞、顶端有微绒毛的柱状细胞、中间细胞及基底细胞构成。纤毛细胞内可见许多液体小滴，纤毛的轴丝被胞浆包绕。分泌性中耳炎时，纤毛细胞在上皮中占绝大多数，可见含常染色质的核、丰富的核上线粒体和许多粗面内质网。这种表现具有蛋白分泌细胞的所有特征，纤毛细胞表面不只是纤毛，还有微绒毛，纤毛交叉部分被胞浆包绕。轴丝的基底部在纤毛细胞的顶端，可见胞浆向中耳腔面膨出。中间细胞在上皮层的中部，缺乏纤毛和微绒毛，细胞中可见含常染色质的核、粗面内质网、高尔基体、弥漫的核蛋白体、线粒体，可见细胞的侧方有胞浆膨出。在分泌性中耳炎时，咽鼓管黏膜被破坏形成裂隙，为外来入侵的抗原打开门户。咽鼓管腔隙被脱落的上皮细胞占据，包括淋巴细胞和聚集在其周围的各种大小的含颗粒的胞浆体。胞浆体是从纤毛细胞、中间细胞脱落的，其形态非常类似于鳞状细胞膨胀的胞浆体，这是上皮细胞参与免疫机制的证据。

（二）咽鼓管表面活性物质的特点及其与分泌性中耳炎中耳积液形成的关系

咽鼓管的功能是平衡中耳腔和大气之间的压力。它大部分时间是关闭的，但在吞咽等过程中，管腔开放，使空气通过。这种正常的开-闭功能对中耳、咽鼓管起保护、通气、引流作用。咽鼓管功能障碍主要表现为过度扩张和不能自主的管道顺应性异常，表面黏膜的状况对其顺应性具有重要作用。其中黏膜表面张力又起到尤为重要的作用，而咽鼓管黏膜自身分泌的表面活性物质对表面张力有重要影响。

咽鼓管表面活性物质的前身是咽鼓管黏膜中纤毛细胞、无纤毛细胞和各种分泌细胞的多形板层颗粒。靠近鼓室口，暗颗粒细胞增多；靠近咽口，亮颗粒细胞增多。具有浆液分泌功能的暗颗粒分泌细胞，主要分布在鼓室黏膜和咽鼓管鼓室口部。因此，在上呼吸道细菌或病毒感染、变态反应等情况下，浆液分泌过多、过于粘稠，妨碍中耳和咽鼓管黏膜纤毛传输功能，从而形成浆液性中耳炎。具有黏液分泌功能的亮颗粒细胞和混合颗粒细胞主要分布在咽鼓管咽口和峡部，在炎症刺激下，浆液黏液细胞反应增生。因此，长期或反复上呼吸道感染累及咽鼓管，使原本位于咽鼓管峡部和咽口的混合颗粒细胞和亮颗粒细胞向中耳方向增生蔓延，中耳黏膜分泌增多可形成黏液性中耳炎。表面活性物质的化学成分主要包括磷脂、多糖及蛋白质，其生物学效应是：①使咽鼓管开放压降低；②抗氧化性损伤；③增强抗感染防御功能、促进中性粒细胞和单核细胞的吞噬功能；④降低特异免疫反应、减轻变态反应性损伤、对B淋巴细胞免疫球蛋白与天然杀伤细胞的细胞毒性作用有明显的抑制效应；⑤作为生理性免疫抑制剂，可抑制组织对吸入抗原的变态反应，增强巨噬细胞的吞噬杀菌活性，减少炎症的发生；⑥分泌浆液及黏液，促进吸入的异物颗粒排出。我们知道，分泌性中耳炎的发生与咽鼓管功能障碍、免疫反应及感染因素有关。推论咽鼓管表面活性物质具有的这些功能，能有效地拮抗分泌性中耳炎的发生。而分泌性中耳炎时咽鼓管表面活性物质减少，如注入表面活性物质，则可降低咽鼓管的开放压，从而明显改善咽鼓管的功能，达到治疗分泌性中耳炎的目的。

（三）中耳黏膜病理改变

分泌性中耳炎时中耳黏膜上皮层明显增厚，五种细胞仍可见。分泌细胞数目激增，随之，中耳的无纤毛上皮转变为假复层纤毛上皮。电镜下可见大量的杯形细胞集结。表面有微绒毛，细胞内有大量成熟的亮颗粒和少许暗颗粒，部分排放到黏膜表面，呈游离的团状。三种分泌细胞中，混合型颗粒细胞在分泌细胞中占绝大多数。纤毛细胞数目相对减少，鼓岬部纤毛细胞只占上皮细胞总数的5%左右，其特点为：纤毛细胞大部分结构正常，但有少数纤毛粘连成束；纤毛中微管结构及排列未见异常，其内的轴丝结构是正常的9+1结构；纤毛细胞核周有大量的分泌颗粒，电镜下呈亮色。与杯形细胞内颗粒不同的是，这些颗粒似乎不排放到细胞外，黏液毯中未发现这些颗粒。中间细胞和基底细胞与正常黏膜所见基本相同。上皮细胞的内质网扩张，线粒体变形，核固缩或整个细胞结构不清。黏膜下层组织比较松散，有较多的炎症细胞，其中包括中性粒细胞、淋巴细胞、大单核吞噬细胞、较多的浆细胞、肥大细胞和少数嗜酸粒细胞，有许多纤维母细胞和胶原纤维。在细胞间和黏膜下层有许多黏液细胞和黏液滴。浆液型和黏液型的组织学改变基本相同。

（四）分泌性中耳炎的黏液毯

在分泌性中耳炎，正常的纤毛－黏液毯关系被破坏，黏液层变深，纤毛周围液层变浅，纤毛全部或部分地浸浴在黏液层中，这势必影响着纤毛与黏液毯的相互作用。而且杯形细胞的分泌活性增强，释放的分泌颗粒压迫纤毛，更加重了这一不良影响。在长短不一的脱落纤维细丝中可见肿大的线粒体，内层可见游走细胞、脱落上皮细胞的碎屑和杯形细胞排放的颗粒。游走细胞主要是中性粒细胞、淋巴细胞和巨噬细胞。

（五）黏液纤毛传输系统与分泌性中耳炎

黏液纤毛传输系统的功能基于纤毛与黏液的相互作用，纤毛的活性取决于其足够的密度、正常的摆动频率、振幅及纤毛之间的协调运动。黏液层的流变性对黏液纤毛传输系统清除功能的影响相对较小。实验证明黏液毯双层结构中纤毛周围液层的厚度对纤毛黏液毯的相互作用有决定性意义。过厚，纤毛的顶部不能接触黏液层；过薄，纤毛不能有效地摆动。正常状态下黏液具有正常的量及生化特性，不会入侵纤毛周围层。而在分泌性中耳炎时，正常的黏膜黏液纤毛－黏液毯的位置关系被破坏，黏液层变深，纤毛周围层变浅，纤毛全部或部分地浸浴在黏液层中，黏液纤毛传输系统的正常功能受到损害，导致中耳积液。

第二节　病因学

一、中耳负压学说

分泌性中耳炎是由于多种原因引起的中耳负压状态，继而黏膜水肿、渗出，导致中耳积液。决定中耳压力的因素有：咽鼓管通气功能、中耳黏膜气体交换功能、乳突气化程度、中耳清洁功能、中耳黏膜厚度、鼓膜弹性等。

（一）咽鼓管功能不良

咽鼓管是中耳腔与外界沟通的唯一通道，中耳生理功能的维持主要受咽鼓管通气频率的影响，如果只有少量气体通过咽鼓管进入中耳，则会产生负压。以前的观点是咽鼓管咽口是

气体上行进入中耳腔最容易被阻塞的部位，许多鼻咽部病变常引起这种器质性阻塞。但近年的研究则认为，腭帆张肌等控制咽鼓管活动的肌肉，如果有功能不良，更容易引起咽鼓管通气不良，导致中耳负压。Bluestone 还提出咽鼓管功能性阻塞的概念，认为尽管咽鼓管主动开放不佳，但被动开放功能正常；并认为，咽鼓管器质性阻塞只在成人分泌性中耳炎发病机制上起一定作用，而咽鼓管功能性阻塞在分泌性中耳炎发病中起更主要的作用，尤其是在儿童中。一般认为咽鼓管功能不良是分泌性中耳炎的基本原因，引起咽鼓管功能不良的常见原因有：

1. 疾病和损伤

（1）头颈部肿瘤及其治疗。肿瘤直接侵犯或压迫咽鼓管，引起咽鼓管阻塞。肿瘤及其手术损伤了支配咽鼓管活动功能的肌肉（腭帆张肌），从而影响了咽鼓管主动开放功能，颈部的淋巴回流受阻，放疗后可引起中耳及相连黏膜的水肿、渗出，黏膜损伤和纤维化，从而损伤中耳通气功能。

（2）腺样体肥大。腺样体是咽淋巴环的一部分，是机体的免疫器官。长期以来，腺样体被认为是分泌性中耳炎分布中的重要因素。一般认为其作用可有四个方面：①肥大的腺样体引起咽鼓管器质性和功能性阻塞；②咽鼓管逆流：肥大的腺样体可阻塞后鼻孔，导致吞咽时鼻咽部压力增高，致使咽鼓管发生逆流；③作为致病菌的“储蓄池”，腺样体内窝藏的大量病原体可通过咽鼓管逆行感染中耳；④局部免疫异常。

（3）慢性鼻窦炎、慢性扁桃体炎、慢性肥厚性鼻炎、鼻息肉或淋巴组织增生等均可引起咽鼓管功能不良。

（4）腺样体切除术等手术损伤，术后瘢痕粘连，以及长期鼻咽部阻塞等可因直接阻塞压迫咽鼓管或影响局部静脉淋巴回流，或刺激黏膜肿胀而引起分泌性中耳炎。

2. 与咽鼓管几何形态的关系

小儿咽鼓管较短，峡部较宽，管腔相对较大，不成弓形弯曲，而呈一条直线，与水平面相交只有 10 度角，鼻及咽部炎症易经此管侵入鼓室。另外，小儿咽鼓管尚处于发育阶段，腭帆张肌薄弱，收缩力差，加之咽鼓管软骨弹性差，当鼓室处于负压状态时，软骨段的管壁容易发生塌陷，导致管腔狭窄或闭塞。腭裂患者因腭帆张肌和腭帆提肌的连续性中断，附着处前移，以致咽鼓管开放无力，易患分泌性中耳炎。

3. 咽鼓管表面活性物质缺乏

咽鼓管腔内气－液界面之间存在着表面张力，咽鼓管开放时，必须有足够的压力克服表面张力，这种压力叫咽鼓管开放压，或临界开放压。表面活性物质具有降低表面张力的性能，因此，当表面活性物质缺乏时，不利于咽鼓管的开放。

（二）中耳黏膜气体交换功能不良及乳突气化不良

中耳腔中的气体除通过咽鼓管与外界进行气体交换外，还可通过中耳黏膜以扩散作用与微血管进行气体交换，这也是维持中耳压力平衡的重要因素。中耳黏膜气体交换功能主要由黏膜表面积大小决定，乳突腔可视为一个中耳压力缓冲器，其气化程度的好坏直接反映了中耳黏膜气体交换功能。乳突气化程度由遗传因素决定，因年龄性别而异。初生时尚未发育，2 岁后始由鼓窦向乳突部逐渐发展，6 岁以后有较广泛的延伸，女孩 10 岁左右发育完成，男孩 15 岁左右完成。乳突气房大，则其缓冲鼓室内气压变化较强；若乳突气房小，则腔内容量明显减少，

缓冲能力差。当咽鼓管功能发生紊乱时，易使鼓室内产生负压，引起中耳渗液。因此，乳突气化不良引起中耳黏膜气体交换功能不良是导致分泌性中耳炎发病因素之一。

（三）中耳清洁功能障碍

中耳清洁功能主要是吞咽时鼻咽部形成负压泵，咽鼓管黏膜纤毛具有清洁作用。鼻咽部病变会影响负压泵的作用，从而影响中耳清洁功能。咽鼓管黏膜为假复层柱状纤毛上皮，正常情况下，纤毛向咽鼓管咽口做单向连续运动，向鼻咽部排出中耳内异物及分泌物，发挥中耳清洁功能。咽鼓管管腔顶部，纤毛细胞较少，主要为通气道，而咽鼓管底部，纤毛细胞丰富，主司清洁功能。咽鼓管软骨部黏膜形成皱襞，具有活瓣作用。当咽鼓管开放时，可防止细菌、污物逆流。

二、感染学说

感染和炎症是分泌性中耳炎主要病因的观点已被越来越多的人们所接受。过去，由于在中耳积液中一般找不到致病菌和中性粒细胞，因此，认为本病是一种无菌性炎症。但近年来，相继在中耳积液中检出致病菌，因而，感染学说逐步得到重视。另外，分泌性中耳炎常常继发于上呼吸道感染，因此也支持感染学说。

（一）细菌感染

致病菌中，常见的有流感嗜血杆菌、肺炎链球菌、卡他布兰汉球菌。其次还有β溶血性链球菌、金黄色葡萄球菌等。细菌学、组织学及临床症状表明，分泌性中耳炎可能是中耳的一种轻型或低度的细菌感染。细菌产物——内毒素在发病机制中有一定的作用。内毒素是一种大分子复合物，包含多糖、脂质和蛋白质，是革兰阴性致病菌细胞壁外膜的组成部分。它不仅存在于外膜，还可在细胞生长或抗生素治疗过程中，在致病菌死亡时以一种生物活性形式释放出来。据报道，慢性中耳炎患者中80%的中耳积液中可检测出内毒素。此外60%培养阳性的积液中含有可检测到的内毒素，表明内毒素的存在不需要活细菌一直存在。内毒素能够促进白细胞进入中耳，诱导产生大量炎性介质，损伤中耳黏膜和咽鼓管功能。另有一种观点认为L型细菌在分泌性中耳炎发病中起作用。L型细菌是缺乏细胞壁的细菌，一般培养方法不易获得。支持这种观点的证据是中耳培养阴性，但样本中的溶菌酶水平高，且在疾病早期用抑制细胞壁合成的抗生素治疗有效。

（二）病毒感染

近来，在中耳积液中检测或分离出病毒，病毒在分泌性中耳炎发病中的作用引起重视。最常见的病毒有流感病毒和肠道病毒，其次为鼻病毒、副流感病毒、呼吸道合胞体病毒和腺病毒。流行病学资料显示，分泌性中耳炎的中耳积液中，病毒的种类与病毒性呼吸道疾病的爆发流行有关。实验室研究，将流感病毒A注入栗鼠中耳腔，24～48小时内发现中耳腔内毛细血管扩张，皮下出血，组织水肿，炎性细胞浸润，纤毛细胞损害。另一实验鼻内注入流感病毒A，引起咽鼓管功能障碍，中耳出现积液。

病毒致病机制：因为病毒的严格的细胞内寄生特性，病毒侵入中耳腔后，在黏膜上皮细胞内增殖，中断了细胞物质代谢所需的大分子合成，破坏细胞内正常的能量代谢，从而降低纤毛的转运功能，损伤溶酶体膜，释放出各种溶酶体酶，造成细胞自溶；同时，病毒包膜与细胞膜相互作用，可使细胞膜上出现新的抗原决定簇，激发机体免疫反应，从而发生免疫病

理损害。病毒感染造成中耳腔和咽鼓管的炎症改变，使咽鼓管黏膜肿胀，咽鼓管功能障碍，中耳腔内负压形成，液体渗出并蓄积。

（三）衣原体

分泌性中耳炎中衣原体作为病因的研究较少。由于免疫技术的发展，人们已从中耳渗液中检测出衣原体，提示衣原体感染是分泌性中耳炎的一个感染因素。日本桥口一弘和Ogawa均从中耳积液中分离培养出沙眼衣原体或肺炎衣原体。我国奎熙晓等和张官萍等也从中耳渗液中检测出肺炎衣原体，阳性率为19%。但 Goo 等用各种方法检测，均未发现衣原体。因此，衣原体在分泌性中耳炎中的作用还有待进一步研究。把衣原体作为分泌性中耳炎感染因素的学者认为分泌性中耳炎发病中衣原体感染的诱因是邻近器官的感染，并通过咽鼓管逆行感染所致。发病早期，可引起咽鼓管黏膜肿胀、杯形细胞兴奋性增加，腺体增多，纤毛运动机能减弱或消失，使液体潴留在鼓室及咽鼓管。同时，炎症所产生的炎性介质则可使血管通透性增高而致渗液增多，导致中耳积液。另外，衣原体感染可使鼓室和咽鼓管肉芽肿形成，引起咽鼓管阻塞而影响疾病的转归。衣原体感染的特点为明显的局部炎症，无典型症状。衣原体在细胞内寄生，不易清除，常反复发作，因此也成为分泌性中耳炎迁延不愈的一个因素。

三、免疫学说

中耳为一独立的免疫防御系统。近年来，由于中耳积液中存在炎性介质，并可检出细菌的特异性抗体和免疫复合物，以及补体系统的出现，提示分泌性中耳炎可能是一种免疫介导的病理过程。此外，中耳积液中测得嗜酸性粒细胞阳离子蛋白含量高于正常，也说明免疫因素参与。有研究表明，分泌性中耳炎中耳积液免疫复合物明显高于血清，免疫复合物沉积于中耳黏膜，通过Ⅲ型变态反应，损伤毛细血管，导致血管渗透性增加而引起渗出。而免疫复合物是启动因素。也有认为通过Ⅰ型变态反应，产生抗中耳内膜抗体，使中耳内膜发炎，继而形成无菌性渗出，这可能是分泌性中耳炎后期细菌消失，中耳积液却长期存在的原因之一。

第三节　临床表现及诊断

一、临床表现

成人患者常诉耳内闭塞感、胀闷感，似有棉花堵塞耳朵，用手按压耳屏，症状减轻。有自听增强现象。讲话时，感觉异常响亮或有回声样响声。听力轻或中度减退，间歇性或持续性耳鸣。婴幼儿的诊断最早是由母亲或托儿保育员提供，稍大一点的儿童会诉说有点耳痛，但婴儿则变得烦躁、睡不好、老用手按耳朵。发热可以是婴儿急性中耳炎的前驱症状，但大一点的儿童则没有这一症状。很多父母注意到在急性中耳炎前患儿有上感，但分泌性中耳炎常可无症状。

二、检查

1. 鼻及鼻咽部检查　很多分泌性中耳炎是由鼻及鼻咽部病变引起，如鼻窦炎、变应性鼻炎、鼻中隔偏曲、腺样体肥大、鼻咽部肿瘤等。儿童分泌性中耳炎特别要注意腺样体

肥大。

2. 耳镜检查　早期鼓膜位置正常，失去正常光泽，松弛部和紧张部边缘有放射状或环状充血，继之鼓膜呈淡红、蜡黄色，如油纸样色泽。鼓膜内陷，特点是锤骨柄向后上移位，锤骨短突凸起，光锥变形或消失。鼓室积液后，鼓膜常呈琥珀色或蜡黄色，可见液平面或气泡。作咽鼓管吹张，可闻水泡声或见气泡影。气压耳镜检查可见随鼓膜运动，液平面上下移动。病程较久者，鼓膜增厚，出现钙化斑。病程更长者，鼓膜纤维层萎缩，鼓膜变得菲薄。顽固性分泌性中耳炎可以产生蓝鼓膜。

3. 声导抗检查　声导抗检查可正确测定中耳压力变化，中耳结构是否完整及有无积液。声导抗检查所显示的鼓室压图 B 型曲线，呈平坦型。改变耳道内气压时，声导抗无明显变化，曲线平坦，无峰，对诊断分泌性中耳炎有重要意义。C 型曲线呈高负压，是咽鼓管功能不良的特点，其中一部分可能即有鼓室积液，对诊断也有很大帮助。

4. 听力学检查　音叉检查和纯音测听检查多呈传导性聋，但在鼓室积液时，听力损失以高频为主，似感音神经性聋。其机制是鼓室积液增加了传音结构的重量，从而影响了高频声的传导。另外积液的粘稠度影响听骨链及圆窗膜的活动，也是造成高频听力减退的原因。

第四节　治疗

治疗原则是去除病因、治疗邻近病灶，清除中耳积液、改善中耳通气引流。

（一）病因治疗

除积极进行疾病本身的治疗外，更重要的是寻找病因及邻近病灶，并积极治疗包括鼻腔、鼻窦、鼻中隔、鼻咽部的各种疾病。儿童特别要注意腺样体和扁桃体的治疗，必要时进行手术切除术。

（二）非手术治疗

急性分泌性中耳炎应用抗生素治疗，可采用青霉素类、头孢菌素类或大环内酯类抗生素。地塞米松或强的松等糖皮质激素可短期应用。鼻腔局部应用减充血剂和糖皮质激素鼻喷雾剂，以减轻鼻腔、鼻咽、咽鼓管咽口黏膜肿胀，改善咽鼓管通畅，以利中耳通气引流。

咽鼓管吹张：在无急性炎症时可做咽鼓管吹张，有捏鼻鼓气法、波氏球法和导管法。鼓励病人平时多做咀嚼、吞咽动作，以利咽鼓管咽口开放。

（三）鼓膜穿刺和鼓膜切开术

鼓膜穿刺操作简单，效果明显，具有诊断和治疗双重功能。在鼓膜局麻或无麻下进行。鼓膜前下或后下象限穿刺抽液，然后注入地塞米松。积液粘稠时，可注入 β 糜蛋白酶，其具有水解蛋白质的作用，可迅速溶解和稀化粘稠黏液的作用。如鼓膜穿刺无效，或中耳积液粘稠难以抽出者，可作鼓膜切开，并用吸引器吸尽积液。

（四）鼓室置管术

经上述治疗无效，可进行鼓室置管术。目的是充分排出中耳积液，达到中耳内外压力平衡。

适应证：反复发作的分泌性中耳炎，经鼓膜切开无效；中耳积液粘稠或胶耳，不能引流；咽鼓管功能不能短期恢复者，如鼻咽癌放疗后等。

通气管有硅胶、聚四氟乙烯、钛、不锈钢、人工陶瓷等材料制成。所用材料应无毒、对组织无刺激性，不变形，可弯曲，有弹性，易辨认，容易置放等特点。

手术方法：小儿用全麻，成人用局麻。鼓膜切开，吸尽鼓室内液体，放入通气管，检查位置是否正确。置管4～6个月，症状消除，可以拔管。

（五）手术治疗

1. *腺样体切除和扁桃体切除术* 腺样体切除是儿童分泌性中耳炎最重要的治疗方法，效果良好。扁桃体和腺样体同属咽淋巴环，发炎的肥大扁桃体也可成为全身的感染灶。所以，传统的方法是在施行腺样体切除的同时切除扁桃体。但是否有必要同时切除扁桃体，以及其效果如何尚无肯定结论。多数学者认为，仅在同时有扁桃体切除适应证的分泌性中耳炎时，才选择扁桃体切除术。

2. *乳突单纯切除鼓室探查术* 经各种治疗无效，可行乳突单纯切除鼓室探查术。因乳突炎症或乳突气房作为鼓室积液的蓄水池，可导致分泌性中耳炎持续不愈。全部切除乳突气房病变，开放上鼓室和面神经隐窝，插入通气管自外耳道引出，用以代替失去功能的咽鼓管，有些病人得到治愈。

参考文献

1. 朱明等综述. 分泌性中耳炎咽鼓管、中耳腔黏膜病理改变以及进展. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2000，24（3）：130-133
2. 陈亮综述. 分泌性中耳炎病因及发病机制概述. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2001，25（30）：135-138
3. 高静综述. 分泌性中耳炎的感染因素及其致病机理. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2001，25（3）：132-135
4. Sade J. et al. J Laryngol Otol. 1994，108：95-100
5. Sade J et al. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1997，106：37-40
6. Lim DJ. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1976，Suppl 26：85
7. Lim DJ. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1998，Suppl 174：107
8. Sakamoto N et al. Acta Otolaryngol. 1996，Suppl 523：145-146
9. Matar OM et al . J Children Microbiology. 1998，36：1185-1188
10. Mirko T. Ammnn Otol Rhinol Laryngol. （Suppl 37）：9-11
11. Tanaka K. Arch Otorhinolaryngol. 1996，243：269-273
12. Miura M et al. Acta Otolaryngol. 1993，500：10-13
13. Bernstein JM. Otolaryngol Head Neck Surg，1996；114：562-568
14. 桥口一弘. 日耳鼻会报. 1992，95：1765-1772
15. Ogawa H et al. J Infect Dis. 1990，162：1000-1001
16. GooYA et al. Acta Otolaryngol. 1996，116：836-839

第15章

化脓性中耳炎

潘　滔　李学佩

中耳包括鼓室、鼓窦、乳突和咽鼓管四部分。鼓室是中耳的中央部位，是最大的不规则的含气腔。鼓室外侧借鼓膜与外耳道相隔，内侧借鼓岬、前庭窗、圆窗与内耳相邻。前经咽鼓管与鼻咽部相通，向后通过鼓窦入口与鼓窦和乳突相通。上壁即鼓室盖，藉此，鼓室与中颅窝相隔。下壁为一菲薄的骨板，将鼓室与颈内动脉和颈静脉球分隔。鼓室内含听骨、韧带、黏膜皱襞、肌肉、血管和神经。鼓室分为上、中、下三部分。中耳复杂的解剖结构使其能完成重要的声音传导功能及起声阻抗匹配作用，通过鼓膜和听骨链所组成的传音装置将空气中的声音振动能量高效地传递到内耳淋巴液中去。咽鼓管是鼓室唯一与外界相通的通道，藉此保持鼓室与外界的压力平衡，有利于鼓膜的振动。咽鼓管借助咽鼓管黏膜上皮的纤毛运动向鼻咽部排出分泌物及脱落上皮，起重要的引流作用。凡影响和损害上述结构和功能的有害因素与病变都可引起中耳的疾病。

第一节　急性化脓性中耳炎

急性化脓性中耳炎是中耳黏膜急性化脓性炎症，常可同时侵犯黏膜下层及骨膜，是儿童最常见的疾病之一，也是引起儿童听力减退的主要原因。

一、病因与病理

（一）病因

急性中耳炎为化脓性细菌侵入鼓室所致，细菌通过咽鼓管和外伤的鼓膜侵入鼓室。上呼吸道感染时，病菌经咽鼓管侵入鼓室引起中耳炎。急性传染病如猩红热、麻疹、百日咳、流感、腮腺炎等都可并发中耳炎。全身性慢性疾病如糖尿病、营养不良、心脏病、肾炎、贫血等都可导致机体抵抗力降低而诱发中耳炎。常见致病菌是肺炎链球菌、流感嗜血杆菌，其他还有金黄色葡萄球菌、卡他球菌等。病毒感染仅占很小一部分。

（二）病理

急性化脓性中耳炎的病理分为充血期、渗出期、化脓期、急性乳突炎融合期、并发症期和炎症消散期。最早表现为咽鼓管、鼓室和乳突黏膜充血，此时鼓膜充血仅限于锤骨柄区及鼓膜周围部分。随后由于毛细血管扩张，通透性增加，中耳黏膜肿胀，鼓室渗出物积聚，鼓室黏膜纤毛细胞的纤毛脱落，鼓室积液不断增加，分泌物由浆液性变为黏液性、黏液脓性或脓性，并有炎性细胞浸润。由于鼓室脓液增加，压力增高，鼓膜穿孔。由于粘骨膜进行性充血和增厚，上鼓室、听骨周围黏膜皱襞和鼓窦周围气房发生阻塞，致使乳突气房发生炎症。脓液积聚使气房骨隔脱钙，然后由破骨细胞吸收，使气房融合成一大而不规则的空腔。由于

感染和骨质破坏，则可引起颅内、外并发症。若患者抵抗力较强，或经适当治疗，炎症开始消散，中耳病变逐渐愈合。

二、临床表现

（一）症状

急性化脓性中耳炎的临床表现以鼓膜穿孔、耳流脓为界，分成两个阶段。在鼓膜穿孔耳流脓之前，在明显的全身症状，如畏寒、发热，小儿可有高热、惊厥，常伴消化道症状，如腹泻、呕吐，由于鼓室盖岩鳞裂未闭，可以出现虚性脑膜炎的症状。耳痛为早期症状，剧烈耳痛使患者烦躁不安、惊恐不已，小儿则哭闹不休，有耳鸣和听力减退。一旦鼓膜穿孔，脓液流出，或鼓膜切开，疼痛顿减，全身症状立即缓解，耳鸣和听力减退也逐渐减轻。耳漏开始为浆液-血性，以后变为黏液脓性乃至脓性。

（二）检查

初期鼓膜锤骨动脉和周边充血，逐渐扩大，以致鼓膜弥漫性充血增厚，失去正常光泽和标志。因鼓室内渗出物积聚，增加，常于鼓膜凸起最著处，出现黄点，然后穿孔。开始穿孔小，可见搏动性光点。随着鼓膜穿孔扩大，脓液增多，开始为浆液血性，之后变为黏液性、黏液脓性和脓性，听力下降。早期鼓窦区可有压痛，但一旦鼓膜穿孔，脓液外流，这一体征消退，与急性乳突炎持续性压痛不同。

（三）治疗

治疗原则是去除病因，控制感染、促进引流。应尽早使用足量、有效、广谱抗生素，疗程要长，务求彻底治愈。鼓膜穿孔前可用2%酚甘油滴耳，以消炎止痛，适时进行鼓膜切开有利引流。鼓膜穿孔后，应清除脓液，局部滴各种抗生素溶液。炎症消退后，穿孔多能自愈，如经久不愈者，可做鼓膜修补。

三、急性坏死性中耳炎

是急性化脓性中耳炎的特殊类型，多发生于猩红热、麻疹、白喉、伤寒、百日咳、流感等急性传染病中，而以猩红热最多见。发病特点是多见于儿童，除中耳黏骨膜炎外，并有软组织和骨质坏死。致病菌主要是溶血性链球菌，这种细菌毒力大，且因儿童患传染病，抵抗力低，容易发生组织坏死。鼓膜穿孔的特点是病程早期穿孔，穿孔大，甚至完全破坏不能愈合。除鼓膜破坏外，鼓环、听骨链以及乳突气房都可发生坏死，邻近骨质因失去营养，形成死骨或慢性骨炎。所以这种中耳炎常成为慢性，长期流臭脓，并且也是后天继发性胆脂瘤或骨疡性中耳炎的病理基础。

四、急性乳突炎

急性化脓性中耳炎的病程一般约2～4周，超过这一期限，病人各种症状不继续减轻，反而加重，应该考虑可能已发生急性乳突炎。此时，病人的表现有：鼓膜穿孔后耳痛不轻反重；耳漏不减反多；听力不好反降；全身症状不轻反重。

检查：外耳道脓液增多，骨性外耳道后上壁红肿、塌陷，为鼓窦或乳突骨膜肿胀所致。鼓膜充血穿孔小，引流不畅。耳后乳突部皮肤红肿，鼓窦、乳突尖和乳突导静脉处压痛。乳

突影像学检查可见乳突气房模糊、房间隔不清或破坏，乳突气房融合为一透亮区。注意应与外耳道疖肿相鉴别。

治疗：早期在融合性乳突炎形成前，应用全身及局部消炎，控制感染，改善局部引流。如已形成融合性乳突炎，应进行乳突切除术。

病因：本病多为急性化脓性中耳炎的并发症。由于病人体质虚弱，抵抗力差，致病菌毒力强，加上中耳局部引流不畅。急性化脓性中耳炎时，脓液一般可经鼓膜穿孔或咽鼓管排出，如果鼓膜未穿孔或穿孔太小，或咽鼓管黏膜肿胀阻塞，使耳排脓受阻，脓液在鼓室腔和乳突腔内蓄积。乳突腔内压力增高，造成乳突气房黏骨膜和骨质压迫性坏死，结果融合成不规则的脓腔。急性乳突炎多发生在气化型乳突，尤其是乳突气化范围广泛者。远离鼓窦的气房，一旦蓄脓不易排除，就容易发生急性乳突炎。

五、隐蔽性乳突炎

急性化脓性中耳炎时，由于使用抗生素不当或由于鼓窦入口或鼓峡肿胀，肉芽阻塞，乳突内血管发生炎性血栓，血流受阻，药物无法到达病变部位，造成症状体征不明显，但乳突气房内低度感染的病变继续隐蔽发展，直至出现并发症时才被发现。隐蔽性乳突炎只发生于气化型乳突。

第二节　慢性化脓性中耳炎

慢性化脓性中耳炎是中耳黏膜、骨膜或深达骨质的化脓性炎症，常与慢性乳突炎合并存在。按照病理变化和临床表现慢性化脓性中耳炎可分为三型：单纯型、胆脂瘤型、骨疡型。

一、慢性化脓性中耳炎单纯型

慢性化脓性中耳炎单纯型又称黏膜型，即炎症仅在黏膜，最为多见。其致病菌的毒力较低，病变较浅。其原因多为上呼吸道感染沿咽鼓管侵入鼓室，病变主要在中鼓室。咽鼓管在中耳感染中起重要作用，咽鼓管为沟通鼓室与鼻咽的管道，成人全长约35mm。由骨部与软骨部组成，外1/3为骨部，内2/3为软骨部，其内侧端的咽口位于鼻咽侧壁，适在下鼻甲后端的后下方。软骨部在静止状态时闭合成一裂隙。咽鼓管最宽处在咽口，直径约9mm。骨部与软骨部交界处最窄，称峡部，直径仅1～2mm。鼓室口呈漏斗状，直径约4.5mm。成年人鼓室口高于咽口15～25mm。

咽鼓管的生理是：①维持鼓室压力与外界大气压的压力平衡。②引流功能：正常情况下，中耳和咽鼓管的分泌物均向鼻咽部引流。③换气功能：正常的咽鼓管可以保持鼓室内氧和二氧化碳分压的恒定。④防止上行性感染：咽鼓管的机械屏障和生化屏障作用，可以防止细菌、病毒的上行性感染。小儿咽鼓管几乎呈水平位，短而宽大，这是儿童容易罹患中耳感染的一个重要原因。咽鼓管咽口位于鼻咽侧壁，适在下鼻甲后端的后下方，这是在急性鼻炎或擤鼻不当时，鼻腔分泌物易经咽鼓管进入鼓室引起中耳炎的解剖基础。除此之外，小儿咽鼓管周围黏液分泌组织丰富，咽鼓管开闭功能不健全，因此，出生以后7岁以前是化脓性和非化脓性中耳炎的高发年龄。

慢性化脓性中耳炎单纯型在静止期，中耳黏膜菲薄，呈淡红色，光滑润泽，无肉芽或角化病灶。感染复发时，则黏膜水肿充血。穿孔都在紧张部下方，为中央型，大小不一。穿孔较大时，可使锤骨柄暴露或腐蚀。位于鼓膜前下方的穿孔，多系鼻部的感染经咽鼓管所造成。少数情况下鼓膜外伤导致的穿孔也能造成这类中耳炎，这时的鼓膜穿孔部位可不具备上述特点。

部分病例病变迁延不愈被认为是咽鼓管功能障碍，鼻及鼻咽病变直接或间接蔓延所致。近年的研究表明，咽鼓管粘软骨膜对炎症具有很强的屏障功能，很少受炎症影响而发生阻塞；相反，中耳腔粘骨膜却有明显炎性病变，特别是炎性水肿黏膜，甚至有肉芽及纤维组织增生，致使鼓峡被阻塞，听骨链周围常有粘脓或渗出液潴留。因此，中下鼓室前部的炎症较易控制，后上鼓室由于鼓室隔的病变，通气引流严重受阻，炎性渗出物不能顺利排出，致使此类型中耳炎迁延不愈。对这类病变局限于上鼓室、鼓窦入口的慢性中耳炎，如切除乳突，不仅正常构造破坏多，而且将破坏中耳气压调节系统，不利听力重建；而及时清除上鼓室、鼓窦入口病灶，恢复上鼓室、鼓窦、乳突与中鼓室的通气引流，可促进乳突炎症的治愈。

Thorburn 把单纯型慢性中耳炎分成管鼓室黏膜炎和持续性鼓膜穿孔两种类型。

1. 慢性管鼓室黏膜炎　特点是在上呼吸道感染后，引起中耳长期感染。分泌物无臭，呈黏液或黏液脓性，量多。由于常经咽鼓管径路感染，因此，分泌物常首见于咽鼓管鼓口。上呼吸道感染时引起中耳炎的发作或加重。鼓膜穿孔较大，儿童鼓膜穿孔可以较小，位于前下方。暴露的鼓岬黏膜明显增厚，充血。有时因鼓室黏膜肿胀呈息肉样变。X 线检查乳突气化尚好，乳突气房可能有模糊。少数病例在长期化脓后，鼓膜穿孔边缘的上皮向内生长，进入到后鼓室、上鼓室，形成继发性胆脂瘤。这时，因为已合并有胆脂瘤所致的骨质坏死，应归类于胆脂瘤型。

2. 持续性鼓膜穿孔　鼓膜穿孔在紧张部，穿孔边缘被愈合的上皮覆盖。中耳长期干燥或有间歇性分泌物。这种分泌物可以由于污水经鼓膜穿孔进入中耳，也可由于擤鼻或打喷嚏经咽鼓管到达中耳。鼓膜穿孔鼓室黏膜处于干燥时，黏膜菲薄而粉色，无肉芽及脱屑。在鼓膜残余部分和鼓室黏膜下可能有玻璃样变斑块，是为鼓室硬化症。听力减退程度不一，取决于鼓膜穿孔的位置和大小，也取决于鼓膜残余部分和听骨固定的程度、有无听骨链中断及内耳的状况。如果病变只局限在鼓膜前方小穿孔，听力可能正常。鼓膜后方大穿孔，听力损失较大。有些病人在耳流脓时听力反而提高，这可能是改变了前庭窗和蜗窗之间的位相差所致。如果鼓膜穿孔引起明显的传导性聋，为了试验鼓膜修复后听力是否能够恢复正常，可以用纸或棉片完全覆盖穿孔，看看听力是否提高。否则，说明有听骨链的固定或中断。治疗一般为鼓膜修补或鼓室成形术。

二、慢性化脓性中耳炎胆脂瘤型

中耳内存在复层鳞状角化上皮时称为胆脂瘤型中耳炎，胆脂瘤有先天性和后天性两种。

先天性胆脂瘤为胚胎期的外胚层组织遗留于颅骨中而成。发生于颞骨岩部者，可侵入迷路周围、中耳或颅内。由于此种外胚层组织的无菌性，故可在颞骨内长期发展而不被察觉。首发症状多为面瘫，听功能及前庭功能检查发现耳蜗及前庭功能受损。位于中耳的先天性胆脂瘤罕

见，其主要表现为鼓膜后方出现白色团块影，但鼓膜完整正常，无内陷袋及可疑的穿孔瘢痕。

后天性胆脂瘤一般将可分为后天原发性胆脂瘤和后天性继发性胆脂瘤两种。

有关胆脂瘤型中耳炎的骨质破坏原因，早期的观点认为是局部的压迫坏死，但是实验研究表明胆脂瘤在局部的压力仅为 1.3 ~ 11.9mmHg，不可能达到造成局部压迫坏死的25mmHg，因此这一观点很快被放弃。近期的研究提出了局部酶、破骨细胞或角蛋白碎片中的酸性物质可能导致胆脂瘤对骨质的破坏。细胞因子（cytokines）在胆脂瘤对骨质的破坏中起重要作用。细胞因子是由巨噬细胞、淋巴细胞、单核细胞在感染部位释放的，例如白细胞介素 1，6，11 及集落刺激因子（colony stimulating factor 1，CSF-1）。白细胞介素 1（IL-1）刺激纤维原细胞和巨噬细胞产生前列腺素 2（PEG2）和胶原酶（collagenase）。IL-1 包括 IL-1α，IL-1β，胆脂瘤组织中发现 IL-1α，IL-1β 的存在。IL-1α 在胆脂瘤对骨质的破坏中起主要作用，IL-1α，IL-1β 对骨质的破坏是通过增加 PEG2 实现的。胶原酶在胆脂瘤对骨质的破坏中也起重要作用（图 15-1）。

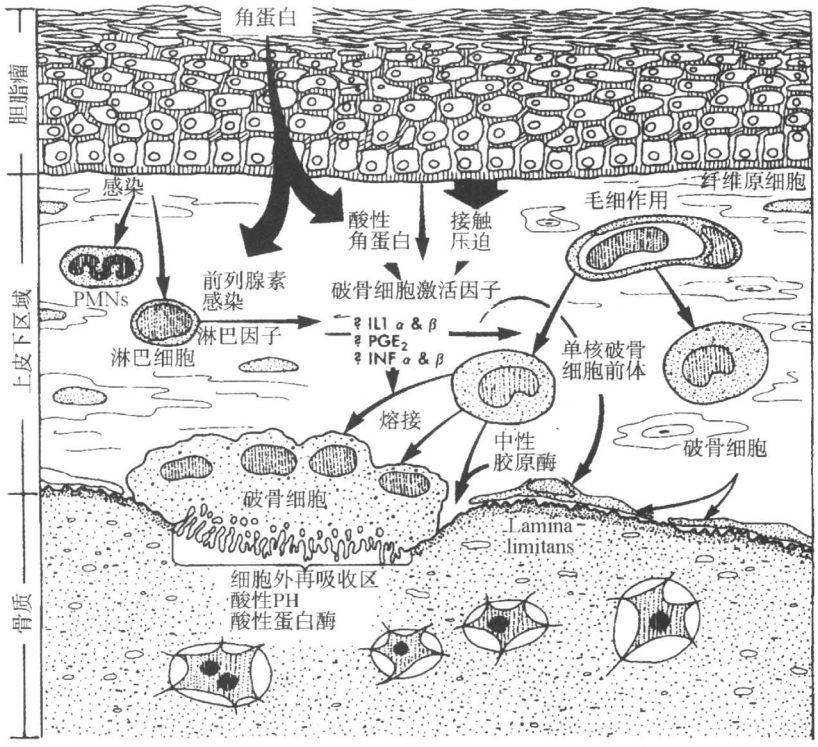


图 15-1　慢性化脓性中耳炎的骨吸收机制

（一）后天原发性胆脂瘤

此类患者无慢性化脓性中耳炎病史，穿孔部位的特点为鼓膜松弛部或紧张部后上方边缘性穿孔。这是由于咽鼓管功能障碍，中耳长期处于负压状态，以至黏膜充血、肿胀、增厚。位于鼓室隔处的黏膜及黏膜皱襞以及韧带等出现肿胀、增厚和粘连，上下鼓室之间的鼓前峡和鼓后峡全部和部分闭锁，导致上鼓室、鼓窦及乳突腔与中下鼓室、咽鼓管之间形成两个互不相通的空腔系统。受上鼓室长期高负压的影响，鼓膜松弛部或紧张部后上内陷，局部逐渐

形成内陷袋。加上外耳道潮湿和炎症，外耳道上皮移行功能丧失，脱落的角化上皮堆积在内陷袋内，逐渐形成胆脂瘤。这就是 Hebemann 提出的内陷学说。除此而外，还有基底细胞增生学说和扁平上皮变形学说。基底细胞增生学说认为鼓膜松弛部基底细胞（棘细胞）通过柱状增生形式侵入上皮下组织，但要侵入固有层，基底膜必须发生变化。只要基底膜发生断裂，上皮就可侵入上皮下结缔组织，形成微小胆脂瘤。根据这一理论，该胆脂瘤扩大穿破鼓膜后，形成上鼓室胆脂瘤的典型外形。扁平上皮变形学说认为慢性中耳炎导致中耳黏膜上皮变为角化上皮，最后上皮堆积接触鼓膜，反复感染后穿破鼓膜，呈上鼓室胆脂瘤外观。但这一学说不是胆脂瘤发生的主要原因。由松弛部内陷袋发展而来的胆脂瘤起初局限在上鼓室，以后向后扩展达到鼓窦或鼓室窦、面隐窝（图 15-2）。

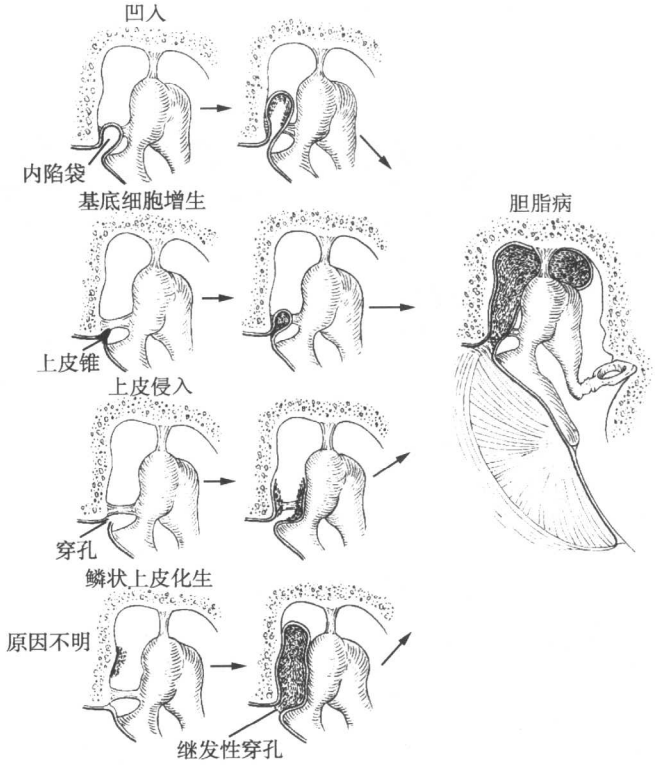


图 15-2　中耳胆脂瘤发生机制

引自 Cummings CW et al. Otolaryngol-H N Surgery

鼓室的黏膜皱襞、间隔和间隙：胆脂瘤在鼓室内的局限和扩展与鼓室的黏膜皱襞、间隔和间隙有密切关系。鼓室黏膜除了覆盖鼓室壁及其内容物之外，还形成位置恒定的黏膜皱襞，这些黏膜皱襞不仅将血管携带到听骨，而且与鼓室的韧带、肌肉及听骨一起将鼓室分隔成几个间隙，在临床上有重要意义。黏膜皱襞有以锤骨、砧骨和镫骨为起止点的各个锤骨皱襞、砧骨皱襞和镫骨皱襞、在上鼓室和中鼓室之间，有一由听骨和黏膜皱襞构成的间隔，将其分隔成若干间隙，这个间隔称为鼓室隔。鼓室隔上有两个小孔，分别为鼓前峡和鼓后峡，上、中鼓室经此相通。正常成人的黏膜皱襞多呈残迹性或缺失，变异也常见。鼓膜张肌皱襞及砧外皱襞则多数皆存在。由于这两个皱襞的存在，使中、上鼓室的气体交换限制在砧骨的

内侧。鼓膜张肌皱襞呈水平位，位于鼓膜张肌腱、锤前韧带和鼓膜张肌半管之间（见图15-3）。该皱襞上方为锤骨前腔或上鼓室前腔，约1/3的颞骨鼓膜张肌皱襞位置有变异。鼓室间隙有鼓膜上间隙（Prussak space），为鼓膜松弛部与锤骨颈之间的间隙，其后方有一开口，与上鼓室相通；鼓膜前隐窝（anterior pouch of von Tröltsch），为在锤骨皱襞和鼓膜之间的较浅小窝；鼓膜后隐窝（posterior pouch of von Tröltsch）为在锤骨后皱襞与鼓膜之间的小窝，较深大。在垂直位的锤上皱襞后方是一个较大的上鼓室后间隙，砧上皱襞横跨砧骨体及鼓室天盖之间（图15-3），由于此皱襞的存在将上鼓室后间隙分为砧骨上间隙（位于皱襞外侧）和砧骨内间隙（位于皱襞内侧），这两个间隙位于砧骨短脚之上下。总之，鼓室隔膜是由锤骨头、砧骨体及短突、锤前韧带、砧后韧带、锤槌外韧带、砧外皱襞、砧内皱襞及鼓膜张肌皱襞构成（图15-3），只遗留上鼓室后内象限作为通道。鼓峡的前界为鼓膜张肌腱，内界为前庭窗及面神经管，后界为砧骨窝或面神经隐窝的上缘。从上鼓室看砧骨体为外界，从中耳侧看鼓索神经是外界，这一点有临床及胚胎学意义。砧骨长脚位于鼓峡的中心，不管有无砧内皱襞，砧骨长脚及镫骨将鼓峡分为前鼓峡和后鼓峡两部分。

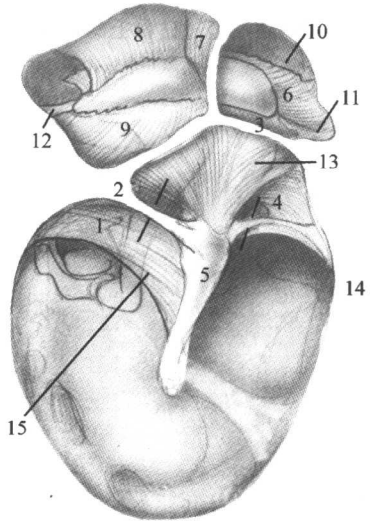


图15-3　中耳黏膜皱襞、韧带和间隙

1. 锤后皱襞　2. 鼓膜后纹　3. 锤外皱襞　4. 鼓膜前纹　5. 锤骨短突
6. 鼓膜张肌皱襞　7. 锤骨上皱襞　8. 砧骨上皱襞　9. 砧骨外皱襞
10. 上鼓室前腔　11. 锤骨前韧带　12. 砧骨后韧带　13. Prussak间隙
14. von Tröltsch前囊　15. von Tröltsch后囊

由于上述结构和间隙的存在，致使中上鼓室之间通道狭小，黏膜肿胀时易被阻塞而导致各种病理变化，如鼓室隔阻塞导致上鼓室负压，引起分泌性中耳炎、蓝鼓膜、胆固醇肉芽肿及胆脂瘤。有些患者的分泌性中耳炎不一定是咽鼓管阻塞造成的，分泌性中耳炎发生松弛部凹陷者常见。其病因尚不清楚，可能为咽鼓管阻塞后鼓膜松弛部后方的纤维组织收缩或后上鼓室内负压增加的结果。

上鼓室缩进胆脂瘤：一般先有松弛部凹陷成囊袋，进一步积存角化物而形成。临床上常见到上鼓室胆脂瘤病例咽鼓管功能正常，中鼓室充气良好，其所以发生胆脂瘤说明充气阻塞

部位可能在鼓峡（图 15-4，15-5）。

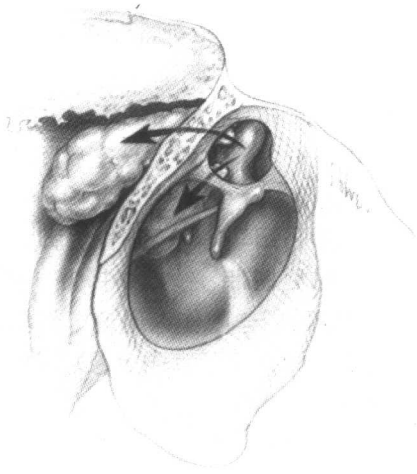


图 15-4　上鼓室后腔胆脂瘤通过砧骨上间隙侵及鼓窦入口和鼓窦

引自 Cummings CW et al. Otolaryngol-H N Surgery

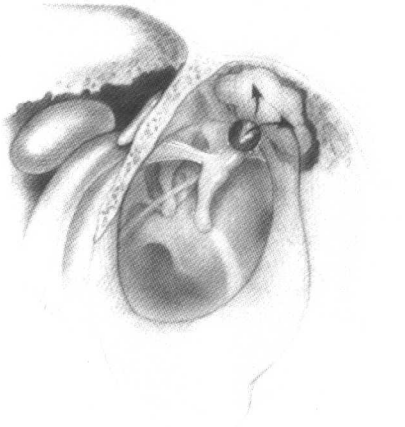


图 15-5　上鼓室前部胆脂瘤

上鼓室前部内陷到锤骨头和颈，形成胆脂瘤，并侵及水平半规管及膝状神经节

引自 Cummings CW et al. Otolaryngol-H N Surgery

中耳黏膜感染：黏膜有活动性炎症时，可因粘稠分泌物及黏膜水肿造成鼓峡阻塞。这类病变除了变态反应及咽鼓管病因外，如果分泌物来自后上，常表明鼓峡为稠厚的分泌物、肿胀的黏膜或炎症粘连阻塞。如果保守治疗无效，又具有实用听力者，应行鼓室探查，切除阻塞鼓峡的黏膜病变。第一步先除去砧骨周围的黏膜皱襞、炎症蹼或其他阻塞病变，同时矫治内陷的鼓膜，必要时插入通气管。如果上鼓室黏膜病变严重或有胆脂瘤，不管有无豆状突坏死，均应切除砧骨，以充分去掉黏膜皱襞。必要时开放面神经隐窝作为中耳与乳突的通道。

另一方面，由于鼓室存在这些间隔，使感染和胆脂瘤的发展受到一定程度的限制。由鼓膜紧张部内陷袋发展而来的胆脂瘤可首先破坏鼓膜上间隙及鼓膜前、后隐窝，随后发展到砧

骨上、下间隙，并逐渐入侵后鼓室。胆脂瘤的发展可在某种程度上，在一定时间内受到鼓室隔和鼓室隐窝等自然屏障的局限。

上鼓室也称鼓室上隐窝，为位于鼓膜紧张部上缘平面以上的鼓室腔。上鼓室为鼓膜张肌腱以上空间：包括砧骨短突、听骨韧带、锤骨头、面神经水平段。膝状神经节位于上鼓室前方，锤骨头前方是上鼓室前间隙。

后鼓室相当于鼓膜后缘以后的鼓室腔常称后鼓室，内有鼓室窦和面神经隐窝。鼓室窦又名锥隐窝，在中鼓室后方，系介于前庭窗、蜗窗和鼓室后壁之间的空隙；位于后鼓室的下半部、锥隆起之下，其后侧与面神经骨管的垂直段、后半规管相邻，外侧以锥隆起和镫骨肌腱为界。鼓室窦的形态与大小随颞骨气化的程度而异，其深度难以直接窥见。

面隐窝外界为深部外耳道后壁与鼓索神经，内侧为面神经垂直段，其顶为砧骨窝。从后鼓室的横切面观察，鼓室窦位于锥隆起内侧，面神经隐窝位于锥隆起外侧，二者常为病灶的隐匿的部位。通过面神经隐窝切开的后鼓室径路鼓室成形术，可以观察到锥隆起、镫骨上结构、前庭窗、蜗窗、砧骨和锤骨以及咽鼓管鼓口，人工耳蜗植入、后鼓室病灶清除、面神经减压术等都经此径路进行手术。

鼓窦位于鼓室后上方，是乳突内第一个含气空腔。胚胎22周时，上鼓室向后上方扩展，形成鼓窦。出生后，空气进入鼓室和鼓窦，促使鼓窦不断地向周围扩展形成乳突气房。鼓窦介于鼓室和乳突气房之间，向前经鼓窦入口与上鼓室相通，向后向下与乳突气房相连。鼓窦内壁有水平半规管和后半规管凸起，外壁为乳突外板，相当于筛区部位。成年人鼓窦外壁的厚度约10～15mm，窦腔直径平均在10mm左右。鼓窦上壁称鼓窦盖，与颅中窝相隔。鼓窦是乳突手术重要的解剖标志。

（二）后天继发性胆脂瘤

急性坏死性中耳炎形成鼓膜大穿孔或后方边缘性穿孔，鼓沟骨质裸露，外耳道皮肤越过骨面向鼓室内生长，深达上鼓室或鼓窦区，其脱落的上皮及角化物质堆积于该处，聚集成团形成胆脂瘤。后天继发性胆脂瘤形成的机制主要有上皮侵入学说，该学说认为后天继发性胆脂瘤多见于坏死性中耳炎，造成鼓膜边缘性穿孔及鼓室粘骨膜的坏死，鼓膜及外耳道的扁平上皮移行到鼓室修复裸露的鼓室创面，继而发生后天继发性胆脂瘤。

（三）其他原因形成的胆脂瘤

在鼓膜成形术中，如位于移植物下方的鼓膜表皮层（外植法）或锤骨柄后面的上皮层（内植法）未完全撕脱，刮净，日后移植物下方可形成胆脂瘤，此种胆脂瘤称为医源性胆脂瘤。个别的外耳道胆脂瘤可破坏外耳道骨壁，侵入乳突腔，并继发中耳胆脂瘤。

三、慢性化脓性中耳炎骨疡型

又称肉芽型中耳炎，常为重症急性坏死型中耳炎未愈所致。此时，除中耳黏膜充血、水肿、有圆形细胞浸润外，粘骨膜上皮破坏，病变深达骨质，听小骨受破坏，鼓窦周围甚至岩部骨质可产生坏死，形成慢性骨疡，可产生死骨，局部有肉芽组织或息肉生长。在单纯型慢性化脓性中耳炎中，病变主要位于中鼓室黏膜层，区别于骨疡型中耳炎。但在气化不好的颞骨，葡萄球菌及厌氧链球菌感染也可形成骨髓炎，从而由单纯型中耳炎转变为骨疡型中耳炎。

第三节　慢性化脓性中耳炎的并发症

慢性化脓性中耳炎及乳突炎可并发多种颅内、外并发症，简称耳源性并发症（otogenic complication），重者危及生命，是耳鼻咽喉科常见的急重症之一。病因及发病原因主要是由于胆脂瘤型或骨疡型中耳炎急性发作、乳突骨质破坏严重、脓液引流不畅、机体抵抗力差、致病菌毒力较强、对抗生素不敏感、具有抗药性等因素。

一、耳源性并发症的解剖学基础

化脓性中耳炎发生并发症有明显的解剖学基础。中耳与颞骨内的乳突、岩部、迷路和面神经，与颅外的颈部、耳后、颞部肌肉、颅顶软组织和颅骨，与颅内等都有密切的解剖学联系。因此，中耳化脓性炎症可以侵袭破坏这些组织结构。

颞骨各部与颅中窝和颅后窝及其内的静脉窦、脑膜、大脑颞叶、小脑以及颞颌关节有密切关系。

（一）鳞部

居颞骨前上部，较薄，内侧面呈凹面，为颅中窝的一部分，容纳大脑颞叶。外侧面光滑微凸，有由颞骨颧突根部向后延伸呈弧形的颞线，为颞肌附着部，也是颅中窝底的颅骨表面标志，乳突手术时以此为界，不能超越，否则，会损伤颅内结构，引起并发症。在并发硬脑膜外脓肿或颞叶脓肿时，常在此线以上，切除鳞部的下部，以利引流或脓肿穿刺。颞线之下，骨性外耳道口的后上缘处有一骨性小棘，称为外耳道上棘，其后方，外耳道后壁向上延伸与颞线相交所成的三角形区域，该处有很多小血管穿通的小孔，故称为筛区，是乳突手术时寻找鼓窦的标志。鳞部前下有颧突及其前后根，颧突向前以颧弓与颧骨颞突相连，颧突前根连接颧突下缘，构成颞颌关节的一部分。

（二）乳突部

乳突是由鼓窦扩展而来的。新生儿无乳突气房，只有鼓窦。2岁以后乳突开始发育，5岁左右乳突内部逐渐发展成含气的气房，15岁以后基本发育成熟。因此，2岁以下的儿童没有乳突炎，鼓室炎症波及鼓窦时，应当称为鼓窦炎。乳突尖内侧有茎乳孔，是面神经出颅的孔道。2岁以下的儿童外耳门后方没有乳突，仅有一结节样隆起，茎乳孔的位置相对表浅，因此，为小儿施行乳突手术时，耳后切口不应过于向下延展，以免损伤面神经。乳突由鳞部和岩部的各一部分组成，以岩鳞缝为界。婴儿乳突尖未发育，仅有岩鳞缝，故婴儿患化脓性中耳炎时，感染可循此缝穿出，形成骨膜下脓肿。

乳突按气化程度分为气化型、板障型和硬化型。乳突气化太好，超出正常范围，扩展到颞鳞的颧突根部 、颞线以上、面神经管周围、迷路及岩部深处等，在气房感染时则化脓性炎症会引起颞肌深面脓肿、迷路炎、岩部炎及面瘫等。板障型乳突气化差，骨质内呈含骨髓的网状骨，易引起骨髓炎，再经血栓性静脉炎向外扩散。硬化型乳突气房未发育，感染则致骨炎，并由此引起并发症。

乳突外侧骨板因颞骨气化程度不同、厚薄不等，即使在同一乳突，上部可厚达4～5mm。乳突尖可以很薄，不到1mm。乳突近尖端的外侧面有胸锁乳突肌、头长肌和头夹肌

附着，内侧有一深沟，称为乳突切迹，有二腹肌后腹附着。乳突炎时，形成 Bezold 脓肿和 Mouret 脓肿的解剖学基础。所谓 Korner 隔实为岩鳞缝的残余。Korner 隔的存在可以将乳突气房分为内（岩部）、外（鳞部）两部分，手术时应注意不要将 Korner 隔误认为是乳突内壁。乳突后缘近枕乳突缝处有一不恒定的孔，名乳突孔，乳突导血管经此孔使耳后静脉或枕静脉与乙状窦相通。乙状窦血栓性静脉炎时，感染可以经乳突导血管涉及耳后静脉或枕静脉，临床上表现为乳突部水肿和压痛。

（三）岩部

位于颅底，呈三角锥体形，岩部前面构成颅中窝的一部分。弓状隆起是上半规管耸起所致，是手术的主要标志。隆起前外侧较平坦处为鼓室盖，为胆脂瘤等病变侵袭破坏引起颅内并发症的重要部位。岩、鳞两部相接形成岩鳞裂，骨板薄，小儿时期尚未完全骨化，中耳感染易经此裂引起虚性脑膜炎的症状和体征。岩尖附近有一三叉神经压迹，容纳三叉神经的半月神经节。岩部后面是颅后窝的前面，中部有内耳门，有面神经、耳蜗前庭神经通过内耳门，后外侧有前庭水管内口，内耳门正下方有蜗小管外口，均为中耳与颅内感染的通道。岩部底面构成颅底一部分，偏后方有颈动脉管外口。岩部上缘介于大脑面和小脑面之间，有浅沟，岩上沟和岩下沟，分别容纳岩上窦和岩下窦。岩部基底部向后外连于乳突部，岩部内部为迷路，由迷路至岩部尖端的部分称为岩尖。岩尖气化较乳突晚，至 3～4 岁才开始气化。岩部气房分为后上和前下两组。后上组由上鼓室及鼓窦向岩体部延伸，围绕半规管到达岩尖。前下组由下鼓室和咽鼓管向岩体延伸，绕过耳蜗到达岩尖。这一分布，表明中耳的传入途径，并且是岩部尖及胆脂瘤的扩展途径和侵犯范围。岩部与颅内关系密切，前后两面均为硬脑膜覆盖，且有诸多脑神经紧邻，特别是三叉神经和展神经，故岩尖炎时有三叉神经和展神经的刺激症状。

骨迷路在岩体内，有半规管、前庭与耳蜗三部。前庭外侧壁即鼓室内侧壁，其前庭窗上有镫骨底板及环韧带封闭，鼓阶外侧壁有蜗窗。稍前于鼓阶下壁有蜗小管迷路口，其内的蜗小管是外淋巴腔于蛛网膜下腔相连的通道。中耳感染侵入迷路后，有可能循此传入颅内，发生化脓性脑膜炎；流行性脑膜炎亦有可能循此传至内耳。

（四）鼓室

外壁是鼓膜；内壁即内耳外壁，中央隆起处为鼓岬，是蜗底周所在。其后上和后下分别为前庭窗和蜗窗，是迷路炎的主要感染途径。面神经水平段经此，绕经外耳道后壁，出茎乳孔，是胆脂瘤性中耳炎等病变引起面瘫的解剖基础。外半规管隆凸在面神经管凸的后上方，是迷路瘘管的好发部位，也是乳突手术的重要标志。上壁为鼓室盖，由岩、鳞两部组成，之间形成岩鳞裂，已如上述。后壁为鼓窦和乳突，中耳感染向后发展形成乳突炎。

二、传播途径（图 15-6）

（一）循破坏、缺损的骨壁

此途径最常见。胆脂瘤可破坏鼓室盖、乳突盖、乙状窦骨板，使中耳的化脓性炎症直接向颅内蔓延；穿破乳突外侧壁骨质或乳突尖内侧骨壁，脓液顺此进入耳后骨膜下或颈深部，在局部形成脓肿。半规管或面神经骨管遭到破坏时，可导致迷路炎或面神经麻痹。

（二）经正常的解剖途径或尚未闭合的骨缝

化脓性中耳炎的感染物和毒素可经前庭窗、蜗窗侵犯内耳。化脓性迷路炎可循蜗小管、前庭小管、内耳道等途径向颅内播散。小儿尚未闭合的骨缝（如岩鳞缝）亦为一传播途径。

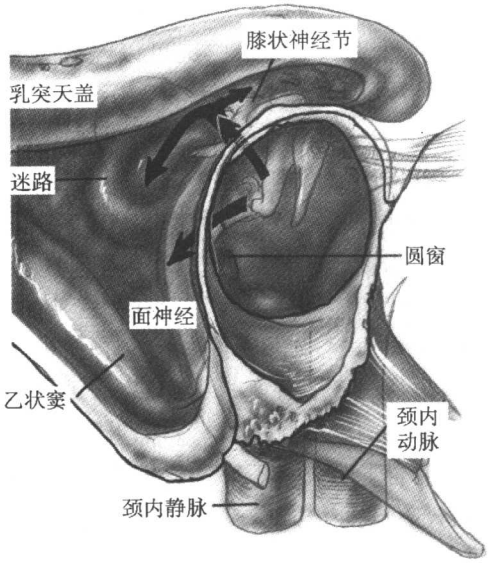


图 15-6　耳源性并发症的传播途径

（三）血行途径

中耳感染可直接通过血流，或随血栓性静脉炎蔓延至颅内，或并发的脓毒败血症引起远离脏器的化脓感染，如肺炎、肺脓肿等。

三、分类

一般分为颅外并发症、颅内并发症和颞骨内并发症。

（一）慢性化脓性中耳炎的颅外并发症

1. 耳后骨膜下脓肿

中耳、乳突的慢性炎症或胆脂瘤能破坏骨质，在急性发作时，脓液穿破乳突外侧壁形成耳后骨膜下脓肿。在急性乳突炎后期，乳突内气房间隔破坏，融合形成脓腔，此时如乳突外侧壁甚薄，易为脓液穿破形成此病。

临床表现为耳后皮肤红、肿、疼痛，可伴同侧头痛及发热等全身症状。耳后肿胀，压痛明显，骨膜未穿破者，触诊时波动感不明显。耳廓后沟消失，耳廓被推向前、外方。脓肿诊断性穿刺，可抽出脓液。

2. 贝佐尔德脓肿（Bezold 脓肿）

乳突外侧骨板因颞骨气化程度不同、厚薄不等，即使在同一乳突，上部可厚达 4 ~ 5mm，乳突尖可以很薄，不到 1mm。乳突近尖端的外侧面有胸锁乳突肌、头长肌和头夹肌附着，内侧有一深沟，称为乳突切迹，有二腹肌后腹附着。乳突炎时，大多在胸锁乳突肌附着处的上方溃破，成为耳后骨膜下脓肿；或在乳突尖或尖部内侧溃破（气化良好者），成为胸锁乳突肌上 1/3 深面及二腹肌后腹浅面之间的脓肿，称为贝佐尔德（Bezold）脓肿。

临床表现为同侧颈部疼痛，颈部运动受限；患侧颈部相当于乳突尖至下颌角水平处肿胀，压痛明显，由于脓肿位于胸锁乳突肌深面，故波感不明显。经穿刺抽脓，如有脓液，即可确诊。

3. Mouret 脓肿

如乳突尖的骨质溃破区位于二腹肌沟处，脓液则沿二腹肌后腹下流，并顺颈部大血管向咽侧隙发展，形成颈深部脓肿，则称为 Mouret 脓肿，但甚少见。颈深部脓肿尚可沿颈动脉鞘向下发展，引起严重的纵隔脓肿。

4. 迷路炎

迷路炎（labyrinthitis）即内耳炎，是化脓性中耳乳突炎较常见的并发症。按病变范围及病理变化可分为局限性迷路炎、浆液性迷路炎及化脓性迷路炎。

（1）局限性迷路炎（circumscribed labyrinthitis）亦称迷路瘘管（fistula of labyrinth）。骨迷路由三层骨质构成，即外层的外骨膜骨层、中间的内生软骨层和最内的内骨膜骨层。如骨迷路受胆脂瘤等病变侵蚀破坏外和中层时，形成瘘管，使中耳与迷路骨内膜或外淋巴腔相通。瘘管最常发生的部位是外半规管，上后半规管瘘管较少，其次是耳蜗。

多表现阵发性眩晕，偶伴有恶心、呕吐。眩晕多在头或体位变动、压迫耳屏或耳内操作（如挖耳、洗耳等）时发作。发作时患侧迷路处于刺激兴奋状态，眼震方向多向患侧。听力有不同程度减退，多为传导性聋，如病变位于鼓岬处可呈混合性聋。瘘管试验诱发出眩晕和眼球偏斜，为瘘管试验阳性。若瘘管为病理组织堵塞可为阴性，前庭功能一般正常。

（2）浆液性迷路炎（serous labyrinthitis）是以浆液或浆液纤维素性渗出为主的内耳弥漫性非化脓性炎症疾病或炎性反应。中耳炎的细菌毒素或感染经迷路瘘管、蜗窗、前庭窗或血行途径侵入或刺激内耳，产生弥漫性浆液性炎症。

表现为眩晕、恶心、呕吐、平衡失调。病人喜卧向患侧，起立时向健侧倾倒。早期眼震快相向患侧，晚期眼震向健侧。瘘管试验可为阳性，前庭功能有不同程度减退。听力明显减退，为感音神经性聋。若病变清除、炎症控制后，症状可消失。

（3）化脓性迷路炎（suppurative labyrinthitis）化脓菌侵入内耳，引起迷路弥漫性化脓病变，称化脓性迷路炎。本病内耳终器全被破坏，其功能全部丧失。多因中耳感染扩散，或由浆液性迷路炎发展而来。

表现严重眩晕，呕吐频繁，头部及全身稍活动加剧，听力完全丧失，可有耳深部疼痛。自发性眼震初期向患侧，迷路破坏后可转向健侧。前庭功能检查，冷热试验患侧可无反应。一般 3 周后可由对侧代偿其功能，除耳聋外症状逐渐消失。

（二）慢性化脓性中耳炎的颅内并发症

1. 硬脑膜外脓肿

硬脑膜外脓肿（extradural abscess）是硬脑膜与颞骨之间或乙状窦与乙状窦骨板之间感染化脓，后者又称乙状窦周围脓肿。脓肿较小者多无明显症状，常在乳突手术中发现。脓肿增大，出现低热，患侧头痛，局部可有叩痛，X 线乳突摄片乳突有骨质破坏。如脓肿较大，可出现颅内压增高症状。在乳突根治术中发现鼓窦天盖或乙状窦骨板骨质破坏、脓液溢出，应除去骨板至暴露正常脑膜，以利引流。

枕骨大孔的后外侧，为乙状窦沟，沟内有乙状窦，该窦通过颈静脉孔，与颈内静脉相续。乙状窦和乳突小房仅隔一层薄的骨板。乙状窦沟从横窦沟外端沿颞骨乳突部延伸到颈静

脉孔，后者从颞骨岩部尖向下沿岩枕裂延伸到颈静脉孔。乙状窦沟上曲与颅外面及外耳道后壁位置关系极密切。此部与外耳道后壁的平均距离约 12.5mm（0.2～25.0mm），在道上嵴后方 5mm 处，此距离约为 11.8mm（0～25.0mm）。上曲上方颅的厚度为 5.6mm（3.0～9.0mm），在少数例子，此部薄如纸。此厚度对于乳突附近的手术及乳突小房感染的蔓延极为重要。例如，少数人乳突小房的炎症可蔓延到乙状窦和横窦，引起小脑脓肿、脑膜炎及乙状窦和横窦的栓塞。乙状窦沟与颈静脉孔移行处有一骨嵴，从前外斜向后内下方，称为乙状窦沟界缘岛，此嵴有时成双。乙状窦沟的上界和前界与乳突上嵴及外耳门后缘存有一定距离者占 81.3%，乙状窦沟前缘紧贴乳突上嵴或超过者占 13.6%，乙状窦沟降部前缘与道上嵴下缘的距离在 5mm 以内者占 5%。乙状窦沟右侧较深者占 74.6%，左侧较深者占 21.3%，宽度约 10mm，一般在与外耳门中点同高处比较宽广。在慢性化脓性中耳炎形成乙状窦周围脓肿后，可以进一步向颅内发展。

慢性化脓性中耳炎胆脂瘤破坏鼓室盖、鼓窦盖、乳突天盖，在硬脑膜与颞骨之间形成中颅窝的颞叶硬脑膜外脓肿。颅中窝由蝶骨体的上面和侧面、蝶骨大翼的大脑面、颞骨岩部前面及颞骨鳞部构成。两侧深窝的前界为蝶骨小翼后缘，后界为颞骨岩部上缘，底为蝶骨大翼、颞骨岩部前面及颞骨鳞部。颞骨岩部在小儿较成人突向后，其上缘与正中矢状面所形成的角度比成人小，约 122°，成人则为 127°～128°。蝶骨大翼从蝶骨体伸向外侧，与小翼之间借眶上裂分隔开。在眶上裂后方不远处，即蝶骨大翼与体之间有圆孔，通过上颌神经。圆孔后外侧有卵圆孔，通过下颌神经；卵圆孔后外侧有棘孔，通过脑膜中动脉，前内侧有时有蝶导静脉孔（Vesalius 孔），通过蝶导静脉，内侧有破裂孔，它把蝶骨体与颞骨岩部尖分隔开。在破裂孔的上方、蝶骨体两侧有颈动脉沟，它向前上达前床突。在破裂孔的外侧有三叉神经压迹，此处骨质极薄，有时仅为一层薄膜。颞骨岩部前面外侧为薄的鼓室盖，覆盖鼓室和乳突小房。鼓室盖的前内侧有不太明显的弓状隆起。隆起的前下方有岩浅大神经管裂孔、岩浅大神经沟和岩浅小神经沟。岩部上缘有岩上窦沟，小脑幕附着于此。颅中窝两侧的凹陷容纳颞叶，颅中窝最厚部主要位于颞下颌关节的关节结节邻近处（岩部除外），厚约为 9mm，最薄部位于邻近下颌窝处，厚约 1mm。熟悉中颅窝的解剖，有助于了解颞叶硬脑膜外脓肿的形成途径及其范围。

2. 耳源性脑膜炎

耳源性脑膜炎（otogenic meningitis）是急性或慢性化脓性中耳乳突炎所并发的软脑膜、蛛网膜急性化脓性炎症，是常见的一种颅内并发症。中耳感染可通过各种途径直接侵犯软脑膜和蛛网膜，亦可通过所引起的其他并发症（如化脓性迷路炎、乙状窦血栓性静脉炎、脑脓肿等）而间接地引起软脑膜炎。

临床表现以高热、头痛、呕吐为主要症状。起病时可有寒战，继之发热，体温可高达 40℃左右。头痛剧烈，为弥漫性全头痛，常以后枕部为重。呕吐呈喷射状，与饮食无关。可伴精神及神经症状如烦躁不安、抽搐，重者谵妄、昏迷，以及相关的脑神经麻痹等。脑膜刺激征：颈有抵抗或颈项强直，甚者角弓反张。Kerning 征及 Brudzinskin 征阳性。脑脊液压力增高、混浊，细胞数增多，以多形核白细胞为主，蛋白含量增高，糖含量降低，氯化物减少。细菌培养可为阳性，血中白细胞增多，多形核白细胞增加。

有关迷路、乙状窦的解剖已经分别在其他部分介绍，这里介绍一下有关脑膜的解剖。

脑与颅骨间有三层膜，由外向内为硬脑膜、蛛网膜和软脑膜，总称脑膜。

硬脑膜是一厚而坚韧的双层膜。外层实际上是颅骨内面的骨膜，仅疏松地附于颅盖，特别是在枕部与颞部附着更疏松。但在颅的缝和颅底则附着牢固，很难分离。颅内无硬膜外腔。硬脑膜内层较外层厚而坚韧，与硬脊膜在枕骨大孔处连续。幼儿时内、外层可分离，但成人不易分开。在一定部位，硬脑膜内层折叠并向颅内伸延成皱襞：大脑镰和小脑幕。

蛛网膜由很薄的结缔组织构成，是一层半透明的膜，位于硬脑膜深面，其间有潜在性腔隙为硬脑膜下隙（subdural space），腔内含有少量液体。蛛网膜跨越脑沟，被覆于脑的表面，与软脑膜之间有较大的间隙，称为蛛网膜下腔，腔内充满脑脊液。在一定部位，蛛网膜下腔扩展并加深，成为蛛网膜下池。其中最大的是小脑延髓池，它通过正中孔和侧孔与第四脑室相通；桥池位于脑桥腹侧；脚间池位于脚间凹；交叉池位于视交叉前方。

软脑膜是紧贴于脑表面的一层透明薄膜，并伸入沟裂。

3. 耳源性脑脓肿

耳源性脑脓肿（otogenic brain abscess）为化脓性中耳乳突炎所并发的脑组织内的脓液积聚，约占脑脓肿发病率的80%，是一严重、危险的并发症，多见于青壮年。脓肿多位于大脑颞叶及小脑，多由于胆脂瘤型中耳炎破坏鼓室盖、鼓窦盖、乳突盖或破坏乙状窦、窦脑膜角骨板，炎症直接侵入脑组织，或循静脉周围进入脑组织所致，也可经内淋巴管、内淋巴囊、内听道达颞叶。内耳道的外下方有内淋巴囊裂，为前庭导水管外口，内淋巴囊位于此裂隙与硬脑膜之间。内淋巴管和内淋巴囊是一半位于前庭水管内，囊的另一半位于两层硬脑膜之间。少数因感染经血路播散入脑，而形成多发性脑脓肿，且距原发灶较远。

脑脓肿的形成一般可分为三个阶段：①局限性脑炎期：脑组织充血、水肿，炎性细胞浸润，以后部分脑组织软化，坏死，出现许多小液化区。②化脓期：液化区融合，形成脓肿。③包膜形成期：一般3～4周后，脓腔周围由肉芽组、纤维结缔组织及神经胶质细胞形成包膜。包膜各处厚薄不一，包膜周围的脑组织水肿。脓肿继续增大，压迫周围组织，可产生定位体征。若向附近脑室或蛛网膜下腔溃破，形成严重的脑室炎和脑膜炎，甚至引起致命的暴发性脑膜炎。若颅内压明显升高，脑组织发生移位，则形成脑疝；颞叶脓肿常发生小脑幕切迹疝，小脑脓肿则以枕骨大孔疝多见，可出现呼吸、心跳骤停而迅速死亡。

脑脓肿的临床表现可分为4期：

（1）起病期：约数天。有畏寒、发热、头痛、呕吐及轻度脑膜刺激征等早期局限性脑炎或脑膜炎的表现。

（2）潜伏期：持续10天至数周不等。多无明显症状，或有不规则头痛、低热，以及嗜睡、抑郁、烦躁、少语等精神症状。

（3）显症期：历时长短不一，脓肿形成，出现各种症状。

中毒性症状：如发热或体温正常或低于正常，食欲不振、全身无力等。

颅内压增高症状：①头痛剧烈，多持续性，常于夜间加剧。②呕吐为喷射状，与饮食无关。③意识障碍，如表情淡漠、嗜睡、甚至昏迷。④脉搏迟缓，与体温不一致。⑤可出现视乳头水肿。⑥其他：如打呵欠，频繁地无意识动作（挖鼻、触弄睾丸等），性格与行为改变等。

局灶性症状：局灶性症状出现可早可晚，亦可不明显。

颞叶脓肿：①对侧肢全偏瘫。②对侧中枢性面瘫。③失语症。④对侧肢体强直性痉挛，同侧瞳孔散大或出现对侧锥体束征。

小脑脓肿：①中枢性眼震。②同侧肢体肌张力减弱或消失。③共济失调，如指鼻不准、错指物位、轮替运动障碍、步态蹒跚等。

（4）终期：常因脑疝形成或脑室炎、暴发弥漫性脑膜炎死亡。

4. 乙状窦血栓性静脉炎

乙状窦血栓性静脉炎（thrombophlebitis of sigmoid sinus）是伴有血栓形成的乙状窦静脉炎，右侧较多见，为常见的耳源性颅内并发症。本症多由于中耳乳突化脓性病变直接侵蚀乙状窦骨板，先形成静脉周围炎，使内膜粗糙，血流变慢，纤维蛋白、红细胞及血小板粘附于内膜上形成窦壁血栓。血栓逐渐增大，形成栓塞，向上可扩展至岩上窦、岩下窦、海绵窦等，向下可延伸至颈静脉球、颈内静脉。血栓感染，中央坏死液化，感染的栓子脱落进入血循环，可引起脓毒败血症及远部脏器的化脓性疾病，如常见的肺脓肿。感染被控制后，小的血栓可自愈，大的血栓发生机化，以后因血管新生，窦腔可重新贯通。

【临床表现】

（1）全身症状：典型者先有畏寒、寒战，继之高热，体温可达40℃以上，数小时后大量出汗，体温骤降至正常，体温下降后症状缓解。上述症状每日发作1～2次，需与疟疾、伤寒等病鉴别。由于大量抗生素的应用，此种体温变化可变得不典型，表现为低热。病期较长可出现严重贫血、精神萎靡。

（2）局部症状及体征：感染波及乳突导血管、颈内静脉及其周围淋巴结时，出现患侧耳后、枕后及颈部疼痛，乳突后方可有轻度水肿，同侧颈部可触及索状肿块，压痛明显。

（3）实验室检查：白细胞明显增多，多形核白细胞增多；寒战及高热时抽血做细菌培养，可为阳性。脑脊液常规检查多属正常。

（4）Tobey-Ayer试验：腰椎穿刺，测脑脊液压力。压迫健侧颈内静脉，脑脊液压力迅速上升，可超出原压力的1～2倍。然后压迫患侧颈内静脉，若乙状窦内有闭塞性血栓形成，则脑脊液压力无明显改变或微升。

（5）眼底检查：患侧视乳头可出现水肿，视网膜静脉扩张。压迫正常颈内静脉时，眼底静脉可有扩张，若压迫颈内静脉时眼底静脉无变化，表明颈内静脉有闭塞性血栓形成。此法称Crowe试验。

（三）慢性化脓性中耳炎的颞骨内并发症

1. 岩部炎

岩部炎（petrositis）是颞骨岩部气房和骨质因中耳乳突炎扩展而引起的化脓性炎症，又称岩部炎或岩尖炎。颞骨气化良好者，岩部也可布满气房，外界的空气可通过中耳到达岩尖。通向岩尖部的气房可分为两组：一为后上组，即起自上鼓室和鼓窦，并环绕半规管周围通向岩尖部；一为前下组，即起自下鼓室与咽鼓管区，并环绕耳蜗周围通向岩尖部。化脓性中耳乳突炎引起的岩部炎，以通过后上组感染者为多见。

本病多发生于中年人，可分为急性与慢性两种。急性者常为急性化脓性中耳乳突炎的并发症，慢性者常伴发于慢性化脓性中耳乳突炎或乳突术后。

发生于气化良好的岩部者，主要病理变化与融合性乳突炎相似；岩部气化较差者病理变

化与骨髓炎相似。岩部骨壁腐损，气房间隔消失，可聚积脓液；以后，外层骨壁因受到脓液压迫而逐渐腐蚀穿孔，感染可侵及下列部位：①岩部前方或后部受侵，颅中窝或颅后窝发生硬脑膜外脓肿；②侵及脑膜下发生软脑膜炎；③多数病人可发生瘘管，或经半规管后方与鼓窦相通，或经耳蜗下方与下鼓室相通，亦经耳蜗前方与咽鼓管鼓口附近相通，使脓液得到引流；④脓肿穿破岩锥下方，可引起咽侧脓肿或咽后脓肿。乳突手术刮除部分气房后，因岩部气房遭到破坏，残留的气房引流受阻，以致术后易引发本病。

三叉神经的半月神经节及展神经与岩骨尖部仅隔一层硬脑膜，岩尖部化脓性感染侵及该处硬脑膜时，即可引起此两脑神经受累的症状，从而出现上述三叉神经分布区域的疼痛，展神经麻痹所引起的斜视及复视，再加中耳流脓（或局限性脑膜炎引起的脑膜刺激症状），称岩尖综合征。

2. 迷路炎：参见本书第 177 页

3. 周围性面瘫

耳源性面瘫多由于急、慢性化脓性中耳炎的炎症侵袭引起面神经水肿，或胆脂瘤型中耳炎胆脂瘤破坏面神经骨管，直接压迫、损伤面神经所致。其他乳突手术损伤、中耳结核、中耳肿瘤亦可发生面瘫。耳源性面瘫多为单侧、周围性。面瘫时患侧面部运动障碍，导致不能提额、皱眉，眼睑不能闭合，口歪向健侧，患侧口角下垂，鼻唇沟不显，不能做鼓腮及吹口哨，饮水时外漏，日久面部肌肉可萎缩。面神经电图及肌电图检查可了解面神经变性、病损程度。X 线乳突摄片可见乳突骨质破坏。

面神经是一混合性神经，其功能以运动为主，也含有感觉纤维及副交感纤维。在脑神经中，面神经的解剖特点是：颅骨段最长，并与位听神经、迷路、中耳及腮腺相毗邻。面神经的运动核是位于脑桥下部网状结构腹外侧部的一群细胞，由此发出的运动神经绕过展神经核，于脑桥臂的后缘，橄榄体与小脑下脚之间的窝内出脑。由感觉纤维及副交感纤维组成的中间神经是一独立的神经束，分别与延脑的孤束核及脑桥的上涎核相联系。不同功能的神经纤维出自不同的神经核。中间神经因其出脑位置在听神经与面神经运动支之间而得名，进入内耳道即与运动神经纤维合成一干。感觉纤维起于膝状神经节内的假单极细胞，其中枢突入脑桥，终止于孤束核的上端，周围突主要沿鼓索神经分布于舌前 2/3，司味觉。副交感纤维由上涎核发出，分为两路：一路经岩浅大神经到蝶腭神经节交换神经元，节后纤维分布到泪腺及鼻腔黏膜腺体；另一路经鼓索神经到下颌下神经节换元，节后纤维支配舌下腺和颌下腺。

面神经在颞骨内分为四段：即迷路段、水平段、锥体段和垂直段。面神经由茎乳孔出颅，颅骨内面神经管全长约 30mm。茎乳孔位于外耳道与乳突前缘所形成的钝角处，二腹肌后腹为其深层，面神经出颅后向外、前、下，在外方跨过茎突进入腮腺。面神经在腮腺的浅叶与深叶之间，分为五支：颞支、颧支、颊支、下颌缘支和颈支。

面神经支配的面肌有两层，一层在皮肤和皮下组织，能便面部活动以传达表情；一层分布于面部三个轮匝肌及其周围肌。三个轮匝肌：对称的眼轮匝肌使眼裂闭合，单个的口轮匝肌，并有三组肌群，将口及口角向不同方向牵拉。

面神经第 1 分支经岩浅大神经、翼管神经到蝶腭神经节，然后分布到泪腺和鼻腔腺体；第 2 分支到镫骨肌，可利用镫骨肌反射进行检查；第 3 分支为鼓索神经，穿过鼓室并入三叉

神经的舌神经，其感觉神经到达舌前2/3，司味觉；其副交感纤维到达下颌下神经节，司颌下腺及舌下腺分泌。

面神经出颅后先发一较小的感觉支，司耳甲及耳道后壁的皮肤感觉。另发一较小的运动支司二腹肌及茎突舌肌的运动。面神经入腮腺后组成腮腺丛，又分为上下两支，上支发出颞支及颧支，下支分出颊支、下颌缘支及颈支，5个分支的纤维又互相吻合，最后分布于表情肌群。

处理：急性或慢性中耳炎引起面瘫较少。Takahashi等报告是3.1%，在这50例中，仅5例是由儿童的急性中耳炎引起，成人的急性面瘫原因慢性中耳炎和胆脂瘤各半。另3例是结核性中耳炎引起的。面瘫多数是不全麻痹。在手术探查的病例中，几乎所有病例都发现面神经骨管有裂缺，通常在鼓室段，从而导致炎症从中耳播及神经。

急性中耳炎合并面瘫，特别是婴幼儿，应静脉点滴抗生素，并进行鼓膜切开，以利引流。急性中耳炎时不主张对神经进行手术处理，而主张应用类固醇激素、抗生素，并辅以鼓膜切开。

慢性中耳炎合并面瘫，很可能是患有胆脂瘤，这是由于压迫和炎症引起的，应进行手术干预。

参考文献

1. 姜泗长，顾瑞，王正敏主编. 耳科学（第二版）. 上海：上海科学技术出版社，2002
2. 王荣光主编. 临床耳科学. 河北：河北科学技术出版社，1992
3. 黄选兆，汪吉宝主编. 实用耳鼻咽喉科学. 北京：人民卫生出版社，1998
4. 樊忠，王天铎主编，实用耳鼻咽喉科学. 山东：山东科学技术出版社，1997
5. 张为龙，钟世镇主编. 临床解剖学丛书—— 头颈部分册. 北京：人民卫生出版社，1996
6. 王永贵主编. 解剖学. 北京：人民卫生出版社，1994
7. 李哲生，檀庆兰，胡牧等. 鼓峡的解剖及其临床意义. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1984，19（4）：204-207
8. Cummings CW（ed）. Otolaryngology head and neck surgery. 3rd edition, Mosby Year Book, St. Louis, 1998
9. Rinaldo F. The Ear comprehension otology. South Carolina. Maple press. 2000

第16章

中耳先天畸形

马芙蓉　李学佩

先天性中耳畸形可伴或不伴外耳、鼓膜畸形或内耳畸形。本章着重讨论不伴有外耳、内耳畸形的中耳畸形，或称之为单纯性中耳畸形。单纯性中耳畸形主要为听骨链畸形，伴有或不伴有两窗畸形、面神经畸形、肌肉畸形和咽鼓管畸形。据文献报道，畸形以镫骨畸形最多见，砧骨畸形次之，前庭窗和镫骨肌腱畸形居第3位。

第一节　单纯性听骨链畸形

一、听骨的胚胎发育

胚胎发育的第6周，锤骨和砧骨呈一孤立的骨块。第8周，锤骨和砧骨分开，形成锤砧关节，锤骨头和颈、砧骨体和短脚来源于Meckel软骨（第一鳃弓中胚层），锤骨柄、砧骨的长脚来自Reichert软骨（第二鳃弓中胚层）。砧骨长脚首先出现骨化。第17周，骨化中心由锤骨颈部出现并向锤骨头和颈部延伸。形成的听骨在胚胎中期（16周）即已达到成人大小，同时开始骨化。出生时，中耳已经充分形成，出生后只稍微扩大，而锤骨和砧骨已经达到成人的大小和形状。锤骨柄可能是软骨性的。

二、听骨先天性畸形

在胚胎发育时期，受药物、病毒感染等因素影响，使第一咽囊发育不全，导致鼓室内结构发育异常。听骨在胚胎中期即已达到成人大小，而胚胎4～12周是听骨及其附属结构发育和形成的主要阶段。在此阶段中，任何部分的发育受到限制或障碍时，将产生不同程度的和不同形状的听骨链畸形。听骨畸形可表现为镫骨全缺如，镫骨部分缺如，镫骨底板固定，发育不良的镫骨畸形，砧骨长突缺如，砧镫两骨同时缺如，砧镫关节骨质融合或分离，锤砧骨融化成为单一骨块，听骨增生等。

（一）锤骨

单纯锤骨缺失是很少见的，只有很严重的耳畸形才会发生，并且通常都伴有砧骨或砧骨和镫骨的畸形。锤骨柄缺失常伴有砧骨长突的缺失或发育不良，还可以有锤骨变小畸形、柄变短或扭曲、头变小畸形以及锤骨柄与锤骨头分离等。

在对耳硬化症探查的大约每100个耳中，可以发现有些病例有先天性锤骨头的固定或锤骨柄与鼓环的骨性固定。先天性固定的诊断主要是依靠该耳无炎症，在固定的部位无耳硬化的表现。

锤骨与砧骨融合作为一种先天畸形的形式，也可与镫骨底板固定联合发生。锤骨与畸形的砧骨及闭锁骨板融合，可以是孤立的畸形，也可以是小耳畸形、外耳道闭锁或 Crouzon 及 Mobius 综合征的畸形组成之一。

（二）砧骨

患者在幼年时常被误诊为感音神经性耳聋，及至成年以后，又因鼓膜正常和传导性耳聋而被误诊为耳硬化症或慢性非化脓性中耳炎。先天性听骨链畸形的临床表现具有以下特点：出生后即有耳聋而局部无后天性病变，单侧性耳聋幼年时常被疏忽，成年后才被发现。耳聋为非进行性。气导曲线呈水平型，其损失一般在 55～65dB，骨导曲线一般正常或略低于正常。很少有耳鸣，无中耳炎及外伤史，无耳硬化症的耳聋家族史。无骨导谷形切迹，伴镫骨固定者例外。影像学包括颞骨平片、高分辨率颞骨 CT 和 MRI 可显示畸形的部位、有无伴随面神经及其他中耳畸形和内耳畸形。需与其他临床少见的传导性或混合性耳聋等疾病相鉴别，如外伤性砧镫关节脱位、听骨萎缩性病变、变形性骨炎、成骨不全症等。对于此病的诊断，除了病史、体征、听力学和影像学检查外，还可进行鼓室探查以明确诊断和提高听力，根据畸形情况进行听骨链重建或镫骨手术。

（三）镫骨

在所有的先天性听骨畸形中，镫骨畸形是最多见的。常见于线粒体疾患、耳囊疾病和颅骨发育不全。倾斜的镫骨上部结构与面神经管接触，或从邻近的鼓岬、面神经管或匙突凸起的骨桥与镫骨足弓融合均可使镫骨运动受阻。镫骨闭孔未形成或封闭，使镫骨或小于正常，或成大块。在 Pirre Robin 综合征时可见镫骨形成孤立的骨块。有时，镫骨仅由头和小的圆形骨块形成。镫骨足弓也可有畸形，表现为只有一个足弓，插在几乎正常的镫骨足板上。足板畸形表现在足板缺如，或有两个足板。还有几乎正常或畸形的足弓与足板不接触，或固定在前庭窗边缘。如果前庭窗或足板缺失，镫骨脚可能在面神经骨管横过相当于前庭窗的部位，与耳囊融合。镫骨头与脚可以完全缺如，也可头与脚相互分离。砧骨与镫骨可能都发育不全。镫骨足板在一或多个点固定可能是最常见的中耳畸形，可以是骨性或软骨性固定，也可是鼓环韧带缺失，有时固定的镫骨很厚。

第二节　窗的畸形

前庭窗畸形可以是窗的狭窄、发育不全或缺如，可以单独存在或与 Waardenburg 综合征、Goldenhar 综合征、Mobius 综合征及 Pierre Robin 综合征同时存在。前庭窗缺如也可以同时伴有听骨链畸形特别是镫骨的畸形，还可伴有面神经畸形、圆窗缺如、内耳畸形。

圆窗缺如极少。如果存在，同样伴有前庭窗缺如。

第三节　血管畸形

常见的血管畸形有镫骨动脉持续存在。常合并其他畸形，如镫骨或面神经畸形。这种畸形常可导致镫骨手术时的严重出血。发生在岩锥的颈内动脉先天性动脉瘤，可表现为中耳的血管肿块，极少见，症状和体征很难与颈静脉球体瘤相鉴别。颈内动脉血管造影可以区别这

两种病。发生在岩锥的颈内动脉先天性动脉瘤与颈内动脉有窄的或宽的蒂与颈内动脉相交通，上覆的骨质有先天裂缺或腐蚀。动脉与颈内静脉可以交通。临床作为第一表现的可以是出现自发性耳出血，或在外伤及耳手术时出血或通过咽鼓管出血。其他表现还有耳鸣、耳聋、面肌力弱、眩晕等。

第四节　肌肉畸形

中耳肌肉和肌腱畸形在中耳手术或颞骨活检时很常见，一般不具有功能意义。然而，镫骨肌腱骨化，引起镫骨活动的障碍导致传导性聋。镫骨肌腱缺如常合并锥隆起的缺失。中耳肌肉先天畸形或缺如常合并有各种复合的耳畸形或综合征性的畸形。

第五节　面神经畸形

面神经畸形可以发生在面神经任何部位，当发生听骨、中耳腔、外耳道畸形时一定要想到可能有面神经畸形。

最常见的面神经畸形有四种。

（一）面神经管裂缺

Baxter 报告了面神经骨管各节段，在其 535 个颞骨标本解剖学研究中，面神经管裂缺的发生率是 55%。主要发生在鼓室段（91%），9% 发生在乳突段。面神经管胚胎起源于第二鳃弓的 Reichert 软骨和软骨的骨囊。在这两部分连接处形成鼓室段，也就是裂缺的主要发生部位。鼓室段裂缺，Baxter 发现 80% 以上是在面神经管的外、下或邻近前庭窗的面神经管的内侧，26% 面神经从裂缺处膨出，膨出的神经可以掩盖前庭窗上部或镫骨足的附近。乳突段的裂缺在面神经隐窝神经探察时发现是在骨管的前面，约有 12% 可见神经从裂缺处膨出（图 16-1）。

（二）面神经走行异常

这种畸形常伴有其他的胚胎畸形，最常见的是镫骨发育异常。少见的异常是面神经管在内听道和鼓室段走行异常（图 16-2）。Nager 报告了各种鼓室段面神经畸形，有面神经位于水平半规管上方，穿过前庭窗，在镫骨两足弓之间穿过，在前庭窗和圆窗之间穿过，或穿过鼓岬。也观察到面神经发育不良和神经分叉（图 16-3，图 16-4）。

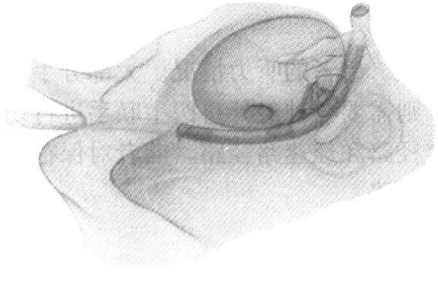


图 16-1　面神经骨管裂缺（阴影部）的主要部位

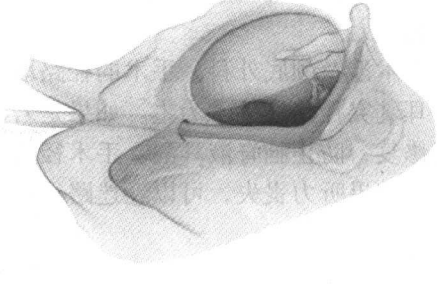


图 16-2　面神经在锥体部后移

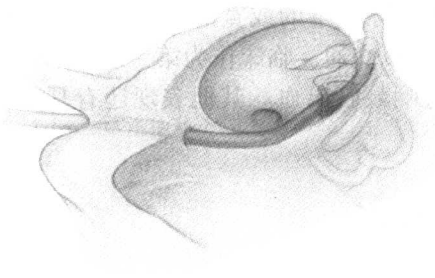


图 16-3　面神经穿行两镫骨足弓之间

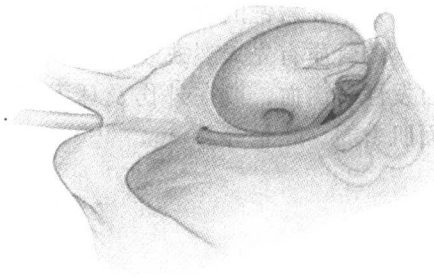


图 16-4　面神经分叉环绕镫骨底板

乳突段面神经最常见的异常是恰在水平半规管下面神经向后外移位。其他还有在乳突腔内的神经异常走行，以及乳突段面神经分叉、分三叉或发育不良。

（三）鼓索神经走行异常

有鼓索神经走行异常，或鼓索神经中含有支配面肌的运动神经纤维。最常见的异常还是鼓索从面神经主干发出部位的异常。可以看到鼓索从面神经的茎乳孔到膝状神经节的任何部位发出。

（四）伴随有其他结构

主要的有与面神经伴随走行的持续存在的镫骨动脉或静脉。

第六节　先天性胆脂瘤

先天性颞骨胆脂瘤可以累及岩尖、乳突、中耳和外耳道。发生的部位如果较深，常常出现神经系统受累的表现。当胆脂瘤逐渐膨胀和扩大破坏骨质时，可以造成听骨链破坏、鼓膜穿孔和外半规管的瘘孔。当外耳道受累时，骨性耳道可以被破坏。当合并有先天性外耳中耳畸形时，破坏的部分则位于先天性的软骨或闭锁骨板的内侧。

李哲生报道了 7 例侵犯面神经骨管和迷路破坏广泛的岩骨胆脂瘤，其中有 2 例考虑为先天性胆脂瘤。主要表现为面神经功能失调及耳聋，面瘫可能是唯一的主诉，耳聋的程度一般较重或为全聋。

手术前的影像学如颞骨的高分辨率薄层 CT 和 MRI 可确定病变的范围。MRI 还可以根据 T_1 和 T_2 信号与其他颅内肿瘤鉴别。如果是胆脂瘤，发生在小脑脑桥角处或内听道附近，含胆固醇较多者，T_1 和 T_2 呈长信号。如果含胆固醇较少，T_1 呈短信号，T_2 呈长信号，囊壁可被强化。

手术涉及颅底外科。手术的径路取决于发生的部位、患者的听力情况。大部分手术还是以中耳乳突径路的手术为主。如果是岩深部胆脂瘤，则需要与神经外科医生联手进行切除并进行修复，防止脑脊液耳漏。手术径路可以取颅中窝径路和经迷路径路。前者对保存听力有优势。如果听力丧失，可以经迷路径路或联合颅中窝径路。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科学技术出版社，1991

2. 王纪佐主编. 神经系统临床诊断学. 北京：人民军医出版社，2002

3. 安得仲编著. 神经系统疾病鉴别诊断学. 北京：人民卫生出版社，2002

4. 林顺涨，孙爱华主编. 现代面神经外科的基础与临床. 上海：第二军医大学出版社，2002

5. Hinchchcliffe R（ed.），陈玉琰主译. 耳鼻喉科学基础. 上海：上海科学技术出版社，1985

6. Canalis RF，Lambert PR. The Ear Comprehensive. Philadelphia ：Otology，Lippincott Williams &Wilkins，2000

7. Cummings CW，Fredrickson JM，Harker LA，et al（ed.）. Otolaryngology-Head and Neck Surgery . Third Ed. St. Lauis：Mosby Year Book，1996

8. Baxter A. Dehiscence of the fallopian canal. J laryngol otol. 1997，85：587-594

9. LaVonne B . Bergstrom. Anomalies of the ear，in English GM（ed.）. Otolaryngology Vol 1，Chapter 12. Revised Edition. Lippincptt-Raven，Philadelphia，NewYork，1996

第 17 章

先天性及遗传性内耳疾病

尹金淑

第一节　遗传性耳聋

遗传性耳聋（hereditary hearing impairment）是指因基因或染色体异常所致的感音神经性聋。来自亲代的致聋基因或新发生的突变致聋基因导致耳部发育或代谢异常，引发遗传性耳聋。在所有类型的耳聋中，大约 50% ~60% 为遗传因素所致。在新生儿，其发病率约占 0.1%。遗传性耳聋通常分为非综合征型耳聋（nonsyndromic hearing impairment，NSHI）和综合征型耳聋（syndromic hearing impairment，SHI）。NSHI 是指以听力损害为唯一症状的遗传性疾病，约占遗传性聋的 70%。而 SHI 是指听力损害仅属于身体其他畸形的伴随症状，占遗传性聋的 30%，合并听力损害的遗传性综合征大约有 400 多个。全部 NSHI 和绝大多数 SHI 属于单基因病（monogenic disorders），极少部分 SHI 为染色体病（chromosomal disorders）。根据遗传方式的不同分为常染色体隐性遗传（autosomal recessive inheritance，AR）、常染色体显性遗传（autosomal dominant inheritance，AD）、X-连锁遗传（X-linked inheritance）和线粒体突变母系遗传（maternal inheritance of mitochondrial mutation）。遗传性耳聋具有高度的遗传异质性（genetic heterogeneity）。

近年来，遗传性耳聋的基因研究发展迅猛，现发现与 NSHI 相关的基因位点超过 100 个，与 SHI 相关的位点多达 400 多。已定位的 NSHI 基因位点 72 个，其中 AR 基因位点 31 个，AD36 个，X 连锁遗传 5 个。已克隆的 NSHI 致病基因 30 个，12 个为常染色体隐性遗传，11 个为常染色体显性遗传，2 个性连锁遗传，5 个（GJB2，GJB3，MYO7A，TMC1，TECTA）既表现为常染色体隐性遗传，又表现为常染色体显性遗传。这些基因编码的蛋白质包括离子通道蛋白、膜蛋白、转录蛋白和结构蛋白等。其中 GJB2（connexin26，CX26）是第一个被克隆的核基因，它能编码缝隙连接蛋白，以 6 个连接子聚合的形式在细胞缝隙连接处形成通道，允许相邻细胞间的小分子通过。CX26 基因分布于内耳支持细胞、基底膜、血管纹基底细胞、螺旋缘和螺旋突起，突变后，使钾离子进入内淋巴液受到影响，从而导致感音神经听力损害。CX26 基因的突变（移码突变、缺失、插入等）与 50% 的常染色体隐性遗传非综合征性耳聋有关。

一、分类及临床表现

（一）常染色体隐性遗传性耳聋

1. 非综合征型耳聋

常染色体隐性遗传为遗传性耳聋最常见的遗传形式，约占非综合征型耳聋的 70% ~

80%。发病特点是双亲均为表型正常的致病基因携带者，子代的再显率为25%，男女发病机会均等，2/3的子女可能成为携带者。因只有在纯合子状态下，即携带分别来自父母的两个致聋基因时才发生耳聋，故通常呈散发性。或非散发，上下代亦无连续传代现象。在近亲婚配时，由于携带等位突变基因的几率较随机婚配大得多，其子代发病率明显提高。临床一般表现为出生后、学语前的重度感音神经性耳聋，耳聋呈非进行性。也可表现为先天性聋哑，语言不能发育，前庭功能可正常。病理改变为螺旋器及螺旋神经节萎缩，以耳蜗基底转最为严重。

2. 综合征型耳聋

除耳聋症状外，患者尚有身体其他部位如眼、皮肤、骨骼、肾脏、神经、内分泌系统等异常。根据受累器官和部位不同称作相应的综合征，临床表现极为复杂。常见的综合征有：

（1）Usher综合征（US，deafness and retinitis pigmentosa syndrome，聋哑伴视网膜色素变性综合征）：发病率为0.05‰，约占遗传性耳聋的10%。临床主要表现为双耳中、重度先天性感音神经性聋和进行性色素性视网膜炎、视力减退和夜盲等。因色素沉着发生在视网膜周围，所以视野逐渐缩小，可并发白内障、青光眼、红绿色盲及眼球震颤等。通常，患者的听力损害出现较早，失明于10~20岁才趋严重，可伴有前庭障碍、失语、嗅觉丧失及智力发育不全等。该综合征分为3型，Ⅰ型占全部病例的90%，表现为重度听力障碍，前庭功能丧失，青春期前（大约10岁时）出现色素性视网膜炎。Ⅱ型约占10%，表现为中度听力障碍，前庭功能正常或减退，色素性视网膜炎发生较迟，一般20岁左右。Ⅲ型为进行性感音神经性聋，前庭功能正常。内耳病理表现为Alexander型内耳畸形。有11个基因突变与该综合征有关，目前已克隆出MYO7A（定位于11q 13.5）和USH2A等7个基因。MYO7A基因是一种非普通肌球蛋白基因，编码一种重要的动力分子，能催化ATP水解而供能，通常在纤毛细胞中表达；突变类型为点突变或缺失。

（2）Pendred综合征（congenital deafness and simple goiter syndrome，先天性聋甲状腺肿综合征）：为第二常见的常染色体隐性遗传性综合征型耳聋，约占遗传性耳聋的1%。患者常在出生后即耳聋，表现为双侧对称性高频听力损害，严重程度不等，常为重度至极重度感音神经性聋。前庭功能一般正常，有40%的患者出现前庭功能障碍。内耳改变为Mondini畸形。患者甲状腺功能正常，主要是无机碘合成有机碘的过程缺陷。由于不正常的碘代谢，多在青年期（40%）或成年后（60%）出现弥漫性甲状腺肿大。致病基因PDS定位于7q31，PDS基因编码含硫酸盐转移信号的Pendrin蛋白。PDS基因突变的检测可对该综合征进行诊断。

（3）Jervell and Lange-Nielsen综合征（JLNS）：50%的患者在儿童时期出现双侧重度感音神经性聋，心电图Q-T间期延长，心脏传导障碍，室性心动过速，室颤，发作性晕厥（Adams-Stoke发作）。患者身体虚弱，常突然死亡。颞骨病理改变为Scheibe型内耳畸形。KCNQ1（染色体定位于11p15.5）或KCNE1（定位于21q22.1-q22.2）基因突变与该综合征的发生有关，对其检测已用于筛查。

（4）Klippel-Feil综合征：胚胎3~8周时颈椎原椎分裂异常，导致颈椎骨性融合，属于先天性中胚层发育不良。女性发病较男性高，常见症状有颈短，颈椎融合，头部活动受限，枕部发际线低，脊柱侧凸及脊柱裂，斜颈，肾脏疾病。另外，常伴有多种颅面畸形，下颌发

育异常，视力减退、单侧或双侧眼外肌麻痹。耳聋为最常见的伴发症状，约30%的患者有听力障碍，可为双耳或单耳，呈感音神经性或混合性聋，伴前庭功能不良。听力丧失多因内耳发育畸形所致，外耳、中耳也可同时畸形，表现为小耳、外耳道狭窄或闭锁，听骨发育畸形如砧镫关节或镫骨发育不全、底板缺如，或卵圆窗闭锁，有时伴有内听道畸形。内听道与畸形内耳之间沿神经鞘有先天通道是脑脊液漏的潜在因素，当颅内压增高时可引起蜗窗膜或前庭窗膜破裂而发生脑脊液耳漏或鼻漏。

（5）Refsum病（遗传性共济失调性多发性神经病）：发病率<0.005‰，为遗传性脂类代谢障碍性疾病。是由于α羟化酶缺乏，导致体内植烷酸不能进一步代谢而沉积于脂质中引起的病变。植烷酸是胆固醇和甘油三酯的组成部分，进入组织的脂质中可引起视网膜色素沉着，眼底呈豹纹状，视力减退、夜盲，眼球震颤；多发性脱髓鞘性神经病，四肢麻木、共济失调；皮肤如鳞癣样改变；骨骼畸形、脊柱侧弯；心脏损害；智力减退和脑脊液蛋白升高等；患者血清和尿中的植烷酸水平增高。耳聋发生率高，80%的患者表现为重度进行性耳聋。起病年龄不一，症状可出现在婴儿早期，或青年起病。纯音测听显示感音神经性听力损害，ABR无反应，但耳声发射可正常，提示病变位于蜗后。颞骨病理表现为Scheibe畸形。

（二）常染色体显性遗传性耳聋

1. 非综合征型耳聋

发病率相对较低，占非综合征型耳聋的18%～25%。双亲必有一个患者，子女有50%的再显率，即子代接受来自父母任何一方的致病基因即可发病，男女患病机会相等，与性别无关。可见连续传递，通常连续几代都有患者。临床表现为学语后听力下降，几乎都在20～30岁成年后发病，呈双侧对称性感音神经性聋，进行性加重，大部分病人以高频听力下降为主，逐渐发展为全频中、重度聋，少部分患者首先低频听力下降，可保存部分听力。语言发育正常，前庭功能一般正常。颞骨组织学变化类似老年性聋，主要为耳蜗底周Corti器及螺旋神经节退行性变，顶周血管纹散在退行性变或囊性变，螺旋韧带亦可出现萎缩。

2. 综合征型耳聋

（1）Waardenburg综合征（WS，先天性耳聋、眼病、白额发综合征）：最常见，发病率1/20 000～1/40 000，约占遗传性耳聋的3%。50%的受累子代中约20%～25%的患者伴有耳聋。耳聋有时迟发，从中度感音神经性聋到几乎全聋，可单侧或双侧，约75%的患者前庭功能低下。伴有头面部畸形，如狭鼻翼、宽鼻梁（80%），两眉会聚（50%）；眼部异常，内眦和泪点向外移位（80%～99%），虹膜部分或全部异彩，呈浅蓝色（25%），双眼虹膜颜色不同或单眼虹膜呈双色；皮肤、头发色素脱失如前额一束白发（20%～40%），少白头或中缝早白。该综合征分4型，Ⅰ型眼角变位，内眦外移；Ⅱ型眼角无变位；Ⅲ型为Ⅰ型合并上睑下垂、上臂骨发育缺陷；Ⅳ型为Ⅱ型合并巨结肠、胃肠闭锁症。耳聋主要出现在Ⅱ型，占50%～87%，颞骨病理改变为耳蜗发育不全、螺旋器缺陷、毛细胞缺失、螺旋神经节及神经有萎缩性改变，血管纹萎缩；前庭、外及上半规管发育不全，后半规管缺失。现已发现5个相关的致病基因，90%的Ⅰ型WS患者第2号染色体（2q37）PAX3基因存在不同形式的点突变，对其检测可协助诊断不典型的Ⅰ型和Ⅲ型WS。

（2）Branchio-oto-renal（BOR）综合征（鳃裂、耳、肾综合征）：发病率为1/40 000，

占重度儿童聋的2%。以听觉丧失、肾衰竭为特征。90%的患者有轻到重度的听力损害，可为传导性（30%）、感音神经性（20%）或混合性（50%）聋。由于具有多种类型的基因表型，临床表现多样，可伴耳前瘘管、耳廓发育不良、外耳道闭锁或狭窄，听骨链固定，内耳发育畸形；鳃瘘，肾脏畸形、肾功能异常等。相关的致病基因为EYA1，定位于染色体8q13.3，该基因突变的检测已应用于临床。

（3）Stickler综合征（遗传性进行性关节、眼病）：较常见。以听力障碍、腭裂、视网膜退行性变和骨关节病变为主要临床特征。70%～80%的患者有高频感音神经性聋。伴有面中部扁平、下颌发育不良、眼球突出、白内障、高度近视、玻璃体、视网膜变性甚至视网膜剥脱。患者体形细长，蜘蛛样指，关节肿大，肌张力低。COL2A1、COL11A2和COL11A1基因突变与该综合征的发生有关，其检测已用于临床以协助诊断。

（4）Treacher-Collins综合征（mandibulofacial dysostosis，下颌面骨发育不全综合征）：发病率<0.005‰。环境因素如放射线，药物及维生素缺乏亦可导致该类畸形的发生。临床表现变异较大，可表现为小耳、外耳道闭锁等外耳畸形；鼓室窄小、上鼓室骨性封闭，镫骨发育畸形、听骨变形或移位，乳突呈硬化性等中耳畸形；以及耳蜗顶周缩减、蜗管水肿，半规管扩大，面神经径路异常等内耳畸形；呈现传导性或混合性聋。可合并上、下颌骨发育不全，面部短小，鼻扁平、外上眶缘残缺；眼睑畸形（下睑内侧睫毛发育不良、下睑切迹、双下睑缺失、外眦下垂使睑裂下斜、小眼等）。相关基因为TCOF1，定位于染色体5q31.3-q33.3。

（5）Goldenhar综合征：（oculoauricularvertebral dysplasia syndrome，眼、耳廓、脊柱发育不良综合征）：病因尚不明确，可能系胚胎发育第3～5周时第1、2鳃弓、第2～12周时脊柱血液循环障碍，影响发育所致。临床表现复杂，以眼、耳及椎骨发育异常为主或兼有颜面多处畸形。眼部异常为首要症状，角膜皮样瘤、皮质囊肿是特征性体征，可有眼睑缺损、睑裂向外下歪斜、虹膜裂、白内障等。耳部畸形除耳前瘘管、副耳外，尚有耳廓畸形，甚至中耳及内耳畸形，呈传导性或混合性耳聋。脊柱畸形以椎体融合、椎骨过多、脊柱侧弯多见。其他尚有巨口畸形、下颌骨、颧骨发育不全，智力迟钝，心血管畸形等。

（6）Ⅱ型神经纤维瘤病（neurofibromatosis 2，NF2）：发病率为1/33 000～1/50 000，占整个神经纤维瘤病（Ⅰ和Ⅱ型）的不到10%，50%有家族史。表现为双侧前庭神经施万细胞瘤，或一侧前庭神经施万细胞瘤伴其他脑神经、脊神经或周围神经鞘瘤、神经纤维瘤、脑膜瘤或胶质瘤，颅骨缺损、颅骨增生等。临床症状有耳鸣、耳聋及头痛、面部麻木、头晕、眩晕或平衡障碍，可合并皮下包块及白内障、眼球运动受限等眼疾患。耳聋常发生在18～24岁左右，可为单侧或双侧，表现为进行性或突发性。65%的患者可检出NF2基因（定位于染色体22q12.2）突变。该基因是神经鞘瘤的抑制基因，神经鞘瘤的发生与其失活有关。对NF2基因检测可用于本病的早期诊断、产前检查以及遗传咨询等。

3. X-连锁遗传性聋

占遗传性聋的1%～2%，分显性遗传和隐性遗传。由于Y染色体不携带完全的等位基因，故具有遗传性状的致聋基因仅位于X染色体上，随X染色体传递，称X-连锁遗传性聋。X-连锁显性遗传的特征是患者的双亲中必有一名患者，女性患者的子女发病机会均等；男性患者的女儿全部发病，儿子全部正常。虽女性患者（杂合子）远多于男性，但病情较男性

患者（半合子）轻。X-连锁隐性遗传的特征是如果父为患者，所生男孩均正常，也不遗传此病；但其所生女儿均为不发病的携带者。如母为致病基因携带者，所生男孩有50%的再显危险性，女儿有50%的机会成为携带者，表型可正常。因而男性患者多，或系谱中只有男性患者。X-连锁遗传性聋的临床表现为幼儿期出现累及所有频率的双侧进行性感音神经性或混合性聋，多有前庭功能减退。影像学检查可见小耳蜗、蜗轴异常；半规管变小，前庭异常扩大；内听道外侧段或内听道口异常扩大；蛛网膜下腔与外淋巴腔直接连通。

（1）Alport综合征（AS，遗传性肾炎、神经性耳聋综合征，家族遗传性出血性肾炎、耳聋综合征）：发病率为1/5 000～1/10 000，占遗传性耳聋的1%。有三种遗传方式，即X-连锁显性遗传（X-linked dominant inheritance，XD）、常染色体隐性或显性遗传。以X-连锁显性遗传最为常见，占该病的80%～85%，常染色体隐性遗传较少见，约占10%～15%，常染色体显性遗传极为罕见。临床表现以反复血尿、进行性肾功能减退，感音神经性聋和眼部病变为特征。约30%～67%的患者合并有感音神经性耳聋，呈进行性，以高频听力损害为主，也有低频下降型或山谷型听力损害。通常为双侧，或为单侧。女性患者多，但男性病情较重，多于6～10岁开始听力减退并呈进行性下降。中年后听力损害基本稳定，即使听力损害较重也有残余听力。一般来说，听力障碍与肾功能受损程度相平行，故可以以耳聋程度粗略评估肾脏损害的程度，但也有无肾脏损害而仅有耳聋者。颞骨病变主要表现为毛细胞缺失，盖膜透明性变或萎缩，血管纹、螺旋韧带萎缩退变，而前庭膜、囊斑等多正常。眼的异常有多种表现，以前锥形晶体及黄斑中心凹周围有黄或白色致密颗粒沉积为特征性改变。Flinter等建议具备下列其中3条者即可诊断AS：血尿及进行性肾衰竭的阳性家族史；肾小球基底膜病理改变；高频感音神经性耳聋；前锥形晶体、黄斑周围斑点等视网膜病变。AS的致病基因为编码基底膜Ⅳ型胶原α链的基因COL4An，其中性连锁显性遗传与COL4A5基因突变有关，可同时伴有COL4A6基因突变，致病基因定位于X染色体长臂中段上（Xq22.2）。常染色体隐性（AR）或显性遗传（AD）则为COL4A3及COL4A4突变，致病基因定位于常染色体2q35-2q37。耳蜗螺旋韧带、螺旋缘、基底膜等部位均有Ⅳ型胶原α链的分布，因此，上述基因突变均可导致耳蜗病变，引起听力下降。通过对COL4A5、COL4A6、COL4A3和COL4A4的检测可为AS的基因诊断提供直接证据。临床上已用于致病基因携带者的检测，并初步用于产前诊断，对遗传咨询和优生优育起到了指导作用。

（2）Norrie综合征：X-连锁隐性遗传，患者均为男性。特征为进行性眼萎缩、脑功能失调和耳聋。以视觉系统损害为主，表现为白内障，虹膜前、后粘连，虹膜萎缩，角膜混浊，视网膜脱离，眼球缩小。40%～50%的患者合并听力和精神损害，常在儿童早期出现进行性感音神经性聋。突变基因NDP定位于染色体Xp11.4。目前，NDP基因突变的产前检测已应用于临床。

4. 线粒体基因突变所致的遗传性聋

线粒体基因（mitochondrial DNA，mtDNA）突变引起的耳聋占遗传性聋的1%～2%。近年来发现mtDNA突变与许多听力障碍有关，如母系遗传的非综合征型和综合征型耳聋以及遗传易感所致的药物性耳聋。mtDNA是唯一分布在核外的遗传物质，含有独立的DNA复制、转录和翻译系统。由于胚胎细胞的胞浆成分来自卵细胞，因此，mtDNA只能由母亲传给后代，其突变所致疾病具有特殊的遗传规律，即母系遗传倾向，而不遵循孟德尔遗传规

律。耳聋常在30岁以前发生，以儿童为主，多为双侧渐进性听力下降，前庭功能大多正常。听觉系统的受损部位在内耳毛细胞、血管纹和内淋巴囊。与mtDNA突变相关的综合征型耳聋可伴有展神经麻痹、上睑下垂、视网膜病、失明，痴呆、小脑综合征、神经肌肉病变、糖尿病、肾功能不全及心衰等。目前发现非综合征性耳聋与线粒体多个位点相关，这些位点集中于12SrRNA基因（$1555^{A\rightarrow G}$）和tRNA - ser（UCN）基因（$7445^{A\rightarrow G}$、7472^{insC}、$7510^{T\rightarrow C}$、$7511^{T\rightarrow C}$），此外，还有$3242^{A\rightarrow G}$、$3264^{T\rightarrow G}$突变等。其中以$1555^{A\rightarrow G}$突变发生率最高。

5. 染色体病

（1）唐氏综合征：所有或大部分患者的21号常染色体是3体型，少数为易位型，包括D/G易位和G/G易位。发病率介于1/500～1/1 000之间，男女比例为3∶2，是人类最常见的常染色体异常。母亲的生育年龄是影响发病率的重要因素，母亲15～29岁发病率为1/1 500，30～34岁为1/800，35～39岁为1/270，40～44岁为1/100，>45岁为1/50。本病的体征多样，许多器官、组织都有异常。包括肌张力低下（80%～100%），张口伸舌；面部扁平（90%）；感音神经性或传导性耳聋（90%），小耳或耳廓畸形（60%）；阻塞性睡眠呼吸暂停、喉软骨软化病（75%）；睑裂上斜（80%），内眦赘皮，眼距过宽，屈光不正（50%），斜视（33%）；先天性心脏病（40%）如房室交通、室缺、房缺等。患者智力低下（智商范围为25～50）。

（2）18三体综合征（Edward综合征）：全部或大部分患者的18号常染色体为三体型。新生儿发病率约为1/3 500～1/8 000，男女比例1∶3。发病与母亲高龄有关。临床表现为低位耳、耳廓扁平畸形（动物样耳）；小脸，小颌，小嘴，小睑裂；指甲发育不全；枕骨凸出；智力发育障碍及先天性心脏病。患儿通常在出生后2～3月内死亡，仅1%的患儿能活1年。颞骨病理表现为Mondini或Scheibe畸形。

（3）13三体综合征（Patau综合征）：全部或大部分患者为13号常染色体三体。发病率1/5 000～1/25 000，女性多发，好发于高龄产妇的婴儿。患儿畸形较上述2种综合征严重，表现为小头，小下颌，唇、腭裂，鼻梁扁平；耳低位伴外耳、中耳、内耳畸形，耳聋；小眼和视神经发育不全；男性隐睾，女性双阴道或双角子宫；心脏、胃肠道及肾脏畸形；智力低下，发育迟缓。45%的患儿常在1个月内死亡，其他多在6个月内死亡。病变主要在耳蜗和球囊，表现为Scheibe畸形或呈现Mondini畸形。

二、诊断

主要根据询问病史、家系调查、临床查体、听力和前庭功能检查、影像学及基因检测等特殊检查来确立遗传性耳聋的诊断。本病的诊断程序是首先要确定先天性或后天性，是否与遗传有关，是否伴有身体其他部位的畸形。常染色体显性遗传性感音神经性耳聋具有连续性遗传的特点，患者的祖父母、父母一般均有发病，临床上通过详细询问病史较易获得具有诊断意义的家系谱而得以确诊；而隐性遗传性感音神经性耳聋只是在家系的某一代人中散发，特别是家系中仅有个别成员发病时，临床上较难获得家系谱而容易忽略遗传因素，因而容易漏诊。因此，采集病史应力求详尽、完整。

1. 病史

耳聋发生的年龄，先天性或迟发性；进展形式、速度和程度，为进行性、突发性抑或稳

定性。耳毒性药物应用史，用药品种、剂量、疗程等。噪声暴露史，是否有中耳炎、脑膜炎、腮腺炎、麻疹、猩红热或全身感染史。

2. 症状和体征

有无耳鸣、眩晕及耳流脓；有无外耳、中耳畸形。注意与综合征相关的畸形，如皮肤、毛发、眼睑、巩膜色泽有无异常；颌面、颅骨、脊柱、四肢形状，有无面容丑陋，巨头；是否伴有鳃裂瘘管，甲状腺肿，肾脏病，心脏病等。体格、智力、行为及情绪方面的发育情况，对周围事物的反应，有无智力低下、语言迟钝、共济失调。

3. 生育史

母亲育龄史，有无流产、早产史等。母孕期有无病毒感染、接触化学、放射线物质。产前、产后用药史。分娩时有无早产、难产、产钳史，胎儿有无产程过长、缺氧、窒息等。

4. 家族史及系谱分析

详细了解父母双方3～4代家族中是否有类似疾病的患者及其人数，父母是否近亲婚配。家人中有无对耳毒性药物，特别是氨基糖苷类药物中毒史。根据家系调查绘制图解式系谱，有助于单基因与多基因遗传病的鉴别，确定隐性或显性遗传方式。

5. 听力检查

（1）纯音听力测试：对6岁以上能以行为表示听力的患者进行纯音测听及声反射测试。测定气导0.125～8.0kHz，骨导0.25～4.0kHz的阈值。纯音听阈值为0.5、1和2kHz阈值的平均数。纯音听阈的检测反映了相应频率部位的耳蜗内、外毛细胞、螺旋神经节细胞及以上听觉传导通路的功能状态。部分患者声反射阈与纯音听阈差值<60dB，表示有重振现象。

（2）耳声发射（otacoustic emissions，OAE）测试：反映耳蜗外毛细胞的活动状况，评价耳蜗的生理功能。具有快速、简便、无创、灵敏以及频率特异性等优点。该项检查可在纯音听阈改变之前较早地发现听力损害，并能鉴别耳蜗或蜗后病变，现已用于新生儿听力筛查，并对遗传咨询有指导意义。正常新生儿瞬态声诱发耳声发射（transiently evoked otacoustic emissions，TEOAE）的诱出率为100%，畸变产物耳声发射（distortion product otacoustic emissions，DPOAE）的诱出率90%以上，TEOAE用于新生儿听力筛查优于DPOAE。该检查法的缺点是不能测出听阈，不能检出听神经病等蜗后病变的听力损害。

（3）听性脑干反应（auditory brainstem response，ABR）测试：对6岁以下或不能以行为表示听力的患者采用ABR测试听阈。该法为客观检查，具有高敏感性。缺点是无频率特异性，仅反映高频听力，不能反映低频即言语频率范围的听阈。另外，部分神经系统疾病也可导致ABR异常。

（4）多频稳态听觉诱发反应（auditory steady state responses，ASSR）测试：是听觉诱发电位的最新进展，它以测听频率范围内的调制信号为刺激音，持续给声。主要优点在于其分析方式不需要目测各峰值分量，也不用测量峰值潜伏期或振幅，而是通过计算机程序记录和分析测试信号振幅的活性。这种客观的分析技术消除了测试者解释波形时产生的主观性，能确保记录和评估质量，并具有良好的频率特异性，可预测听力图。是为婴幼儿进行分频听力评估的新方法，可应用于婴幼儿早期听力损失的诊断。如患儿需配戴助听器，可提高验配助听器的准确性。

（5）其他测听方法：新生儿摇篮床测听、行为测听、声场测听、言语测听、阈上功能

等主观测听法；以及40Hz听觉相关电位（40Hz AERP）、耳蜗电图（EcochG）、中潜伏期反应（MLR）、颅顶慢电位（SVR）等客观检查。

6. 影像学检查

颞骨高分辨CT和MRI检查有助于发现遗传性感音神经性耳聋患者是否合并内耳畸形，大约20%的患者有异常，其中65%为双侧（详见先天性内耳畸形一节）。

7. 辅助检查

包括甲状腺功能，肾功能，病毒抗体，肾脏B超，心电图，视网膜电图等检查。

8. 基因检测

由于遗传性耳聋具有很高的遗传异质性，基因诊断要涉及多个基因的检测，因而给其临床应用带来了很大麻烦。目前较为简便、实用和可靠的基因突变检测技术包括：聚合酶链反应-单链构象多态分析法（PCR-SSCP），聚合酶链反应-限制性内切酶酶切法（PCR-RFLP），等位基因特异PCR、定位诱变PCR及DNA直接测序等。因GJB2基因突变发生率高，该基因的检测在临床上应用最广，可用于先天性耳聋的遗传咨询和产前诊断。COL4An基因的检测可用于Alport综合征诊断、家系的遗传咨询，同时亦是检出携带者的唯一方法。

目前，采用隔离人群血亲家庭分析法来寻求常染色体隐性遗传性耳聋患者的纯合子定位基因；对非综合征型常染色体显性遗传性耳聋，则仍采用传统的连锁分析法定位责任基因。未来，利用基因芯片技术进行遗传性耳聋的基因诊断将为基因定位和基因克隆提供极为有利的手段，它可以把所有已知的基因突变集中于一张芯片上，一次处理就可确定样本的突变位点或确认是否为尚未发现的突变基因。致病基因的发现和克隆又为遗传性耳聋的早期诊断和基因治疗打下坚实的基础。

三、预防和治疗

（一）预防

由于遗传性感音神经性聋为不可逆疾病，因此，预防重于治疗。遗传性聋的防治有赖于临床医学、遗传学、社会学、心理学等多学科的密切配合。应大力宣传优生优育，彻底杜绝近亲结婚，控制遗传性耳聋患者的生育，提高产前诊断水平。目前逐步普及的新生儿听力筛查工作，其目的就是要尽早地发现听力障碍的婴幼儿，使之在早期即能得到听力和言语康复训练。

鉴于成年耳聋患者多与另一耳聋患者婚配，为避免子代出现类似疾患，遗传咨询（genetic counseling）显得异常重要。首先应查清双方家系的发病规律，疾病的遗传特性，确认其病因。然后，应用经验资料、按分离比例预期的数据或携带者的检出情况来确定复发风险，做好婚姻和生育计划的指导，必要时应劝阻生育。由于对氨基糖苷类抗生素易感的耳聋患者可能具有母系遗传倾向，有时小剂量用药亦可导致耳聋，故对其家族成员应严格限制、甚至禁止同类药物的使用，以防药物性耳聋的发生。

（二）治疗

感音神经性聋无有效的治疗方法。早期发现婴幼儿听力损害并在6个月以前及时进行康复训练，对患儿语言能力的建立和发育至关重要，可使其语言交流能力明显优于晚发现的患

儿。如患者双侧听力障碍，可酌情采用以下方法提高听力。

1. 助听器　对有残余听力的中度以上感音神经性耳聋患者应尽早配戴助听器，进行听觉及言语训练，以提高患者的言语接受能力，便于接受教育。

2. 人工耳蜗植入　对使用助听器效果不好的重度聋儿和无实用听力者，若耳蜗、听神经存在或部分发育，可进行人工耳蜗植入，术后进行言语训练，可以提高其适应社会的能力。

3. 基因治疗　其原理是把编码目的基因的核酸序列（RNA 或 DNA）通过基因转移技术插入受体细胞内，使之表达其蛋白质产物，改变该细胞本身的代谢并影响邻近细胞，发挥生物学效应，从而纠正或补偿因基因缺陷或异常所致的疾患。目前，基因治疗尚存在许多理论性和技术性的难题，如需要构建更多可供利用的目的基因；基因转染载体还欠完美（如病毒载体的免疫反应、细胞毒性等副作用）；导入技术尚缺乏定向性；导入后无法精确调控；基因的转染效率低，并随时间的推移基因表达有下降趋势；离体和在体实验结果不一致等。致使基因治疗感音神经性耳聋还停留在基础实验阶段。

随着分子遗传学技术在耳聋研究中的应用，大量的遗传性耳聋基因被定位、分离和克隆，将有助于寻找责任基因的蛋白质产物，并阐明其在内耳等听觉和前庭系统中的生理和生化功能，对最终实现遗传性耳聋的基因诊断和基因治疗具有重要意义。

第二节　先天性内耳畸形

先天畸形由遗传因素、环境因素或两者共同作用而引起，其中与遗传性疾病密切相关。先天畸形包括出生时的各种结构畸形、功能缺陷和代谢异常。内耳畸形包括耳蜗、前庭、半规管、内淋巴囊、前庭水管以及内听道的畸形。先天性感音神经性耳聋患者中，大约 20% 是由于先天性内耳畸形所致。

一、内耳的发生及解剖

（一）内耳的发生

由于内耳的胚胎原基与外耳、中耳不同，因而内耳和外耳、中耳分别发生。临床上内耳畸形可以单独存在，有时也可伴有外耳、中耳畸形。内耳原基为外胚层衍生的听板及以后的听泡，其发育较早，膜迷路原基是最早出现的耳结构。在胚胎第 3 周，菱脑两侧表面的外胚层增厚，形成听板（otic placode）；至胚胎第 4 周，听板向下方的间充质内陷，形成听窝（otic pit）；第 4 周末，听窝进一步围拢闭合、并与表面外胚层分离，形成囊状的听泡（otic vesicle）；听泡及其周围的间充质进而演变成内耳膜迷路。听泡继续延伸增大，形成背侧膨大的前庭囊和腹侧较细的耳蜗囊，并在背端内侧长出一细的管状结构，即内淋巴管，管的末端膨大形成内淋巴囊。背侧部的前庭囊是球囊、椭圆囊和膜半规管的始基，形成三个半规管、椭圆囊和球囊的上皮；腹侧的耳蜗囊是膜蜗管的始基。在胚胎第 6 周，膜蜗管始基向前弯曲成圈，第 2 月末弯曲 1 圈半，至第 3 个月中发育到 2 圈半。胚胎第 3 个月，在膜迷路外形建立的同时，其周围的间充质分化形成一个软骨囊，包绕膜迷路；胚胎第 5 个月时，软骨囊骨化，形成骨迷路；在妊娠末 3 个月时骨化完成。在胚胎发育的任何阶段，若受到遗传、

环境或两者的共同影响，均可能导致内耳发育停滞，形成畸形。Mondini 畸形即为胚胎第 7 周末内耳发育停滞所致。

（二）内耳的解剖

内耳（internal ear）深藏于颞骨岩部骨质内，形状不规则、结构复杂，又称迷路（labyrinth）。内耳由套装的两组管道组成，外部为骨迷路（osseous labyrinth），内为膜迷路（membranous labyrinth）。膜迷路与骨迷路之间狭窄的腔隙称为外淋巴间隙（perilymphatic space），腔内充满外淋巴液（perilymph）。

骨迷路（bony labyrinth）长约 20mm，长轴与颞骨岩部一致，由骨半规管（bony semicircular canal）、前庭（vestibular）和耳蜗（cochlea）三部分构成。

骨半规管位于前庭的后外侧，有水平（外半规管）、垂直（上半规管）和后半规管三部分，每个半规管弯曲成 2/3 的环状，互成直角排列。半规管有两端，一端称单脚，但上、后半规管的单脚合并形成总脚；另一端膨大，称壶腹（ampulla），内含位觉感受器。三个半规管的上述 5 个脚均开口于前庭。

前庭位于半规管与耳蜗之间，为不规则的卵圆形腔室，前后径 6.0mm，垂直径约 4.0mm，横径 3.0mm。腔内有位于上方的椭圆囊（utricle）和下方的球囊（saccule），内含位觉感受器。前庭的前下部较窄，与耳蜗前庭阶相通；后下部较宽，有半规管的 5 个开口；外侧壁为鼓室内壁，有前庭窗和蜗窗；内侧壁构成内耳道底，前庭水管的开口位于内侧壁的后部。

耳蜗位于前庭的前内侧，形似蜗牛，人的骨蜗管由围绕蜗轴 2 周半的螺旋管构成。蜗轴（modiolus）为一圆锥体，底宽顶窄，螺旋神经节位于其内。骨蜗管被螺旋板和前庭膜分隔为上部的前庭阶（scala vestibuli）、下部的鼓室阶（scala tympani）和中间的膜蜗管三部分（图 17-1）。膜蜗管基底膜上有螺旋器（spiral organ，Corti 器）。前庭阶和鼓室阶内含外淋巴液，二者借蜗顶的蜗孔相连通；膜蜗管内含内淋巴液（endolymph），与前者互不相通。淋巴液有营养内耳和传递声波的作用。

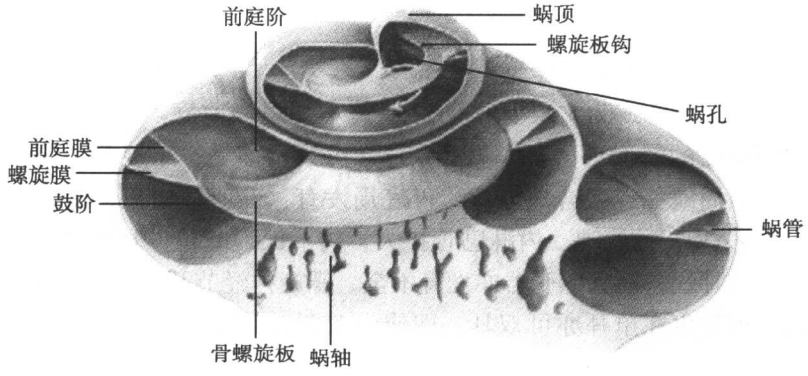


图 17-1　耳蜗剖面图

膜迷路悬在骨迷路中，由相互连通的膜管和囊腔组成，包括前庭内的椭圆囊、球囊、内淋巴管和内淋巴囊、膜半规管和耳蜗内的膜蜗管三部分。椭圆囊和球囊借“Y”形椭圆球囊管相连，并延伸出一条盲管，即内淋巴管和内淋巴囊。执行位、听感觉的感受器均在膜迷路

中，分别为三个壶腹嵴、两个位觉斑（椭圆囊斑和球囊斑）和蜗管中的螺旋器（图 17-2）。

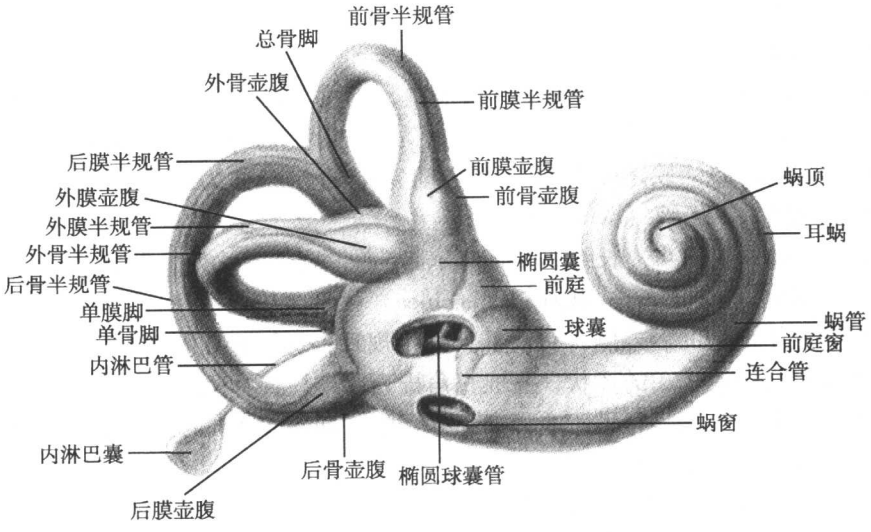


图 17-2　骨迷路与膜迷路

二、分类

目前，先天性内耳畸形的分类尚不统一，根据内耳的发育程度和发育障碍的部位，内耳畸形可分为 6 个基本类型：

（一）Michel 型（内耳不发育型）

属常染色体显性遗传，罕见。为最严重的内耳畸形，多伴有其他畸形和智力发育障碍。其特征是岩骨发育小，耳蜗、前庭及半规管均未发育，停留在胚胎原基或“听泡”阶段。有的内耳呈一骨块，有的融合为一小腔或耳蜗、前庭及半规管三者呈一大腔，内听道也可未发育；有时甚至颞骨岩部亦未发育或呈畸形，或外形如常但其中并无内耳。可为单侧或双侧，一般出生后即无听觉。

（二）Mondini 型（内耳发育不全型）

属常染色体显性遗传，或为常染色体隐性遗传。耳蜗和前庭均发育不全或畸形发育，骨、膜迷路有不同程度的畸形。主要影响耳蜗，常可累及前庭、半规管、前庭水管及内耳道。通常耳蜗中、顶周缺如或融合成囊状，仅底周发育，并明显增粗，使整个耳蜗呈单环状，或卷曲成 1.5 ~ 2 周。前庭池、内淋巴管扩大，内淋巴囊变位，耳蜗水管畸形；半规管变粗、短小或残缺。耳蜗、前庭感受器亦发育不全，螺旋神经节及前庭神经节细胞可有不同程度的减少。畸形可发生在单耳亦可双耳。即使为双侧，其畸形程度亦常不一致。Mondini 畸形可分为 3 类：

1. 畸形程度严重，仅次于 Michel 型，特点是耳蜗未发育，前庭发育不良；
2. Mondini 型，畸形主要发生在耳蜗，可累及前庭；
3. 前庭型，耳蜗骨迷路正常，仅前庭、半规管发育不良。

有学者认为，诊断 Mondini 发育异常，必须存在耳蜗畸形才可成立。患者的耳聋程度随

内耳发育状态而定，部分可有低频残余听力，但很少有实用的言语听力。部分病例内听道底的蛛网膜下腔与前庭阶有瘘管相通，或镫骨底板不完整，前庭只有膜性封闭，圆窗膜膨出，可发生自发性窗膜破裂（自发性“镫井喷”），脑脊液耳、鼻漏，甚至因此而脑膜炎反复发作。有脑脊液漏者通常残余听力消失，表现为全聋。CT 检查内耳的“共腔”表现是耳源性脑膜炎的一个最重要的预兆。多种综合征如 Pendred 综合征、Branchio-oto-renal 综合征、Di-George 综合征、Klippel-Feil 综合征、Wildervanck 综合征及 13、18、21 三体综合征的内耳可有 Mondini 型病理改变。

（三）Scheibe 型（蜗管、球囊发育不全型）

最常见，多为常染色体隐性遗传，少数为性连锁遗传；也可因胚胎期的风疹或其他感染而引起。特征为骨迷路和膜性椭圆囊、半规管发育完善，主要病变为膜性蜗管及球囊发育不全，由一群分化不良的细胞群所代替。蜗管塌陷，盖膜缩卷、变形，前庭膜直接与未分化的细胞团接触，Corti 器和血管纹呈未发育的条索状结缔组织，耳蜗神经纤维和神经节细胞减少。蜗管中各处病变轻重不一，次底周较严重。球囊壁塌陷并与发育不全的感觉上皮和耳石膜接触。常为单侧性，可伴有其他先天性畸形。Usher 综合征，Jervell and Lange-Nielsen 综合征，Refsum 病，13、18、21 三体综合征等的内耳表现属此型。病变最轻的患者可有部分残余听力。该型属于影像学检查的盲区，确诊主要靠患者死后内耳的病理检查。

（四）Alexander 型（蜗管发育不全型）

属常染色体显性遗传。特征是蜗管发育不全，基底周 Corti 器和神经节细胞的病变最明显，表现为毛细胞变性，螺旋神经节细胞明显减少或消失。患者常有高频听力损失，前庭功能可正常。因低频听力尚存，配戴助听器可有帮助。Usher 综合征的内耳病理改变可表现为该型。

（五）Bing-Siebenmann 型

罕见，骨迷路已经形成，发育良好；但膜迷路及感觉终器发育不良或畸形发育。

（六）大前庭水管型（LVA）

表现为骨性前庭水管、膜性内淋巴管和内淋巴囊扩大，可合并 Mondini 畸形。Branchio-oto-renal 综合征、Pendred 综合征患者的内耳可有 Mondini 畸形和前庭水管扩大。临床上常将单独存在的前庭水管扩大称为大前庭水管综合征（详见第三节大前庭水管综合征）。

三、临床表现及诊断

听力损失的临床表现多样，可在出生时或幼儿期发生耳聋，程度轻重不等，多为重度感音神经性聋。听力损失可表现为稳定性、突发性、波动性或进行性。约 20% 的患者伴有前庭症状，表现为婴幼儿学走路较迟、易跌跤，走路不稳，甚至旋转性眩晕。除耳聋外，可有脑脊液耳、鼻漏，甚至反复的脑膜炎发作。内耳畸形还可合并其他器官或部位的畸形，构成伴有耳聋的多种综合征（详见本章第一节遗传性耳聋）。

内耳畸形的诊断主要依靠影像学检查。CT 扫描常采用轴位，层厚 1.0 ~ 1.5mm，间隔 1.0 ~ 2.0mm，120 ~ 140kV，140 ~ 200mA，矩阵 320 × 320，扫描窗设置 2 500 ~ 3 000/250 ~ 300Hu，扫描时间 2s。扫描范围以听眶上线为基线，即耳屏尖与眶上缘连线向上连续扫描，

选择骨算法行耳部重建。高分辨率 CT 能清晰地显示内耳骨迷路的畸形，可见耳蜗发育不全（图 17-3），前庭池、半规管扩大、不整，或半规管短小甚至未发育等异常。

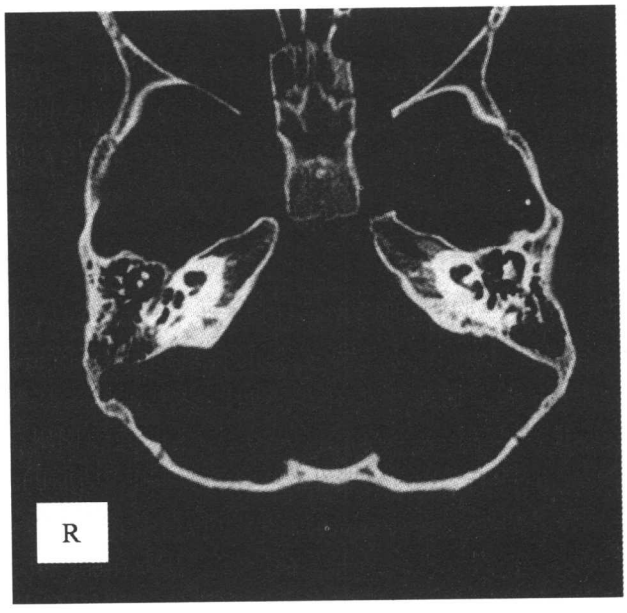


图 17-3　颞骨轴位 CT：耳蜗呈 Mondini 畸形，仅底周发育，整个耳蜗呈单环状

运用 CT-inner 软件在工作站进行内耳三维重建可使内耳畸形的显现更为直观。CT 对无骨质改变者如 Scheibe 型、Alexander 型和 Bing-Siebenmann 型畸形无能为力，对耳蜗纤维化的诊断也存在一定困难。

MRI 主要通过内耳结构中的液体成分反映其形态，可作为 CT 检查的重要补充。MRI 扫描采用头颅线圈，快速自旋回波序列（FSE）T_2WI 技术（水成像）。扫描参数：TR/TE 3 000 ~ 4 000/95 ~ 120ms，层厚 3.0 ~ 4.0mm，层距 0.2mm，矩阵 512 × 256，扫描范围与 CT 一致。应用三维重建技术，扫描层更薄，可仅为 1.5 ~ 2.0mm，无间隔，能更加清晰地显示内耳膜迷路和内听道的正常结构及病变。MRI 除水平和冠状位扫描外，还可以进行矢状或其他任意倾斜角度的扫描，尤其是三维重建技术能更加清晰地显示耳蜗、前庭及半规管膜迷路，以及内听道内面、听神经等的结构变化，扩大了影像诊断的范围，其重要性显得更为突出。

注重病史、家族史，母亲妊娠期疾病史、用药史及分娩史，认真地进行耳鼻喉专科及听功能检查，配合颞骨的影像学检查，是对本病做出正确诊断的基本方法。对发现脑脊液鼻漏者，不能仅注意前颅底有否异常，还应注意耳部情况，尤其是仅有单侧听力异常者。该类患者可有鼓膜混浊表现，如行鼓膜穿刺抽出清亮液体，诊断即可确立。

四、治疗

目前对先天性内耳畸形所引起的耳聋尚无有效的治疗方法。避免各种致畸因素的影响，指导婚姻，宣传孕期卫生，是预防本病发生的重要措施。如短期内发生耳聋，治疗措施类同于突发性耳聋、Meniere 病，但效果一般不理想。助听器是目前应对该病的主要手段，如效

果仍不理想，可考虑行人工耳蜗植入手术，但如果影像学资料显示全耳蜗缺如或内听道显著狭窄则为手术禁忌。应告知患者避免用力喷嚏、擤鼻及从事剧烈的体力活动，以免颅内压急剧升高导致脑脊液漏的发生。并应严密观察和及时发现脑膜炎的征象，以便及时治疗。对脑脊液鼻漏的原因应详细查明，以免误行鼻窦及前颅底手术。对脑脊液耳漏的处理可采取手术方法，瘘口多位于镫骨底板、卵圆窗或圆窗，应彻底搔刮瘘孔周围黏膜，采用中胚层组织行嵌顿法填塞瘘口。

第三节　大前庭水管综合征

一、内淋巴管系统和前庭水管的发生和解剖

（一）内淋巴管系统和前庭水管的发生

内淋巴管（endolymphatic duct）是膜迷路原基最早分化出来的结构。内淋巴管于胚胎第4周末从听泡背内侧突出，形成一个细长的管状结构，其不断向上伸展，穿过前庭水管向后达颅后窝，内淋巴管末端膨大成为内淋巴囊（endolymphatic sac）。前庭水管（vestibular aqueduct，VA）初为间充质分化形成的软骨成分，于胚胎第16周以后开始骨化。此后，随着后颅窝的发育，前庭水管及走行于其内的内淋巴管受到周围硬脑膜、乙状窦及后颅窝内组织的牵拉而逐渐伸长变窄，出生后随颞骨岩部气房共同发育，到3～4岁时发育成熟，达到成人的体积。内淋巴管和内淋巴囊构成内淋巴管系统的膜迷路，前庭水管（VA）构成骨迷路。

（二）内淋巴管系统及前庭水管的解剖

内淋巴管走行于前庭水管内，从椭圆囊起始，外达岩锥小脑面，末端为扩大成囊状的内淋巴囊。内淋巴囊分近侧段和远侧段两部分，与内淋巴管相接的近侧段囊上皮有许多皱襞，故称皱纹部，位于前庭水管内；远侧段位于颞骨岩部后缘（乙状窦和内听道口之间）的硬脑膜内，长为7～16mm，宽为5～10mm，因囊壁光滑，称为平滑部，借此与硬脑膜下的淋巴间隙相通而成为内淋巴液的交换场所，即内淋巴的滤器，具有吸收内淋巴和清除其中的细胞碎片和大分子物质的功能。近来，推测内淋巴囊还具有分泌功能，并参与免疫反应。有学者将该部位的组织切片用计算机辅助重建后发现，内淋巴管实际上是一个只有2mm长的单腔短管，而内淋巴囊则是一个较大的由管、池和滤泡构成的相互连通的复合结构。其形状多样，可呈纺锤形、帆状或圣诞树状。前庭水管（VA）位于前庭与内淋巴囊之间，起始于前庭内侧壁、总脚后部，内1/3与总脚平行，外2/3向后下方延伸，在颞骨岩部后颅窝面开口，呈倒置的“J”形，全长约10mm。Wibrand等通过影像测量发现正常成人的前庭水管直径为0.4±0.17mm～1.0±0.17mm，如前庭水管外口与后、上半规管总脚连线的中点直径超过1.5～2.0mm，可被认为前庭水管扩大。

二、发病机制

大前庭水管综合征（large vestibular aqueduct syndrome，LVAS）的发病率为0.6%～1.5%，是最常见的先天性内耳发育异常，约占儿童和青少年感音神经性聋的12%。1978年，Valvassori等通过3 700例颞骨连续分层摄片首次发现并描述了LVAS。该病为胚胎发育

异常所致，其中40%为孤立性异常，60%合并其他内耳畸形，如耳蜗发育不全，呈 Mondini 畸形等。多数学者认为，只有单纯的前庭水管扩大伴感音神经性听力损害，而不伴有其他的内耳发育异常才可诊断为 LVAS。但因 Alexander、Scheibe 和 Bing-Siebenmann 型的内耳畸形仅表现在膜迷路，通过 CT 检查无法确定 VA 扩大是否合并这类畸形，故不能明确诊断，因此，LVAS 是否属于孤立的内耳畸形尚有争议。MRI 检查发现 LVAS 患者中多数合并内淋巴囊扩大，故有学者建议应将该病称为大内淋巴管-内淋巴囊综合征（large endolymphatic duct and sac syndrome）。

目前，该病的成因不清。Jackler 等推测在胚胎早期，大约第 5 周 VA 延伸、变细之前，受各种因素影响使其发育受到遏制或发生畸变，导致 VA 停留于胚胎期的宽大状态。但 Pyle 通过对胚胎各个发育时期的内耳组织切片观察发现，整个胚胎期的 VA 最大直径未超过 0.88mm，不存在前庭水管扩大期，VA 的发育贯穿于整个胚胎期，并一直持续到出生后 3～4 岁。如果前庭水管的畸形发生在胚胎第 5 周前庭水管的扩大期，则很难解释耳蜗和前庭会不受影响而正常发育。故认为 LVAS 不是胚胎早期前庭水管扩大期时的发育停滞，而是在出生后和儿童早期，前庭水管和内淋巴囊的发育异常所致。

有学者认为，LVAS 的发生与遗传因素有关，属于常染色体隐性遗传或 X 连锁遗传，有阳性家族史者占 12%～39%。Abe 等研究发现，与 LVAS 有关的基因位于 7 号染色体长臂 31 号区（7q31），与 Pendred 综合征的致病基因 PDS 重叠，LVAS 与 PDS 基因编码区序列突变有关，故 PDS 是 LVAS 的致病基因。PDS 基因某一位点的突变，可导致与碘/氯离子转运有关的 PDS 蛋白质产物的功能障碍，致使离子转运受到影响，内耳的淋巴液流动异常，内淋巴管的内压升高，内耳毛细胞受损和听神经萎缩，从而使听力下降。

听力波动性下降的机理不明。Okumura 等认为，正常情况下，内耳通过狭窄的前庭和耳蜗水管来缓解颅内压的快速变化。当 VA 扩大而耳蜗水管正常时，即使轻微的头部外伤，也可导致脑脊液压力波动，压力经明显扩大的 VA 传至内耳可使膜迷路破裂，内外淋巴液混合，神经上皮细胞因而受到损害，产生突发性听力下降等症状。外伤引起听力下降的原因可能是由于升高的颅内压直接经过前庭水管传导到内耳。Levenson 等研究证实，内淋巴囊内的内淋巴液因富含浓缩的蛋白质物质而成为高渗液，如反流至蜗管，可损伤耳蜗的神经上皮和毛细胞，从而引发听力损失。这种耳聋可自行或经治疗好转而呈波动性听力改变，但由于反复发作，听力最终呈现进行性下降，直至全聋。Jackler 等认为，LVAS 患者的内淋巴囊仅为一层扁平上皮，无皱褶部，易使内耳的电解质平衡受到破坏、血管纹离子泵功能衰竭以及内淋巴有毒代谢物积聚，从而破坏毛细胞功能，导致感音神经性聋的发生。

三、临床表现

LVAS 主要表现为先天性或幼儿期的听力下降，呈波动性或渐进性，听力水平可由正常发展到重度聋，头部外伤可诱使听力急剧下降。双耳发病较多，约为 60%～94%，平均 80%，为单侧的 2 倍，但双耳听力损失可不对称。女性发病率稍高，发病年龄不一，从出生后至青春期皆有报道。听力波动可轻可重，主要表现为高频下降型感音神经性聋，并平均以 4dB/年的水平呈逐年下降趋势。轻症患者表现为无明显诱因的听力减退、耳鸣，无头晕。重者可因外伤、摒气、擤鼻、乘飞机等气压改变导致颅内压增高而使听力骤然下降，随后听

力会部分恢复，但最终发展成重度耳聋。Nakashima 等观察到，患者低频区可同时存在不同程度的传导性听力损害，耳硬化症与骨气导差的形成的机制不同，可能系镫骨发育不全所致，而非镫骨活动受限。约 1/3 的患者伴有前庭症状，表现为发作性眩晕、不稳感，但与严重的听力损失不相称。听力下降虽然很早发生，但前庭症状可能延迟至成年后才出现。有学者发现听力较差耳多为前庭水管管径较大侧，但多数学者认为耳聋程度与前庭水管的管径无明显关系。

四、诊断

LVAS 的诊断主要依据影像学检查，即颞骨的高分辨率 CT 或 MRI 扫描。大多数情况下，VA 扩大与内淋巴管和内淋巴囊的扩大呈正相关，故与 CT 及 MRI 检查呈现良好的相关性。因 CT 仅能显示骨性结构而对内淋巴管和内淋巴囊显示不佳，MRI 可作为 CT 的有效补充，Okamoto 等学者认为，因扩大的内淋巴管和内淋巴囊可被 MRI 直接显示，其高信号影非常醒目，不易漏诊，因此，MRI 在 LVAS 的诊断中可能较 CT 更为准确，其临床应用日益广泛。CT 扫描常采用轴位，一般在大前庭水管外口与后、上半规管总脚连线的中点测量前庭水管的直径。LVAS 的 CT 表现为：

1. 岩骨后缘出现深大的三角形骨质缺损区，边缘清晰、锐利，内端多与前庭或总脚“直接相通”。

2. VA 呈不同程度的扩大，其内外口中点的最大直径大于 1.5 ~ 2.0mm。

正常人的内淋巴管和内淋巴囊不能在 MRI 上显影，由于 LVAS 患者的内淋巴液为富含蛋白质的高渗液体，故在 T_2W 影像上，可在后颅窝乙状窦之前、内听道之后的区域内见到扩张的内淋巴管和内淋巴囊，通常呈卵圆形、三角形或条弧形的长 T_2 异常高信号影，信号较脑脊液强。

凡有下述症状之一者，应考虑患有 LVAS 的可能，并应行放射学检查：

1. 儿童时期发生的进行性听力下降；

2. 不明原因的感音神经性听力损害，听力有明显波动；

3. 头部轻微外伤或气压急剧变化时突发听力下降。

有时需与梅尼埃病进行鉴别，梅尼埃病以青壮年发病较多，以眩晕为主，听力损害多表现为低频下降型感音神经聋。而 LVAS 以儿童多见，可有外伤史，高频听力损失严重，眩晕出现率低，影像学检查可发现扩大的 VA。

五、治疗

目前尚无确切有效的治疗方法。当患者听力突然下降时，血管扩张、神经营养、促代谢类药物以及高压氧等治疗可有效或部分有效。已证实行内淋巴囊减压、分流术效果不满意。有残余听力者应早期配戴助听器，并适时调整输出功率，可获得满意的效果。如果听力损失极重，或进行性听力下降至助听器无法达到有效补偿时，可考虑行人工耳蜗植入，以改善听力。

参考文献

1. 袁雪，王惠珊，刘越璋，等. 1061 例聋儿患者致聋因素与有关问题的探讨. 中华儿童保健杂志. 1997，5：225-229

2. 袁慧军，戴朴，曹菊阳，等. 遗传性听力损害基因研究进展. 中华耳科学杂志. 2003，1（1）：60-69

3. 王秋菊，侯军华，张立文，等. Waardenburg 综合征的遗传学分析. 听力学及言语疾病杂志. 2003，11：1-3

4. 郭顺华，丁洁，杨霁云. 中国 Alport 综合征临床特点与研究现状. 肾脏病与透析肾移植杂志. 1999，8：71-73

5. 卜行宽. 遗传性感音神经性聋. 国外医学耳鼻咽喉学分册. 1987，11：321-326

6. 牟栾，单祥年，严明，等. 一个母系遗传性非综合征耳聋大家系 mtDNA 序列分析. 遗传. 2001，23：401-405

7. 冯永，贺楚峰，肖健云，等. 遗传性耳聋基因诊断技术的建立和初步临床应用. 中国现代医学杂志. 2002，12：20-22

8. Resendes BL，Williamson RE，Morton CC. At the speed of sound：gene discovery in the auditory system. Am J Hum Genet，2001，69：923-935

9. Fortnum H，Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in treat region，1985-1993. Br J Audiol，1997，31：409-446

10. Van Camp G，Willems PJ，Smith RJ. Nonsyndromic hearing impairment：unparalleled heterogeneity. Am J Hum Genet，1997，60：758-764

11. Steel KP，Kros CJ. A genetic approach to understanding auditory function. Nat Genet，2001，27：143-149

12. Lalwani AK，Castelein CM. Cracking the auditory genetic code：nonsyndromic hereditary hearing impairment. Am J Otol，1999，20：115-132

13. Morton CC. Genetic，genomics and gene discovery in the auditory system. Hum Mol Genet，2002，11：1229-1240

14. Van Camp G，Smith RJ. Hereditary hearing loss home page. WWW URL：http：//dnalab-www. uia. ac. be/dnalab/hhh/Accessed May 12，2003

15. Denoyelle F，Lina-Granade G，Plauchu H，et al. Connexin 26 gene linked to a dominant deafness. Nature，1998，393（6683）：319-320

16. Eudy JD，Weston MD，Yao SU，et al. Mutation of a gene encoding a protein with extracellular matrix motifs in usher syndrome type Ⅱa. Science，1998，280：1753-1757

17. Adato A，Weil D，Halinski H，et al. Mutation profile of all 49 exons of the human myosin ⅦA gene and haplotype analysis in usher IB families from diverse origins. Am J Hum Genet，1997，61：813

18. Gremers WR，Bolder C，Admiraal RJ，et al. Progressive sensorineural hearing loss and a widened vestibular aqueduct in Pendred syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg，1998，124：501-505

19. Splawski I，Timothy KW，Vincent GM，et al. Molecular basis of the long-QT syndrome associated with deafness. N Eng J Med，1997，336：1562-1567

20. Gacek R. The pathology of hereditary sensorineural hearing loss. Ann Otol Rhinol Laryngol，1971，80：

289

21. Bondurand N, Pingault V, Goerich DE, et al. Interaction among SOX10, PAX3 and MITF, three genes altered in Waardenburg syndrome. Hum Mole Genet, 2000, 9: 1907-1917

22. Tassabehji M, Newton VE, Liu XZ, et al. The mutational spectrum in Waardenburg syndrome. Hum Mole Genet, 1995, 4: 2131-2137

23. Fraser FC, Sproule JR, Halal F, et al. Frequency of the branchio-oto-renal (BOR) syndrome in children with profound hearing loss. Am J Genet, 1980, 7: 341-349

24. Kemperman MH, Koch SM, Joosten FM, et al. Inner ear anomalies are frequent but nonobligatory features of the branchio-oto-renal syndrome. Arch Oto Head Neck Surg, 2002, 128: 1033-1038

25. Smith RJ, Coppafe KB, Comeau K, et al. Localization of the gene for branchiootorenal syndrome to chromosome 8q. Genomics, 1992, 14: 841-844

26. Toriello HV. Treacher collins syndrome. Ear, Nose& Throat Journal, 1999, 752

27. Mautner VF, Lindenau M, Baser ME, et al. The neuroimaging and clinical spectrum of neurofibrositis. Neurosurgery, 1996, 38: 880-885

28. Jacoby LB, Macollin M, Louis DN, et al. Exon scanning for mutation of the NF2 gene in schwannomas. Hum Mol Genet, 1994, 3: 413-419

29. Barker DF, Hostikka SL, Atkin CL, et al. Identification of mutations in the COL4A5 collagen gene in Alport syndrome. Science, 1990, 248: 1224-1227

30. Cubler MC, Knebelmann B, Beziau A, et al. Autosomal recessive Alport syndrome: immunohistochemical study of type IV collagen chain distribution. Kidney Int, 1995, 47: 1142-1147

31. Rambausek M, Hartz G, Waldherr R, et al. Familial glomerulonephritis. Pediatr Nephrol, 1987, 1: 416

32. Flinter F. Alport's syndrome. J Med Genet, 1997, 34: 326-330

33. Kashtan CE: Alport syndrome: An inherited disorder of renal, ocular and cochlear basement membranes. Medicine (Baltimore), 1999, 78 (5): 338

34. Reid FM, Vernham GA, Jacobs HT. A novel mitochondrial point mutation in a maternal pedigree with sensorineural deafness. Hum Mutat, 1994, 3: 243-247

35. Van Camp G, Smith RJ. Maternally inherited hearing impairment. Clin Genet, 2000, 57: 409-414

36. Willems PJ. Genetic causes of hearing loss. New Eng J Med, 1999, 342: 1101-1109

37. Fischel-Ghidsian N, Prezant TR, Fournier P, et al. Mitochondrial mutation associated with nonsyndromic deafness. Am J Otolaryngol, 1995, 16: 403-408

38. Tiranti V, Chariot P, Carella F, et al. Maternally inherited hearing loss, ataxia and myodonus associated with a novel point mutation in mitochondrial tRNA Ser (UCN) gene. Hum Mol Genet, 1995, 4: 1421-1427

39. Mitchell RB, Call E, Kelly J. Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome. Laryngoscope, 2003, 113: 259-263

40. 诸小依，廉能静，蔡正华，等. 内耳先天性畸形 102 例临床分析. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1995, 30: 157-159

41. 王锦玲，孟美娟，宦怡，等. 45 例先天性内耳畸形的高分辨率 CT 特征. 临床耳鼻咽喉科杂志. 2003, 17: 583-585

42. 钟乃川. 加深对 Mondini 发育异常的认识. 临床耳鼻咽喉科杂志. 2001, 15: 147-148

43. 鲜军舫，王振常，燕飞，等. MRI 快速自回旋波 T2W1 三维重建技术在内耳病变中的应用. 中华放射学杂志. 1999, 33: 473-473

44. 赵啸天，韩德民，李永新，等. 内耳畸形患者的人工耳蜗植入术. 中华医学杂志. 2003，83：103-105

45. Jensen S. Malformation of the inner ear in deaf children. Acta Radiol，1969，286：1-97

46. Jackler PK，Luxford WM，House WF. Congenital malformations of the inner ear：a classification based on embryogenesis. Laryngoscope，1987，97：1-14

47. Griffith AJ，Telian SA，Downs C，et al. Familial Mondini dysplasia. Laryngoscope，1998，108：1368-1373

48. Chan KH，Eelkema EA，Farnian JMR，et al. Familial sensorineural hearing loss：A correlative study of audiologic radiographic and vestibular findings. Am Oto Rhino Laryngol，1991，100：620-625

49. Zheng Y，Schachern PA，Cureoglu S，et al. The shortened cochlea：Its classification and histopathologic features. Int J Pediatr Otorhinolaryngol，2002，63：29-39

50. Arellano B，Ramirez-Camacho R，Trinidad A，et al. Inner ear malformations：mondini's dysplasia. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec，1999，61：360-363

51. Levenson MJ，Parisier SC，Jacobs M，et al. The large vestibular aqueduct syndrome in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg，1989，115：54-58

52. Cureoglu S，Schachern PA，Paparella MM. Scheibe dysplasia. Otology & Neurotology，2003，24：125-126

53. Phelps PD. Ear dysplasia after Mondini. J Laryngo & Otol，1994，180：461-465

54. Campbell C，Cucci RA，Prasad S，et al. Pendred syndrome，DFNB4，and PDS/SLC26A4 dentification of eight novel mutations and possible genotype-phenotype correlations. Human Mutation，2001，17：403-411

55. Dahlen RT，Harsberger HR，Gray SD，et al. Overlapping thin section fast spin-echo MR of the large vestibular aqueduct syndrome. AJNR，1997，18：67-75

56. Weber BP，Lenarz T，Dietrich B，et al. Cochlear implant in inner ear abnormalities and footplate malformation. Laryngol Rhinol Otol，1996，75：319-325

57. Sutuki C，Sando I，Fagan JJ，et al. Histopathological features of a cochlear Mindini dysplasia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg，1998，124：462-466

58. Slattery WH，Luxford WM. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlear. Laryngoscope，1995，105：1184-1187

59. 杨伟炎，张素珍，赵承军，等. 95 例大前庭水管综合征的临床分析. 中华耳鼻咽喉科杂志. 2003，38：191-194

60. 唐安洲，周永，陈陵，等. 双侧大前庭导水管综合征 7 例报告. 临床耳鼻咽喉科杂志. 1999，13：448-449

61. 苏丹柯，谢东，李强. 前庭导水管扩大畸形的 CT 诊断. 临床放射学杂志. 2001，20：344-246

62. Lo WWM，Daniels DL，Chakeres DW，et al. The endolymphatic duct and dac. AJNR，1997，18：881-887

63. Oehler MC，Chakeres CW，Schmalbrock P. Reformatted planar "Christmas tree" MR appearance of the endolymphatic sac. AJNR，1995，16：1525-1528

64. Emmett JR. The large vestibular aqueduct syndrome. Am J Otol，1985，6：387-403

65. Dahlen RT，Harsberger HR，Gray SD，et al. Overlapping thin section fast spin-echo MR of the large vestibular aqueduct syndrome. AJNR，1997，18：67-75

66. McClay，John E，Tandy，et al. Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss. Arch Otolaryngol Head Neck Surg，2002，128：664-671

67. Arcand P, Desrosiers M, Dube J, etal. The large vestibular aqueduct syndrome and sensorineural hearing loss in the pediatric population. J Otolaryngol, 1991, 20: 247-250

68. Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M, et al. The large vestibular aqueduct syndrome in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1989, 115: 54-58

69. Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueducts syndrome. Laryngoscope, 1978, 88: 723-728

70. Jackler RK, De La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope, 1989, 99: 1238-1243

71. Nowak KC, Messner AH. Isolated large vestibular aqueduct syndrome in a family. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2000, 109: 40-44

72. Okamoto K, Ito J, Furusawa T, et al. MRI of enlarged endolymphatic sacs in the large vestibular aqueduct syndrome. Neuroadiology, 1998, 40: 167-172

73. Pyle GM. Embryological development and large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope. 2000, 110 (11): 1837-1842

74. Griffith AJ, Arts HA, Downs C, et al. Familial large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope. 1996, 106: 960-965

75. Tong KA, Harnsberger HR, Dahlen RT, et al. Large vestibular aqueduct syndrome: A genetic diseases? AJR, 1997, 168: 1097-1101

76. Nakashima T, Ueda H, Furuhashi A, et al. Air-bone gap and resonant frequency in large vestibular aqueduct syndrome. Am J Otol, 2000, 21: 671-674

77. Abe S, Usami S, Hoover DM, et al. Fluctuating sensorineural hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct maps to 7q31, the region containing the pendred gene. Am J Med Genet, 1999, 82: 322-328

78. Reardon W, Mahoney CFO, Trembath R, et al. Enlarged vestibular aqueduct: a radiological marker of Pendred syndrome, and mutation of the PDS gene. Q J Med, 2000, 93: 99-104

79. Walsh RM, Ayshford CA, Chavda SV, et al. Large vestibular aqueduct syndrome. ORL J Otorhinolaryngol Relate Spec, 1999, 61: 41-44

80. Oh AK, Ishiyama A, Baloh RW. Vertigo and the enlarged vestibular aqueduct syndrome. J of Neurol. 2001, 248: 971-974

81. Lemmerling MM, Mancuso AA, Antonelli PJ, et al. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. Radiology. 1997, 204: 213-219

82. Reussner LA, Dutcher PO, House WF. Large vestibular aqueduct syndrome with massive endolymphatic sacs. Otolaryngology-Head & Neck Surg. 1995, 113: 606-610

83. Welling DB, Slater PW, Martyn MD, et al. Sensorineural hearing loss after occlusion of the enlarged vestibular aqueduct. Am J Otol, 1999, 20: 338-343

84. Fahy CP, Camey AS, Nikolopoulos TP, et al. Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome and a review of the syndrome. Int J Otorhinnolaryngol, 2001, 59: 207-215

第18章

听功能检查的解剖生理基础及临床应用

郑溶华

第一节　听觉系统的解剖生理

一、外耳

包括耳廓和外耳道。

（一）耳廓

由一块不规则形的弹性软骨板作支架，外面被覆皮肤构成，位于头颅两侧，与头颅的夹角约30°，其前面凹凸不平。耳廓下部的柔软部分叫耳垂，内含脂肪和结缔组织，不含软骨。耳廓的皮肤很薄，除耳垂外皮下组织很少，皮肤与软骨膜结合紧密，一旦感染，炎症侵及软骨膜可致化脓性软骨膜炎，最终导致软骨液化坏死，因软骨支架被破坏而畸形，可以影响听力。

（二）外耳道

长约2.5～3.5cm，为一弯曲管道。外耳道由软骨部和骨部组成，新生儿的软骨部和骨部外耳道未完全发育，耳道窄而塌陷，1岁以下的婴儿无骨部耳道，成人外耳道的外1/3为软骨部，内2/3为骨部。软骨部与骨部交界处，管腔较窄，称为峡部，是异物易嵌顿及油脂性耵聍易阻塞之处。软骨部皮肤较厚，内含毛囊，皮脂腺，耵聍腺。耵聍腺为一特殊腺体，其分泌物为耵聍，正常为黄白色片状物，亦可为油脂状。如过度分泌可致耵聍栓塞，引起耳鸣，耳聋或继发感染。成人与儿童外耳道比较，其弯曲方向不同，如果自外向内看，成人先向前向上，儿童则向前向下。故检查成人时应向后上提拉耳廓才能看清耳道，而儿童须向下牵拉耳廓。

（三）外耳的生理功能

1. *耳廓的集音作用*　由于人类耳廓较某些哺乳动物明显退化且不能转动，故其对声音的收集作用已不如动物，有时为听清远处的声音，人们习惯用双手兜住耳廓来增加它的集音功能。

2. *外耳的声压增益*　外耳道为一端被鼓膜封闭的管腔，长约2.5～3.5cm，不同频率的声波传入外耳道后，因外耳道的长度与其共振频率的波长有一定关系，即对波长为其管长4倍的声波能起最佳的共振作用，使声压提高。外耳道不同部位对声压的增益作用不同，其互补的结果使2～7kHz范围内的声波得以增益，尤其对3.5～4kHz的声波增益明显，可达

12dB 左右。

3. 外耳道的声源定位作用　利用双耳的协同作用，耳廓和耳甲腔可对声波到达双耳的时间差及强度差作辨别，从而对声源方向进行判断。同时外耳道对传入声波还具有频谱调制作用，使人们能灵敏地作出声源定位。

4. 外耳道的保护作用　耳廓和外耳道可保护中耳免受损伤。

二、中耳

由鼓室、鼓窦、乳突及咽鼓管构成，其中鼓室为中耳的核心部分。中耳在听觉机制中具有传音、增压、扩音的作用，犹如一个变压器，其中以鼓膜和听骨链的作用为主。

（一）鼓膜

是一椭圆形、灰色半透明薄膜样结构，也是鼓室的外壁。鼓膜具有珍珠样光泽，其大小约为 9mm × 8mm × 0.1mm，呈浅漏斗状，中心凹陷处为鼓膜脐。

鼓膜分两个部分：鼓膜大部分藉纤维软骨环固定于鼓沟中，称为紧张部，其由三层结构组成，外层为上皮层，系复层鳞状上皮；中层为纤维层，其浅层为放射状纤维，深层为环状纤维，由边缘至中央环状纤维逐渐稀少；内层为黏膜层，由单层鳞状上皮组成。鼓膜上部称为松弛部，因鼓沟上方不完整而附于颞鳞部，较为松弛，另外在结构上缺乏中间的纤维层而代之以疏松的结缔组织，比较薄弱。两部分以鼓膜前后皱襞为界而分开。

鼓膜的三个标志：① 锤骨柄：附于鼓膜内面，由前向后止于脐部。② 锤骨短突起：即锤骨外侧突，为锤骨柄上方的白色点状突起。③ 光锥：活体上，检查鼓膜可看到由脐向前下放散的三角形反光区。

（二）听骨链

由锤骨、砧骨和镫骨三块小骨连接而成。其外侧由锤骨柄夹于鼓膜黏膜层与纤维层之间，内由镫骨足板与卵圆窗相嵌，听骨链在鼓室腔中保持一定的空间位置。

（三）中耳的阻抗匹配机制

声波在不同介质中传递时所遇的阻抗不同，由低阻抗的空气传入高阻抗的液体时，声能约损失 99.9%，这样，声波由中耳气腔传入内耳淋巴液时，声能有极大损失，估计约 30dB 左右。但中耳的精细结构可以对声波所遇的阻抗进行匹配处理，使声压得以提高，正是由于中耳这种变压器样的增益作用，使声能的损失得以补偿，这就是中耳的阻抗匹配机制。

1. 鼓膜的作用　鼓膜的解剖面积约 8mm × 9mm，因其周边大部分嵌于鼓沟内，故其有效振动面积约为 55mm^2，而且以锤骨柄下方近鼓环处振动最明显。根据水力学原理，作用于鼓膜与卵圆窗之总压力应相等，则声波由鼓膜传至镫骨足板时，因足板面积 3.2mm^2，明显小于鼓膜，则声压增强了 55mm^2/3.2mm^2 = 17 倍，同时鼓膜的锥形结构（约 135°）也利于声压的提高及有较好的频响特性。

2. 听骨链的作用　听骨链形如一弯形杠杆，锤骨柄与砧骨长突犹如杠杆的两臂，杠杆的支点在锤骨颈与砧骨短突的连线上，正好位于听骨链的重心上，在重心两侧听小骨的质量大致相等。根据杠杆原理，在支点两侧力与臂的乘积应相等，而锤骨柄与砧骨长突之长度比约为 1.3∶1，这样声波由锤骨柄经砧骨长突至镫骨足板时，其振动幅度减小，压力增大，

杠杆作用使短臂端声压增加了 1.3 倍。

上述鼓膜与听骨链的相互作用，对传入声波进行阻抗匹配处理，其增压扩音作用的大小虽然各家报告不一，但多数认为是 17 × 1.3 = 22 倍，约相当于 27dB，基本补偿了声能从空气到液体的不同介质传递中所受的损失，因此一旦中耳传音结构遭病变破坏，可以引起相当的听力损失。

（四）两窗的作用

声波传入内耳时，先由卵圆窗进入，沿前庭阶推向蜗顶，经蜗孔后再沿鼓阶推向圆窗。镫骨足板向内推时，圆窗膜外凸，它在此起重要的缓冲作用，而且保证了两窗之间的位相差，避免声波同时到达两窗引起声能相互抵消，这种抵消可引起约 15dB 的听力损失。临床和实验均观察到，鼓膜缺失伴听骨链中断或鼓膜正常但听骨链中断时，可造成严重的传音功能障碍。前者声音传入时直接作用两窗，因位相差的消除，使基底膜的运动明显减弱，可引起中频部分超过 40dB 的听力损失。而后者是因声音直接到达两窗所引起的听力损失，被完整鼓膜遮挡后，使相位差消除引起的基底膜运动减弱进一步加重。其引起的听力损失在中频部分可达 60dB 左右。

（五）咽鼓管的作用

正常咽鼓管是保证中耳成为含气空腔的唯一通道，从而维持鼓室内外气压平衡，使鼓膜保持正常锥形位置，利于振动和传声。此外咽鼓管软骨段平时关闭，可防自体声（心跳，呼吸）干扰外界声音传入。咽鼓管黏膜纤毛运动朝向鼻咽部，也有净化鼓室，防止逆向感染的作用。

三、耳蜗

详见耳蜗与感音章。

四、听神经

听神经的神经元胞体即螺旋神经节（spiral ganglion），位于蜗轴与骨螺旋板相连处。螺旋神经节细胞系双极细胞，其中枢突构成蜗神经，这是由约 35 000 根神经纤维形成的神经束。蜗神经的外层由支配耳蜗底周的传入纤维组成，主要传送高频神经冲动，蜗神经的中心部由支配耳蜗顶周的传入纤维组成。螺旋神经节细胞的周围突，穿过骨螺旋板，分布于 Corti 器的毛细胞，其中约 95% 与内毛细胞相连，5% 与外毛细胞相连。即支配内毛细胞的蜗神经纤维明显多于支配外毛细胞者，其比例约为 20∶1。

五、听觉中枢传导通路

1. 传入通路　蜗神经与前庭神经及面神经行经内听道，出内耳门后入脑，先止于蜗神经核。发出纤维再上行至双侧上橄榄核，继续上行经外侧丘系核、下丘至内侧膝状体。自内侧膝状体发出的纤维形成听放射，再经内囊，最后止于大脑皮层听区——颞横回。在此通路上有 4 级神经元：第 1 级是螺旋神经节，第 2 级是蜗神经核，第 3 级是下丘，第 4 级是内侧膝状体。第 2 及 3 级神经元有交叉与不交叉纤维上行，而且大部分交叉至对侧。即一侧耳蜗的 Corti 器受到声刺激，其神经冲动必然传至双侧大脑皮层。一侧皮层听区接受双侧耳蜗传

入的冲动，而且对对侧传入的冲动更为敏感，由对侧声刺激激活皮层听区同一神经元的阈值要比同侧耳的声刺激反射阈值约高3～12dB。一侧外侧丘系或听皮层病变可致双侧听力减退，对侧更重些。一侧中枢性病变必然导致双侧听通路传导障碍，但不会引起任何一侧严重的耳聋，因此患者主观上可不感到明显的听力损失。

2. 传出通路　从皮层听区下行的纤维有一部分直达内侧膝状体后不再下行。还有些纤维下行达下丘和外侧丘系核，继续下行再至双侧上橄榄核，最后达双侧耳蜗核并止于耳蜗毛细胞。由上橄榄核群至毛细胞的纤维称橄榄耳蜗束，它走行在听神经干中，是听觉传出通路的重要部分。橄榄耳蜗束又有外侧橄榄耳蜗系统与内侧橄榄耳蜗系统之分，其中内侧橄榄耳蜗纤维通过交叉与不交叉方式支配双侧耳蜗外毛细胞。橄榄耳蜗束可能有两方面的功能，一是将背景噪音掩蔽声信号的作用减弱，有助于提高听器对声信息的辨别能力；二是参与耳蜗主动机制的调控。一侧声刺激可通过内侧橄榄耳蜗系统产生对侧抑制效应，即可抑制外毛细胞的主动活动，利用这个效应可以检测橄榄耳蜗系统的功能，帮助临床诊断和鉴别某些疾病（如听神经病等）。

3. 听中枢　大脑皮层听区可对传入声音信息的频率、强度进一步鉴别、整合，进行音调分辨及声源定位，最后经综合分析而成完整的言语或其他非言语（如音乐等）信息。双侧皮层听区对不同性质的声信息有各自的选择，一般左侧皮层听区处理言语信息，右侧处理非言语信息。

第二节　听系统的检查方法、原理及意义

（一）纯音测听

通过纯音听阈（0.125～8kHz）测试可了解听觉灵敏度及整个听系统的功能状态，对耳聋做定性和定量诊断。它是听功能系列检查方法中的首选，也是听力检查最基本的技术，是耳病诊断和治疗过程中不可缺的检查手段和依据。检查需要受检者的配合并做出反应，是一种重要的主观测听方法，但对无法配合的婴幼儿、重病患者、有精神或心理障碍者，则检查难以进行或无法获得可靠结果。目前，科技的发展还可进行10～20kHz高频纯音听阈的测试，它可反映耳蜗的早期病变及8kHz以下频率听力正常耳的潜在听力损害。高频测听是对10～20kHz听阈早期变化的真实反映，能较全面了解听功能状态，尤其对噪声性听力损害的早期监测有肯定的价值，对药物性聋、老年性聋、梅尼埃病的早期诊断也有意义。

（二）言语测听

是用言语信号作声刺激来了解受检者的言语听阈和言语识别能力的方法。对了解受检者听懂言语及交谈的能力，并对其耳聋做真实评价有重要意义，言语测听还可做耳聋病变定位及了解中枢听功能的参考，这也是测听系列中必不可少的主观测试方法之一，但对重度或极度听力受损者，检查常难以进行。检查包括言语识别阈及言语识别率的测定，前者可了解言语听阈，后者则了解言语识别的能力。

（三）阈上功能检查

此处是指利用强度大于听阈的纯音，即阈上声刺激作测试信号，检查受检耳的听力失真情况，了解有无响度重振或听觉疲劳现象，其结果可以对感音神经性聋做定位诊断，即鉴别

病变在耳蜗、蜗后或听中枢，这也是一种主观测听法。检查响度重振的方法有：双耳交替响度平衡试验、短增量敏感指数试验。检查听觉疲劳的方法有音衰试验。现今，利用声导抗客观检查中的声反射测试可以容易地测出有无重振及音衰，因此，上述传统的主观检查方法，因费事及费时已较少使用。

（四）声导抗检查

声波在中耳的传导中，与中耳组织结构的劲度（又称僵硬度）密切相关。劲度与中耳的关节、韧带、鼓膜及肌肉张力、中耳腔气压、基底膜及圆窗的张力、内耳淋巴液弹性等因素有关。劲度小，意味声能传入多、反射出来少；反之，劲度大，则表明声能传入少、反射多。再根据声等效容积的原理，将一定强度的声音输送至两个容积不等的密闭腔中，在较小的腔中测得的声压级要比在较大的腔中所测的声压级大。如将标准频率和强度的声音（一般用220Hz，85dB探测音）发送至标准的密闭腔（一般为2ml）中，测其声压级，以此作为基准。测试时将外耳道密闭后，利用密闭外耳道腔中的声压级的增减幅度与标准腔的声压级比较，来判断探测音在外耳道密闭腔的声压级的变化，从反射声能之多少，即可计算出声阻抗大小，以此判断中耳系统的声导抗，从而得知中耳传音功能之状态。人耳在正常的功能状态下，有一定的声导抗值，任何中耳传音结构的病变，均可使其改变，由此可了解传音功能有无障碍，这就是声导抗仪的设计原理及其测试的理论基础。利用声导抗检查中不同的鼓室压图（图18-1），可以帮助诊断不同的中耳疾病，比如传导性聋伴B型鼓室压图常提示有鼓室积液。声导抗检查还可鉴别传导性聋与感音神经性聋，利用声反射弧的解剖走行，还可测试面神经功能及对感音神经性聋或脑干水平的病变做定位诊断。此外，对婴幼儿的中耳功能和听力评估、重症肌无力的诊断及疗效观察也有意义。声导抗检查具有客观、多功能、无损伤、灵敏度高、操作简便等特点，是现代测听系统中重要的客观检查方法之一。

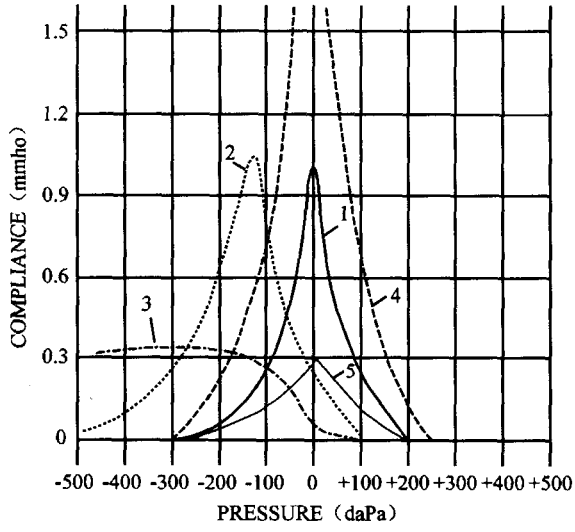


图18-1 鼓室导抗图的不同分型

1. A型（正常型） 2. C型（负压型） 3. B型（平坦型） 4. Ad型（高峰型） 5. As型（低峰型）

（五）耳蜗电图（ECochG）

当声刺激传到耳蜗时，毛细胞兴奋而产生了交流的耳蜗微音器电位（CM）和直流的总

和电位（SP）。同时CM和SP又刺激毛细胞底部的突触，引起表面膜电位改变并通过化学递质传递或电刺激直接传递之方式，最终引起听神经纤维末梢兴奋，产生听神经复合动作电位（AP）。将耳蜗的这三种电位记录下来就称为耳蜗电图（图18-2），其中AP包括N_1及N_2，因电极位置靠近听觉末梢，所以是一种近场电位记录。其反应呈明确的单侧性，不需对非测试耳进行掩蔽，可以比较精确地定位一侧耳蜗病变，如对梅尼埃病的诊断及膜迷路积水的监测等，对感音神经性聋的鉴别诊断亦有意义，这也是客观测听方法的一种。

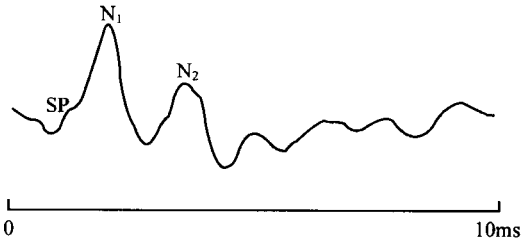


图18-2　耳蜗电图

（六）耳声发射（OAE）

这是一种由耳蜗主动活动产生，又经听骨链及鼓膜传导并释放于外耳道的声能，其实质是由耳内发出的声音逆向经听骨链及鼓膜传至外耳道而被收集起来。研究表明耳蜗的主动活动来源于外毛细胞，外毛细胞内有类似肌细胞的肌浆网样结构，同时也存在肌动蛋白和肌凝蛋白，肌浆网样结构和收缩蛋白的存在使外毛细胞具有了产生机械活动的解剖结构基础。由于外毛细胞主要接受传出神经纤维支配，因此它的主要作用是对中枢传出的指令做反应，而不像内毛细胞是将声音信息向上传递到中枢的传入作用。耳声发射是耳蜗正常功能的一部分，凡是正常耳均可引出，目前已成为临床听力检查方法中的重要补充手段，它也是一种客观测试方法。常做的检查有自发性耳声发射（SOAE）、瞬态声诱发耳声发射（TEOAE）、畸变产物耳声发射（DPOAE）、对侧声刺激抑制试验等（图18-3）。目前用耳声发射作新生儿及婴幼儿的听力筛查方法已被公认，耳声发射对感音神经性聋的定位诊断意义也得到肯定，还可用以研究耳蜗的听觉生理、了解内耳尤其是外毛细胞的功能状态及听觉传出系统（橄榄耳蜗束）的活动。

（七）听性脑干反应（ABR）

这是声刺激通过耳蜗后继续上行在听神经和脑干产生的系列生物电反应，是声音传入听觉中枢发生的1～10ms的快反应，由于电位是通过放置在头皮的电极引出，因此这也是一种远场电位记录。正常情况下，在这个快反应中可以记录到系列的反应波，按其出现的早晚，分别用波Ⅰ～Ⅶ来表示（图18-4）。其中波Ⅰ来自听神经；波Ⅱ起源于听神经入脑干部，代表蜗核；波Ⅲ来自上橄榄核；波Ⅳ起源于外侧丘系；波Ⅴ来自下丘；波Ⅵ来源于内侧膝状体，代表丘脑水平；波Ⅶ来源于听放射。七个反应波中以Ⅰ、Ⅲ、Ⅴ波最清晰，尤其波Ⅴ是听性脑干反应的核心。目前，听性脑干反应是临床应用最多的诱发电位测听方法，利用反应波形可以测量各波的绝对潜伏期、波间期、双耳Ⅴ波潜伏期差、双耳Ⅰ～Ⅲ及Ⅰ～Ⅴ波间期差、Ⅴ波反应阈及波Ⅰ与波Ⅴ的振幅比。根据所测参数与正常值的比较及双耳间的相互比较，可以反映出听系统脑干段的功能，对临床诊断有重要价值。其主要应用于：①客观听

力测试：尤其适于新生儿、婴幼儿的听力筛查及阈值测定。也很适合对精神病人、职业性聋、伪聋及主观测听困难的病人做听力判断。②耳聋的定位诊断：利用比较各波的潜伏期，波间期可以做判断。比如传导性聋者 I 波，V 波均延长，V 波反应阈升高，但 I-V 波间期正常。蜗性聋者 I 波延长，V 波正常或延长，但 I-V 波间期正常。而蜗后性聋者，I 波可正常，而其后各波潜伏期均延长，I-V 波间期明显延长，V 波波幅变小。一般认为蜗后病变对 ABR 的影响较蜗性病变要明显，大的听神经瘤可使各波全部消失。③中枢神经系统疾患的诊断：小脑脑桥角肿瘤，多发性硬化，脑干肿瘤或血管病变，脑外伤伴有神经系统障碍者，V 波及 I-V 波间期与正常人明显不同。利用 ABR 也可对昏迷，颅压高，脑疝，脑死亡，脑麻痹等中枢病变提供诊断和治疗依据。

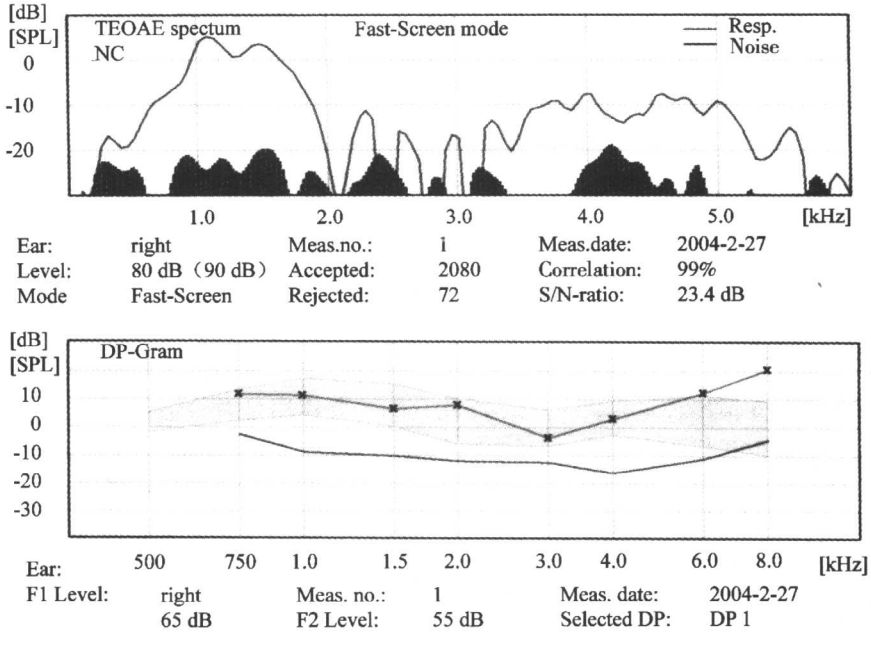


图 18-3　耳声发射

上图 TEOAE　下图 DPOAE

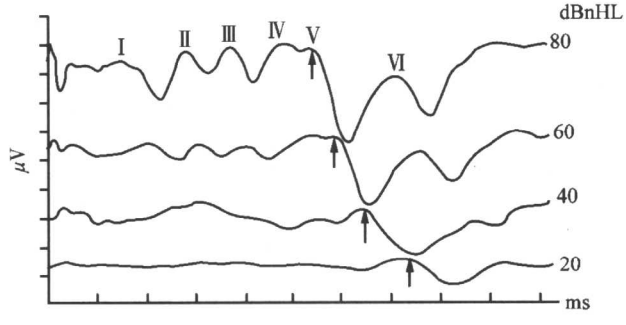


图 18-4　听性脑干反应：不同声强刺激时各波潜伏期与振幅的变化

（八）中潜伏期反应（MLR）

是声刺激后潜伏期在 10～50ms 所记录到的远场电位（图 18-5）。

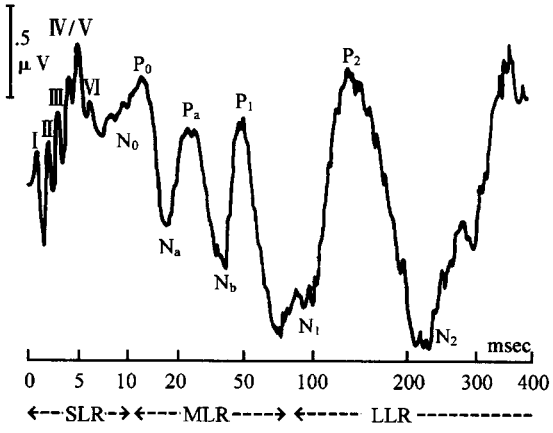


图 18-5　听诱发电位

SLR 示短潜伏期　MLR 示中潜伏期　LLR 示长潜伏期

它含有神经源性和肌源性两种成分。神经源性中潜伏期反应可能来自一级听皮层，如以 P 和 N 表示波的极性，并以 0、a、b 表示各波出现的顺序，则可有 N_0、P_0、Na、Pa、N_b、的波形，其中 Pa 是最主要的参数。神经源性中潜伏期反应，因可用不同频率短音或短纯音诱发，具有较好的频率特性，故可测试听阈，是估计言语频率听阈的较好方法，尤其适用于婴幼儿及聋儿的听阈评估。肌源性中潜伏期反应又称声动反射反应，这是一种与镫骨肌反应类似的双侧性反应，主要与声刺激引起颈肌、耳后肌的收缩有关。最常见的是耳后肌反应，表现为一正负双向波，可反映听觉-面神经通路的功能状态，对面瘫和脑干病变的诊断有意义。但是肌源性反应个体差异大，出现率不高，测试过程中反应有可能减弱或消失，因此其临床应用价值有限。另外，被称为 40Hz 听觉相关电位（40Hz auditory event related potential，40Hz AERP）的反应，也是一种神经源性中潜伏期反应，它是用重复率为 40 次/秒的短声或短音引出的类似 40Hz 正弦波样的反应，因可用不同频率的短音诱发，故其具有频率特性，同时 40Hz AERP 的反应阈很接近主观听阈，二者相差不足 15dB。这对估计婴幼儿的听阈很有意义，如与听性脑干反应（ABR）联合应用，则对评价婴幼儿或聋儿的听力起了互补效果。

（九）长潜伏期反应

声刺激 50ms 以后的听诱发电位有慢反应和迟反应两种。近 20 年来，对长潜伏期反应的研究，系按外源性和内源性分类，外源性者指受声刺激物理属性影响而诱发的反应；内源性者是与辨别、认知、决断等听处理的心理活动有关的诱发反应。外源性长潜伏期反应以 N_1-P_2 复合波为代表，内源性者的 P_{300} 波已受到临床和心理学家的关注（李兴启 1999）。声刺激诱发的长潜伏期反应易受睡眠和镇静深浅的影响，反应不稳定，对评估婴幼儿听阈不够理想，检查费时较多，临床应用受到限制。

第三节　听功能检查的临床应用

要对耳聋做诊断，必须先藉系列的主观和客观测听进行“三定”检查，即定性（耳聋

的性质）、定量（耳聋的程度）、定位（病变的部位）测试，然后分析测听结果，最后才能对听功能状况作出评价。由于诊断技术的发展，目前由外耳、中耳、内耳、听神经、脑干、中枢听神经系统病变引起的耳聋，多可通过听功能检查得到诊断。

一、耳聋的定性

根据纯音听力曲线的类型、气骨导间距、声导抗鼓室图及声反射检查等决定是传导性聋、感音神经性聋或混合性聋。

（一）传导性聋

多因外耳、中耳及骨迷路内生软骨层病变致声音传入障碍引起。纯音测听多表现为骨导听阈正常，气导听阈提高，但曲线多较平坦或为上升型（低频听力损失较高频重），气骨导听阈有间距。声导抗的鼓室图为 C 型或 B 型者也多有传导性聋，该耳的交叉与不交叉声反射及对侧耳的交叉声反射均不能引出。下列疾病常有传导性聋：

1. 外耳　先天性疾病最常见的是先天性外耳道闭锁，后天性疾病如耳道炎症肿胀、异物或耵聍阻塞、肿瘤等。

2. 中耳　可因先天性疾病引起，如先天性外耳道闭锁可同时伴有鼓膜、听骨、两窗及鼓室的发育畸形。更常见的是因后天性疾病如炎症（分泌性中耳炎、急慢性化脓性中耳炎）、外伤（鼓膜穿孔、听骨链中断）、肿瘤等引起。

3. 骨迷路内生软骨层病变　见于耳硬化症时。

（二）感音神经性聋

纯音测听多表现为气导及骨导听阈均提高，高频听力损失较低频更重，曲线可有多种表现，如下降型、高频陡降型、骤升骤降型或岛状听力等。声导抗检查鼓室图为正常 A 型图，如听力损失不太严重的感音性聋，OAE 及 ECochG 可有变化，而声反射及 ABR 多能引出。如听力损失严重的感音性聋或神经性聋时，所有客观听力测试均无反应。

感音神经性聋多因胚胎发育、遗传因素、孕期原因、娩出时损伤及各种后天原因，引起内耳毛细胞、听神经、听通路、听皮层病变所致。有先天性感音神经性聋（指出生后即出现听力障碍）和生后延迟出现的感音神经性聋，后者中尤其以非遗传性因素引起的后天性感音神经性聋最为重要，比如感染性疾病、耳毒性药物中毒、听觉系统外伤、声损伤（爆震性、噪声性）、全身系统性疾病等引起耳聋。还有不明原因的突发性聋、自身免疫性聋、老年性聋、听神经病变性聋（肿瘤、神经病变）、中枢性聋（指由耳蜗核、听通路、颞叶病变等神经系统疾患所引起的耳聋）、功能性聋（指无器质性疾病的假性耳聋）等均属于后天性感音神经性聋。

（三）混合性聋

听力表现兼有传导性聋及感音神经性聋的特点，可因上述多种原因致病引起。

二、耳聋的定量

可做阈值测定来了解耳聋的程度。主观测试法可测纯音气导阈、骨导阈、言语识别阈、言语识别率。其中常用纯音气导 500、1000、2000Hz 听阈的平均值作为听力损失分级的参考：25dBHL 以下为正常听力、26～40dBHL 为轻度听力损失、41～55dBHL 为中度听力损

失、56～70dBHL为中重度听力损失、71～90dBHL为重度听力损失、91dBHL以上为极度听力损失。目前按WHO（1997）听力损失的分级标准，取500、1000、2000和4000Hz 4个频率气导听阈的平均值（dBHL），其分级为：轻度26～40；中度41～60；重度61～80；≥80为极重度。客观测试法可测声反射阈、听性脑干反应阈、40Hz AERP阈。

三、耳聋的定位

主要针对感音神经性聋者，要区别病变是感音性（蜗性）或神经性（蜗后性）。要鉴别蜗性，可选择做ABLB、SISI、Metz（声反射阈感觉级测试，即声反射阈ART与纯音听阈AT之差如小于60dB为重振阳性）、耳蜗电图、耳声发射来确诊；而怀疑蜗后病变时，可做音衰试验、声反射衰减试验、听性脑干反应等；如怀疑中枢性听力损害者，还应用非言语信号及言语信号做中枢听功能检查。对神经性聋者还要辅以影像学、神经系统等检查来明确病变部位及其范围。

第四节　如何做正确的听力学诊断

要做正确的耳聋诊断，首先应注意测听方法的选择，根据不同病情选择不同方法；其次推荐听力测试组合，不应根据单一的测试结果下结论，只有选用快速、准确的主客观测试相结合的方法，才能得到较可靠的结果。在分析测听结果时，要综合评价，切忌以单项结果下结论，另外要动态观察，最后才能做出正确的耳聋诊断。

（一）测听方法的选择

1. 根据不同病情选择不同方法，基本测试为纯音测听。

（1）外耳：如外耳道闭锁者可测气骨导听阈，也可作ABR及40Hz AERP来评估听力。

（2）中耳：纯音测听有耳聋表现而鼓膜完整时可做声导抗鉴别是传导性聋或感音神经性聋。尤其当有传导性聋表现而鼓膜又完整者，用声导抗检查可鉴别是听骨链中断或是固定。

（3）内耳：疑有耳蜗病变的，除做纯音测听外，应再做ECochG、OAE等检查，还可做高频测听。

（4）听神经：鉴别蜗性和蜗后疾病采用声反射、ECochG、OAE、ABR。诊断听神经疾病采用言语测听、声反射、ECochG、OAE（包括对侧声刺激抑制试验）、ABR。

（5）中枢听神经系统：40Hz AERP、ABR、非言语信号检查（掩蔽级差测试等）、言语信号检查（交错扬扬格词测试等）、中潜伏期反应及皮层慢反应等。

2. 推荐听力测试组合，比如：

（1）外伤后听力损失：除做纯音听阈测试外，还应做声导抗、ABR或OAE等客观检查，以了解耳聋的真实情况。

（2）先天性外耳道闭锁：对成人先做纯音气骨导听阈测定，虽然气导听阈提高，但可表现为典型的传导性聋。对不能合作的小儿，可做ABR了解有无高频听力，如无反应可做40Hz AERP了解低、中频听力情况。

（3）耳鸣：先做纯音测听及声导抗检查，如为感音神经性聋者，应再查ABR、OAE，

如 ABR 无反应，应做 CT 或 MRI。

（4）梅尼埃病：纯音测听后，应做甘油试验、ECochG 或 OAE 检查。

（5）突发性耳聋：纯音测听及声导抗检查后，极度聋或全聋者因无法做客观听力测试，可查 CT 或 MRI 以除外蜗后病变。非极度聋者要查 OAE 及 ABR。

（6）听神经疾病：怀疑听神经瘤者，除纯音及言语测听外，应查 ABR，如无反应，需做 CT 或 MRI。如怀疑听神经病者，除纯音测听外，必须做言语测听及声导抗检查，如言语识别率低，声反射未引出的，应查 ABR，并做 OAE 及对侧抑制试验。

（7）配助听器：应做纯音及言语测听，对不能配合的小儿，可做 ABR 及 40Hz AERP 来评估听力。

3. 主客观测试结合，选用快速，准确的方法，目前 ABLB、SISI、Bekesy 测听已少用。

（二）测听结果分析

1. 综合评价　切忌凭藉单项结果下结论。比如耳外伤者（尤其是他伤或工伤时），初次检查常有重度聋表现，如怀疑有伪聋成分，应即刻做客观听力测试，以做到心中有数，如仅凭一次纯音测听结果就下结论，势必导致误诊，对他伤或工伤的耳外伤者必须结合主客观检查结果做评价。又如听神经病变者，有的纯音测听仅表现轻或中度的低频感音神经性聋，如思想上缺乏警惕，很可能放走病人，导致漏诊。但如做了言语测听、声导抗及 ABR 检查，就可发现有与纯音听力损失不一致的严重损害表现，再做 OAE 检查，则可明确诊断，该病凭单项检查是不可能诊断的。

2. 动态观察　对有些耳聋切勿急于下结论，如上述有伪聋倾向的耳外伤者，数日后再测纯音听力常有变化，纯音复查 2 次可有明显差距，甚至在同一天做重复检查时，曲线都不能重合。药物中毒、噪声损伤者宜定期检测，动态观察听力变化。

3. 其他考虑因素

（1）纯音测听结果分析：

1）50 岁以上要注意年龄、性别的影响（GB1987．3 月“耳科正常人的气导听阈与年龄和性别的关系）。

2）小儿听力更灵敏，轻度听力损失会影响言语发育，故言语频率平均听阈正常范围可考虑为 15dB 以内。

3）不同仪器的检查结果或同一仪器两次检查结果差 10dB 以上才有意义。

4）正常耳气骨导曲线应重合，传导性聋者骨导曲线在气导曲线上方（骨导阈低于气导阈），如骨导曲线在气导曲线下方超过 15dB 者，应除外技术误差。

5）纯传导性聋者，可有高频听力减退，如分泌性中耳炎时，是因质量增加影响了高频听力。

6）纯感音神经性聋者，可有低频听力减退，如早期梅尼埃病时，是因劲度增加影响了低频听力所致。

（2）ABR 结果分析：

1）反应正常不等于没病，只表示无蜗后病变，重振耳及皮层性聋者 ABR 可正常。

2）反应异常不等于全是中枢神经系统和蜗后病变，末梢重度病变时亦可无反应。

3）中线病变时，双耳 V 波潜伏期差及双耳 I～V 波间期差可正常。

4）蜗后与蜗性病变同时存在时，可表现为 ABR 异常伴重振（＋）及 SISI 高得分等，

此时需作 CT。

5）儿童及聋哑人无反应，只说明 2～4kHz 听力差，需做 40Hz AERP，了解中低频听力，对手术及配助听器有利。

6）ABR 不代表真实听力，但有助于确定外周听敏度及中枢听通路神经传导能力。

（3）OAE 结果分析：

1）中耳或蜗性病变听力损失超过 30～40dB 时，OAE 消失。

2）只反映1～4kHz 耳蜗功能，不能作为估计早期听力损失的唯一根据。

3）不能定量残余听力。

4）在鉴别蜗性与蜗后病变时，如 OAE 可引出，说明有蜗后病变，需做 CT 或 MRI 以明确病变范围。如 OAE 未引出，说明有耳蜗病变，但不除外蜗后病变压迫血管致耳蜗供血障碍所致，故仍需做 ABR、CT 或 MRI。

参考文献

1. 李兴启. 听诱发电位的临床应用. 姜泗长，顾瑞主编. 临床听力学（第一版）. 北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社，1999：249-299

第 19 章

中耳与传音

郑溶华

第一节　影响声波在中耳传导的因素

中耳是一个复杂的振荡系统，声波通过此系统时，会受到中耳本身一些因素的影响，这些因素决定了中耳的传音效能。

（一）质量

是物体所含物质的多少，为物体本身的一种特性，对中耳来说主要由鼓膜和听骨链的重量决定，但因在声波引起的振动过程中，镫骨足板推动着内淋巴液，故内淋巴液的重量也包含在内。物质振动时先要克服其惰性，而惰性与质量有关，质量越大，所需克服的惰性越大，随声波振动所消耗的能量越多。另外振动的频率越高，所需克服的惰性也越大，因此，质量越大，越不利于高频声音的传导，但却有利于低频声音的传递。临床上，鼓室积液时的听力图常呈高频听力减退而不呈典型的传导性聋表现，就是因为积液增加了中耳的质量因素所致。

（二）劲度

又称僵硬度，与鼓膜和肌肉的张力、听骨链的关节、韧带、中耳腔气压、圆窗和基底膜的张力及内淋巴液的弹性有关。劲度越低越有利于低频声音的传导，反之，劲度增加则低频听力减退，有利于高频声音的传递。临床上，早期梅尼埃病膜迷路积水时，虽然是内耳病变，但因基底膜张力增加，使劲度增加而致低频听力减退，听力图表现为典型的低频感音神经性聋。

（三）摩擦力

此与中耳肌肉及整个传音结构间的粘滞性有关，摩擦力增加可使高频及低频听力均受影响，尤其对中耳共振频率影响最大，可出现谷型听力图。

第二节　中耳的阻抗匹配机制

一、中耳的阻抗匹配的定义

能量在不同介质中传递时会遇到不同的阻尼和抵抗作用，使能量有所消耗而传入减少。如果两种介质的性质及阻抗相同，能量从一种介质传入另一种介质时，其消耗最少，能量传递最有效。声波是由物体振动所产生的波，也是一种能量，即声能，当声能由外耳收集传入中耳再进入内耳时，需从中耳的含气系统进入内耳的淋巴液系统，这是两种阻抗完全不同的

介质，因而声波要克服巨大的阻尼和抵抗，消耗很多能量才能传入内耳。研究表明，声波由空气传入水中时，声能要消耗掉99.9%，即仅有0.1%能量传入水中，也就是声音由外界传入内耳时只有很少的能量传入，这么少的声能难以被人们的主观听觉所感受。但是在生物进化的过程中，从两栖类开始就发展了中耳机制，中耳的精细结构行使了阻抗变换的功能，达到扩音增压的作用，使声能从低阻抗的空气传入内耳高阻抗液体的过程中，极大地减少了能量消耗，把声波在空气中的机械振动有效地传入内耳液体系统中，保证了生物体对声音的感受，这就是中耳的阻抗匹配机制。

二、中耳阻抗匹配的形成

人类中耳精细的解剖构成，保证了对声波传入的阻抗匹配。

（一）鼓膜

1. 鼓膜的解剖特点　鼓膜是临床检查中耳唯一能被肉眼所见的结构，为一半透明的薄膜，成人者为椭圆形，约9mm×8mm×0.1mm，其前下方与外耳道底约成45°角。鼓膜按其组织结构之不同，分为紧张部和松弛部。紧张部周边略厚，藉纤维软骨环嵌于鼓沟内，其上方鼓膜直接附着于颞鳞部者为松弛部。鼓膜并非为椭圆形平面薄膜，其紧张部中央向内凹陷呈喇叭状或圆锥状，中心最凹点，称为脐部，相当于锤骨柄的尖端。

2. 鼓膜的振动特点　在声波的机械作用下，并不是全部鼓膜都在做同样振幅的整体振动，而是随刺激声频率的不同，在不同部位有不同振幅的振动。有测试表明，在2400Hz纯音作用下，在近鼓膜下缘的部分区域振幅最大，其周边振幅逐渐减小，而鼓膜上半部振幅明显减弱。鼓膜的振动轴在鼓膜上部，其轴心穿过锤骨颈，向前通过锤骨长突，向后通过砧骨短脚。

3. 鼓膜的声增益效应　由两部分组成。

（1）锥形鼓膜的作用：鼓膜的锥形结构（约135°）使它具有弧形杠杆作用。凹面的振幅与锤骨柄的比例为2∶1，即锤骨柄的振动幅度比鼓膜的振动幅度要小，按杠杆作用原理，锤骨柄的振动强度就会加大，则声压可提高1倍。鼓膜的锥形结构除利于声压的提高外，还有较好的频响特性。

（2）鼓膜与镫骨足板的面积比：前已述及鼓膜的解剖面积为9mm×8mm，但因其周边嵌于鼓沟，在声波的作用下，不可能全部振动。虽然各家的报告不一，但比较公认的真正的有效振动面积约为其解剖面积的2/3，即为55mm^{2}左右，而镫骨足板的面积为3.2mm^2，二者之差为17倍。按水力学原理，作用于不同面积上的总压力应相等，即作用于鼓膜的压力应与作用于卵圆窗的总压力一样，而鼓膜面积比卵圆窗大17倍，即卵圆窗所接受的声压应提高17倍，二者的总压力才能相等（图19-1）。

（二）听骨链

1. 听骨链的解剖特点　听骨链由锤骨、砧骨及镫骨相连而成，并藉一些韧带连于鼓室腔壁，其外侧由锤骨柄夹于鼓膜黏膜层与纤维层之间，内由镫骨足板与卵圆窗相嵌，听骨链在鼓室腔中保持一定的空间位置。三听骨的连接形式特殊，犹如一弯形的杠杆，其长臂为锤骨柄，短臂为砧骨长突，其支点在通过锤骨颈部前韧带与砧骨短突的连线上。此杠杆系统的特点是其支点位于听骨链的重心上，这样的杠杆装置在能量传递中，阻尼最小，

效率最高。

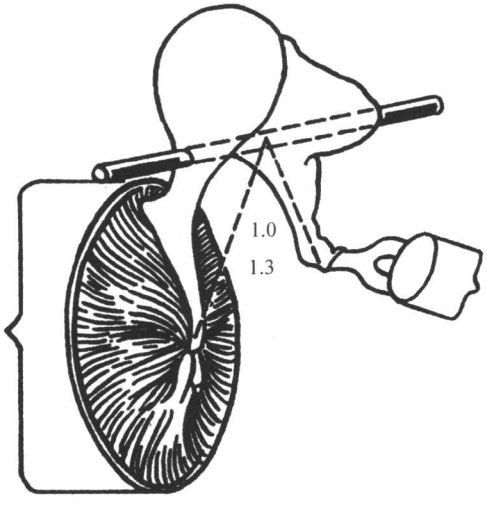


图 19-1　鼓膜与镫骨足板面积比和听骨链杠杆作用两臂长度比

2. 听骨链的振动特点　当声波传入时，鼓膜的振动传到锤骨柄的尖端，在鼓膜振向内侧的瞬间，锤骨柄也向内移，但锤骨头和砧骨上部因位于支点的上方则向外转，而砧骨长突与镫骨位于支点下方，则其与锤骨柄同方向向内移动。在此过程中，镫骨的运动方式比较复杂，在中等声强刺激时，镫骨足板沿其后脚的垂直轴而振动，则足板的前部振幅大于后部，并推动卵圆窗，使前庭阶中的外淋巴来回振动；但在强声刺激时，镫骨足板沿其前后轴转动，使外淋巴液只在卵圆窗附近、足板的上下缘之间振动，避免基底膜过度位移所致的内耳损伤。当然强声刺激时，镫骨肌反射性收缩，将镫骨头部向后牵引，使镫骨足板以后缘为支点，前缘向外侧翘起，这种运动方式减少了强声对内耳的冲击。

3. 听骨链的声增益效应　在传音过程中，听骨链的杠杆作用将使声压有所增加，根据力学原理，支点两端力与臂的乘积应该相等，而锤骨柄与砧骨长突的长度比为 9mm：7mm = 1.31：1，即由鼓膜、长臂锤骨柄传入的声压，经听骨链杠杆的支点，达短臂砧骨长脚后，其声压需增加 1.31 倍（图 19-1）。加上鼓膜与镫骨足板的面积比所增的声压 17 倍，整个中耳的增压效应为 17 × 1.31 = 22 倍，约相当于 27dB，这样，声波从空气传入内耳淋巴液时因阻抗而造成约 30dB 的听力损失，基本得到了补偿，其中，听骨链的作用是必不可缺的。

第三节　影响中耳声音传导的其他因素

一、两窗

（一）两窗的解剖特点

卵圆窗与圆窗是中耳与内耳间的门户，卵圆窗被镫骨足板封闭，而圆窗是中耳与内耳间的唯一膜性结构，是中耳和内耳间的屏障，覆盖圆窗的膜状纤维结构就是圆窗膜，又称为第

二鼓膜。圆窗膜由三层膜性结构组成，其外层面向鼓膜，为两层鳞状细胞，是中耳粘骨膜上皮细胞的延续；中层为纤维细胞层，有胶原纤维、弹力纤维和成纤维细胞，是圆窗膜的支架部分；内层含间皮细胞，是鼓阶扁平上皮的延续。圆窗膜的面积约 2.0mm^2，圆窗膜的结构特点使它具有渗透性，对中耳和内耳物质交换有重要意义，同时它对维持耳蜗正常的生理功能有作用。

值得注意的是，圆窗膜与圆窗龛膜不是一回事。圆窗龛膜位于圆窗膜的外方、圆窗龛的入口处，而圆窗膜位于龛的下方。龛膜可与圆窗膜混淆，一般从外耳道不易见到圆窗膜，手术时需削除龛的前上壁才能看到圆窗膜。

（二）圆窗的振动特点

当声波传入卵圆窗时引起镫骨足板内移，振动使前庭阶的外淋巴波动，此波动沿蜗孔达鼓阶，再传至圆窗，使圆窗膜向鼓膜侧外突，这与声波传入卵圆窗使镫骨足板的向内移位相反，起到一种缓冲减压作用，保证了两窗之间有一定的相位差，对声波在外淋巴液中的正常传导起了积极作用，从而提高了耳蜗的听觉敏感度。

（三）两窗的声增益效应

声波传入内耳时，先由卵圆窗进入，沿前庭阶推向蜗顶，经蜗孔后再沿鼓阶推向圆窗。镫骨足板向内推时，圆窗膜外凸，它在此起重要的缓冲作用，而且保证了两窗之间的相位差，避免声波同时到达两窗引起声能相互抵消。只有在两窗间存在相位差，才能保证声波的正常传导，提高耳蜗的听觉敏感度。如果鼓膜缺损，声波传入时可直接到达两窗，使两窗同时振动，则由卵圆窗引起的前庭阶外淋巴的振动与经圆窗引起的鼓阶外淋巴的振动互相干扰，相位差抵消，使基底膜振动消失，这种抵消可引起约 15dB 的听力损失。临床和实验均观察到，鼓膜缺失伴听骨链中断或鼓膜正常但听骨链中断时，可造成严重的传音功能障碍，另外，据报道（鲁海涛，2002）圆窗膜损伤后，听阈提高约 9.34dB。

二、咽鼓管

（一）咽鼓管的解剖特点

1. *位置*　是连接鼓室和鼻咽部的管道，长约 30～40mm，平均 35mm，鼓室端开口在鼓室前壁上部，管腔自鼓室向下，向内，向前而达鼻咽部，其咽口位于下鼻甲后方鼻咽侧壁。

2. *形态*　成人与小儿咽鼓管在形态上略有不同，成人者管道较长，鼓室口比咽口约高 15～25mm，管的长轴与水平面成 30°～40°角。小儿者管道相对较短，管腔相对较宽，管的长轴与水平面夹角约在 10°左右，即小儿咽鼓管较成人更短、平、宽。因此，小儿鼻咽部感染易经此侵入鼓室，其中耳炎的发病率明显高于成人。

3. *构成*　咽鼓管由外 1/3 骨部和内 2/3 软骨部构成，骨部管腔是开放的，内径最宽处为鼓室口，向内逐渐变窄，在骨与软骨交界处最窄，称为峡。自峡至咽口是软骨部，管腔又渐变宽，鼻咽端开口最大。咽鼓管软骨段的软骨支架并不完整，其外下壁由结缔组织封闭，故平时软骨部闭合呈裂隙状。因腭帆张肌、腭帆提肌、咽鼓管咽肌的纤维起始于软骨壁，三块肌肉收缩时可牵拉软骨，才使软骨部开放。咽鼓管黏膜是鼻咽黏膜的延续，亦为纤毛柱状上皮，其纤毛运动朝向鼻咽部。

（二）咽鼓管的功能特点

当做吞咽，呵欠等动作时因上述三块肌肉之收缩，使软骨部管腔开放，则空气自鼻咽部经此进入鼓室，使鼓室腔成为含气空腔，鼓膜内外气压得以平衡，这对维持正常听力很有意义。咽鼓管黏膜的纤毛运动朝向鼻咽部，这对净化鼓室、排除鼓室渗出物，防止逆行感染也有重要意义。

（三）咽鼓管对听力的作用

正常咽鼓管是保证中耳成为含气空腔的唯一通道，从而维持鼓室内外气压平衡，使鼓膜保持正常锥形位置，利于振动和传声。如果鼻咽部感染使咽鼓管咽口黏膜肿胀，引起开放不全或咽口阻塞时，空气不能进入鼓室，使鼓室腔出现负压，鼓膜内外压力不能平衡，则中耳可出现系列的病理变化，如鼓室负压、鼓室积液等，可引起耳闷、耳鸣及听力减退。此外咽鼓管软骨段平时关闭，可防自体声（心跳、呼吸）干扰外界声音传入，对保证正常听力有意义。

第四节　中耳传音机制的新概念

如上所述，中耳犹如一个声音的变压器，将耳道内低阻抗的空气与内耳高阻抗的液体相匹配，通过鼓膜与镫骨足板的面积比和听骨链的杠杆作用，使声压提高，声增益可达 27 ~ 30dB，为得到最好的听力，两窗之间的压力还需有位相差。上述的中耳阻抗匹配机制早已得到人们的公认，这是一种传统的认识。新近，工程师和临床医生联手对人类中耳机制的研究，又进一步修正了上述概念（Merchant，1997），该文作者提出声音是通过两个机制从耳道传入耳蜗：听骨耦合（ossicular coupling，鼓室-听骨链系统）和声耦合（acoustic coupling，直接声刺激卵圆窗和圆窗）。在正常耳，中耳声压增益是听骨耦合的结果，它取决于频率情况，而且比一般认为的要小，在 0.25 ~ 0.5kHz 间平均增益约 20dB，1KHz 处最大增益约 25dB，在高频区每个倍频程增益减少 6dB。正常耳声耦合极小，但在病变耳和重建耳中，声耦合能起重要作用。作者认为中耳声音传导可用镫骨足板容积速度 Us 来代表，并设计出公式，可以通过三个量的相互作用来定量中耳声音传导的结果：听骨耦合用 Ps 表示，声耦合用 ΔP 表示，镫骨-耳蜗输入阻抗以 Zsc 表示，其公式为：Us = （Ps + ΔP）/Zsc。中耳病变或鼓室成形术后所致的传导性听力损失，可通过这些量的变化来预测。

第五节　中耳病变对传音功能的影响

（一）鼓膜穿孔

可因炎症或外伤引起，由于穿孔大小不同，部位不一可引起不同频率及不同程度的听力损失。中小穿孔主要影响低频和中频听力，对 2000Hz 以上的高频听力影响较少；大穿孔或鼓膜全烂蚀时则全频率听力均受影响，高频听力损失尤其严重。此外，穿孔部位也有一定影响，位于紧张部上部尤其沿锤骨柄前后缘的穿孔即便不大，其对听力的损害较位于紧张部中央的穿孔要重（图 19-2）。

（二）听骨链中断

1. 听骨链与鼓膜全烂失　声音传入时直接作用两窗，因位相差的消除，使基底膜的运动明显减弱，可引起中频部分超过40dB的听力损失（图19-3）。

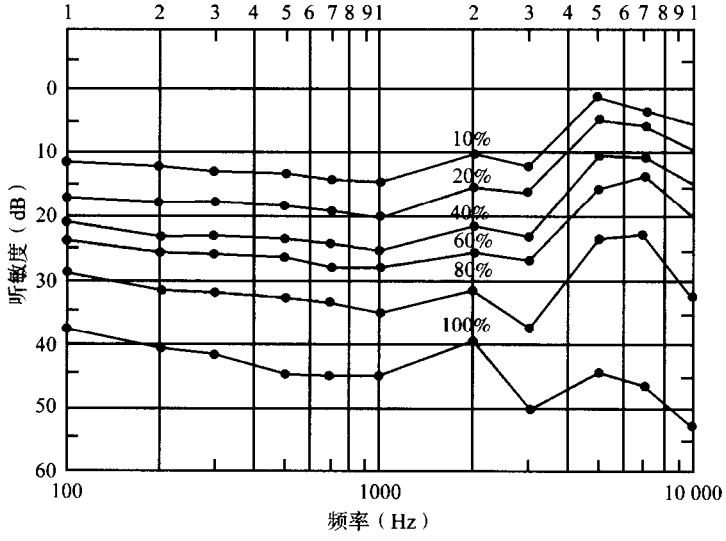


图19-2　猫鼓膜穿孔大小对听力的影响

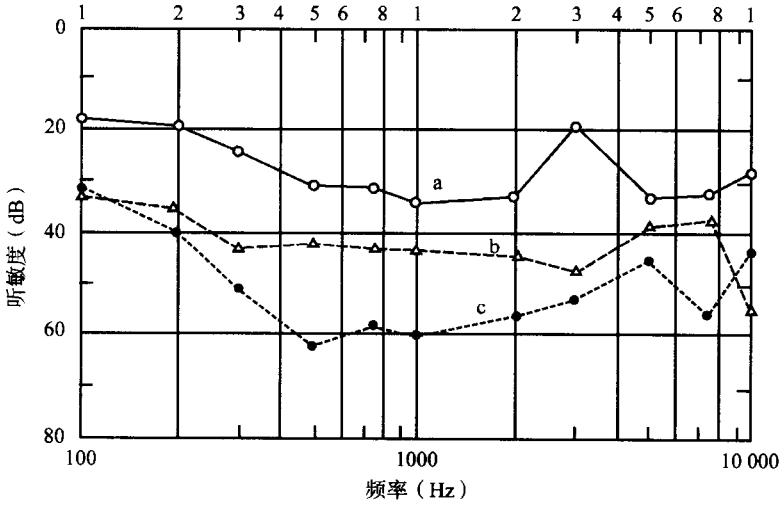


图19-3　听骨链功能丧失对猫听力的影响（见：姜泗长主编《耳科学》）

a. 声波直接作用于前庭窗　b. 无鼓膜和听骨链，声波直接作用于两窗

c. 听骨链中断，声波作用于鼓膜

2. 听骨链中断而鼓膜完整　中耳的传音功能由鼓膜和听骨链共同完成，其中鼓膜与镫骨足板面积比所产生的增压效应远比听骨链的杠杆作用所产生的增压效应要强。但在鼓膜完整而听骨链中断时却可引起严重的听力损失，这是因声音直接到达两窗所引起的听力损失，被完整鼓膜遮挡后，使相位差消除引起的基底膜运动减弱进一步加重，其引起的听力损失在中频部分可达60dB左右。声导抗检查可出现Ad型（即深A型或开放型）鼓室导抗图。

（三）听骨链固定

可引起与听骨链中断同样的听力损失，但声导抗检查可出现 As 型（即浅 A 型）鼓室导抗图。

（四）按 Merchant（1997）的研究，中耳病变对听力的影响（表 19-1）

表 19-1　中耳病变对听力的影响（Merchant，1997）

病变	平均气骨导差距（dB）	听骨耦合	声耦合	镫骨耳蜗输入阻抗
鼓膜穿孔	最大 40	减少不等	增 10-20	无变化
听骨链中断鼓膜烂蚀	40-50	无	增 10-20	无变化
听骨链中断鼓膜完整	50-60	无	无变化	无变化
镫骨固定	最大 40	无变化	无变化	增加不等
锤骨固定	15-25	减少	无变化	无变化
鼓膜内陷伴中耳圆窗充气	20-25	减少	无变化	无变化
鼓膜内陷中耳圆窗无气腔	40-50	无	增 10-20	无变化

参考文献

1. 鲁海涛. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 2002，26（4）：215

2. Merchant SN，Ravicz ME，Puria S，et al. Analysis of middle ear mechanics and application to diseased and reconstructed ears. Am. Journal Otology，1997，18：139-154

第 20 章

耳蜗与感音

郑溶华

第一节　耳蜗的解剖

（一）骨性耳蜗

1. *形状与构成*　因形似蜗牛壳故名，位于前庭的前面，其尖端向前外方，基底向后内方，构成内听道底。耳蜗由中央疏松骨质的蜗轴与周围的骨性蜗管组成，骨性蜗管绕蜗轴达 $2^1/_2 \sim 2^3/_4$ 周，在近蜗轴处其又被由蜗轴伸出的骨螺旋板分为上下两部。而骨螺旋板缘又有基底膜相连直达骨性蜗管外壁，这样骨性蜗管被分成上下两腔，上腔中又被膜性蜗管的前庭膜所分隔，因此，骨性蜗管内实际有三个腔隙，从蜗尖在上蜗底在下的垂直切面看，上方为前庭阶，中间为蜗阶（或称中阶），下方为鼓阶。

2. *相互关系*　骨螺旋板顶端形成螺旋板钩，此钩与蜗轴顶端的蜗轴板和膜性蜗管的顶盲端共同围成蜗孔，前庭阶与鼓阶的外淋巴经此相通，鼓阶起始部有蜗窗（圆窗）由第二鼓膜（圆窗膜）所封闭，蜗窗附近有蜗导水管内口，内通耳蜗导水管，其外口在岩部下面颈静脉窝内和颈内动脉管之间的三角凹内，鼓阶的外淋巴经耳蜗导水管通入蛛网膜下腔。

（二）膜蜗管

又称中阶，位于骨性蜗管的骨螺旋板与外壁之间，也在前庭阶与鼓阶之间，其断面呈三角形，系一螺旋形膜性盲管，两端均为盲端。

中阶的外壁为一弧形隆起，名螺旋韧带，外壁的上 3/4 血管丰富，称血管纹，内淋巴液即由此处血管渗出；上壁为一薄膜，叫前庭膜（Reissner's membrane）；下壁的外侧为基底膜（basilar membrane）（又称膜螺旋板），听觉感受器的主要结构即位于此。其内侧为骨螺旋板游离缘，基底膜的内侧部分叫弓状带，此处的结缔组织纤维交织成网状，其外侧部分叫梳状带，此部纤维粗大，并行。基底膜是一个膜性结构，由不同长短的横行纤维构成，从蜗底至蜗顶，其纤维长短不一，在蜗底部纤维较短，蜗顶处纤维较长，基底膜的宽度由蜗底至蜗顶也是由窄逐渐增宽。

（三）螺旋器（spiral organ）

又叫 Corti 器，是重要的听觉感受器，也是耳蜗神经的终器。由支柱细胞，毛细胞和盖膜组成。

1. *支柱细胞*　有数种，其中内、外柱细胞的顶部在弓状带上相互衔接，形成内隧道。外柱细胞的外侧依次有 Deiter 细胞，Hensen 细胞，Claudius 细胞。内柱细胞之内侧有内指细胞，更内侧有缘细胞。

2. *毛细胞*　分内、外毛细胞，内毛细胞呈烧瓶状，只有一排，人类一侧耳蜗约有内毛

细胞3 000～3 500个，靠近蜗轴，位于内柱细胞与内指细胞之间，由支柱细胞包绕。内毛细胞底部有丰富的神经支配，约有20 000根神经纤维与内毛细胞形成突触连接，即蜗神经传入纤维中约95%分布至内毛细胞底部，也就是在一个内毛细胞上有很多神经纤维集聚。外毛细胞呈柱状，位于基底膜中部，在外柱细胞外侧，被Deiter细胞包绕，在蜗底有三排，至蜗顶渐增加至五排，人类一侧耳蜗约有外毛细胞9 000～12 000个，其底部也有神经支配的突触形成，但与外毛细胞形成突触连接的神经纤维较少，约有1 000根左右，即一根神经纤维与多个外毛细胞联系。毛细胞由底至顶其高矮也不一样，底部毛细胞较短，至顶部毛细胞长度逐渐增加，内外毛细胞底部与耳蜗神经终末相连。

3. 盖膜　是由螺旋缘的前庭唇向外延伸的弹性膜，覆盖内螺旋沟和Corti器，从蜗底至蜗顶，盖膜也逐渐增宽加厚。在盖膜下方和Corti器内有许多间隙，如内、外隧道，Neul间隙、内螺旋沟等。这些间隙均充满液体，其性质与外淋巴液相似，称为Corti淋巴液，是由鼓阶外淋巴通过骨螺旋板下层之小孔而来，是听毛细胞之营养来源。除此之外，整个中阶均充满了内淋巴，膜迷路的其他腔隙也充满内淋巴。

第二节　耳蜗的功能

一、耳蜗是听觉的频率初步分析器

当声波由镫骨足板传入内耳，引起淋巴液流动，使基底膜开始振动。前已述及基底膜的结构特点，这样的结构使基底膜在底部显得较窄，至顶部逐渐变宽，而劲度则由大逐渐变小。基底膜的特殊结构使其不同部位的纤维具有感受不同频率声波的特点，即在一定频率的声刺激下，基底膜在相应部位的纤维振动最明显，引起的行波振幅最大，该部位毛细胞所接受的刺激也最强。研究表明高频声波引起耳蜗底部纤维的振动最明显，低频声波引起顶部较长纤维的强烈振动，故耳蜗底部感受高音，中部感受中频音，顶部感受低音，因此耳蜗是声音频率的初步分析器。此外，外毛细胞也同样具有谐振特点，蜗底的外毛细胞较短，同样也对高频声波敏感；顶部的外毛细胞较长，对低频声反应强。基底膜不同部位的外毛细胞在不同频率的声波作用下会产生不同强度的舒缩运动，其运动的强弱与所在基底膜的振动基本一致，这样既加强了基底膜的振动也增强了耳蜗对声波的频率分辨与感受。

二、耳蜗的感音功能

（一）内耳生物电的形成

1. 细胞内静息电位（resting potential，RP）　螺旋器各种细胞均具有由细胞膜内外K^+浓度不同所形成的静息电位，即膜内为负电位，膜外为正电位，据计算毛细胞内的电位可达$-60～-80mV$。

2. 蜗内电位（endocochlear potential，EP）　是内耳淋巴间隙中的静息直流电位，因内外淋巴液的成分不同，内淋巴为高K^+低Na^+液，而外淋巴液反之，因此蜗管内淋巴液与外淋巴液之间也形成很大的电位差。即在无声刺激时，耳蜗中阶（蜗管）的内淋巴维持一种稳定的$+80mV$的直流电位，是为耳蜗内电位EP。而毛细胞的上部通过表皮板与内淋巴接

触，其他部分的细胞膜则浸泡在外淋巴液中，故毛细胞内部与内淋巴之间约存在 140 ~ 160mV 左右的电位差。

（二）毛细胞本身的特点

1. 在螺旋器内，毛细胞的静纤毛是穿过网状板而嵌入盖膜中，尤以外毛细胞的静纤毛最明显，静纤毛是毛细胞中最先感受声波刺激的部位，对毛细胞兴奋有积极意义。由于基底膜和盖膜其结构有差异，粘滞性不一，在行波过程中二者会产生一定的时间差异。更因为基底膜附着于骨螺旋板而盖膜附着于螺旋板缘，两膜的支点不同，当行波到达时引起基底膜和盖膜沿不同支点运动，则使位于基底膜和网状板之间的静纤毛受到力的牵扯，发生偏转，出现所谓的剪式运动（shearing motion），这是引起机械能转换为电能的基础。由于静纤毛向不同方向偏转，可使换能通道开放或关闭，出现去极化或超极化而使传入神经纤维兴奋或抑制。

2. 毛细胞顶端的表皮板具有很大电阻，表皮板两端分别与蜗内电位的 +80mV 和细胞内静息电位的-80mV 的生物电流串联。无声刺激时，在静息电位与蜗内电位作用下，有少量电流漏过。

3. 毛细胞纤毛底部存在一种特殊的机械感受器，可能是动纤毛退化后残留的基础小体，它对机械变形反应敏感，推测其可能是机械能转换为生物电能的关键部位。

4. 毛细胞底部接受丰富的神经支配，与听神经末梢之间形成突触联系，此处是诱发神经冲动的部位。

（三）耳蜗的感音作用

当声刺激由中耳传入内耳后，引起淋巴液流动，使基底膜振动，这种振动以行波方式传播，该行波由蜗底的基底膜开始，逐渐向蜗顶移动，在行程中，行波振幅逐渐增大，至一定限度后，振幅迅速减小，基底膜振幅最大点的位置及行波移动的距离，随刺激声的频率不同而异。不同频率的声音引起基底膜不同部位强弱不同的振动，因基底膜结构、质量和张力从蜗底至蜗顶在不断变化，耳蜗就成了一个能对不同频率的声刺激产生反应的共振装置。声波不仅引起基底膜的共振，还引起盖膜的机械振动，二者共同作用所产生的剪力使纤毛发生机械变形而弯曲，触发表皮板，引起电阻改变，并使静息电位与蜗内电位串联的 160mV 生物电的电流量也发生变化，于是毛细胞兴奋而产生了交流的耳蜗微音器电位（cochlear microphone，CM）和直流总和电位（summating potential，SP）。同时毛细胞兴奋产生的 CM 和 SP 又刺激毛细胞底部的突触，引起表面膜电位改变并通过化学递质传递或电刺激直接传递之方式，最终引起听神经纤维末梢兴奋，产生动作电位（action potential，AP）。这就是听神经的神经冲动，此冲动即声音信息，由听神经传入，经听觉中枢传导通路传递至皮层听中枢。

（四）耳蜗的双向换能器作用

耳蜗毛细胞具有将机械能转换为生物电能的特殊作用，犹如一个复杂的换能器，耳蜗最基本的功能是感受声音，将声音转变为神经冲动，成为能向中枢传递的声音信息。研究还发现，耳蜗具有非线性特性及主动释放能量的功能，听觉器官所具有的感受声音的高灵敏度和精细调频作用是依靠外毛细胞的主动活动来完成。耳蜗的外毛细胞在安静和有声刺激时能将生物电能转换为机械能，并逆向经听骨链及鼓膜释放于外耳道，这就是所谓的耳声发射（otacoustic emission，OAE）。外毛细胞的能动性是耳蜗非线性特性及主动机制的来源，由此

说明耳蜗实际为一双向的换能器，既能将外来的机械振动的声波转换为生物电能，又能进行主动释能并将生物电能转换为机械能逆向释放于外耳道。正因为耳蜗的这种作用，才使人耳对声音有精细的分辨力及大的听觉动态范围，一旦耳蜗病变，听力可明显下降，并出现重振、听阈提高、听阈变小、分辨力差等现象。有实验表明（1970 Kiang）外毛细胞缺失后，引起对应缺失部位的内毛细胞的传入神经反应的深度变化和听力指标变化，听力下降 40-50dB，神经结构改变，调谐曲线变化，某些非线性特性消失（孙伟 1998），由此进一步说明外毛细胞的作用。

第三节　耳蜗病变对听力的影响

（一）外毛细胞损伤

耳蜗除了能感受声音外，还能将声音放大、滤过声波，并使其适合神经编码强度（汤建国，1998）。这些功能大部分由外毛细胞来完成，外毛细胞主要感受低、中强度的声音，外毛细胞的主动机制对声音的放大起积极作用，据称刺激外毛细胞可使行波幅度放大 100-1000 倍，放大呈非线性表现，并且具有尖顶。其放大振幅的大小与听敏度有关，即与纯音听力的阈值相关，而行波的尖顶表示了频率的选择，与言语辨别有关。因此，当外毛细胞病变时，声刺激后行波放大幅度不够，则听敏度下降使听阈提高；行波放大的非线性功能的减弱或消失，可出现重振，而尖顶模糊或消失，使频率分辨力减弱，则言语辨别率降低。在听力测试时除上述表现外，耳声发射检查也有减弱或消失情况。

（二）内毛细胞损伤

前已述及大量的神经纤维与内毛细胞形成突触连接，说明内毛细胞在向中枢传递听觉信息方面有重要意义。因此，一般认为内毛细胞具有感音及向中枢传入信息的功能，而多个外毛细胞仅与同一根神经发生联系，因此，外毛细胞的主要功能是对中枢传出的指令进行反应。耳蜗病变时，一般多先是外毛细胞遭受损伤，因外毛细胞感受低强度及中等强度的声音，故早期常表现为低、中声级声音的听敏度减退，听力损失可达 50-70 dB。内毛细胞主要感受高声强的声刺激，当病变进一步发展时，内毛细胞亦受到损害，则听力减退可超过 50-70 dB。因此，听力损失严重的病例，表明耳蜗的内、外毛细胞均受到损害。有报道（李兴启，2003）认为可用优势 - SP 的出现与否来判断内毛细胞是否受损，即如果 - SP 存在表示内毛细胞完好，若内毛细胞损害，则 - SP 消失。另外听性脑干反应缺失或严重异常也表明内毛细胞大部分受损或完全损害。

参考文献

1. 孙伟. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1998，2（6）：322
2. 汤建国. 国外医学. 耳鼻咽喉科分册. 1998，2（6）：330-334
3. 李兴启，孙勋. 听力学及言语疾病杂志. 2003，11（4）：241-242

第 21 章

蜗后及听中枢的解剖与临床

李学佩

听中枢的上行下行传导径路目前已了解得很清楚，这一高度发展的专门化的神经系统，位于脑的各主要部分：前脑、中脑和后脑。上行听系统的主要神经核中枢，成对的分布在两侧，包括后脑的耳蜗神经核、上橄榄体，中脑的外侧丘系核和下丘、前脑的内侧膝状体和初级听中枢（图 21-1）。

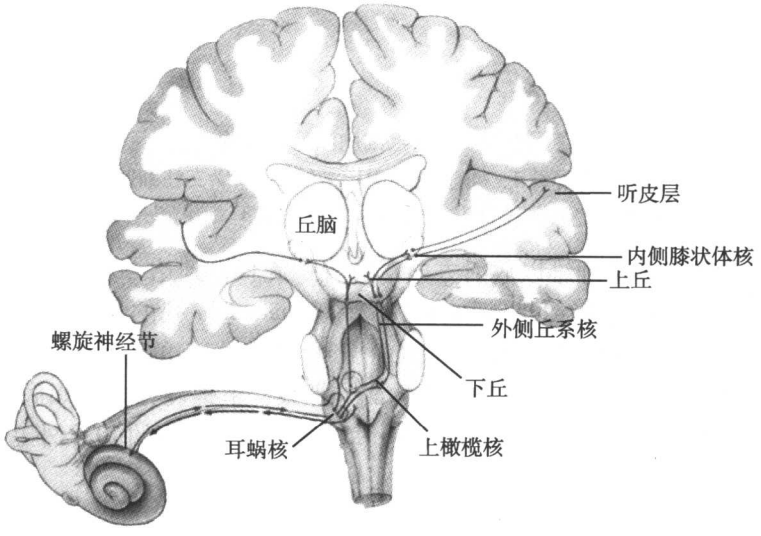


图 21-1　听觉通路

听神经细胞在形式上是双极的，在功能上归为特殊的躯体传入神经，连接 Corti 器的感觉细胞和脑干下部的初级神经核。神经干本身包含约 35 000 根纤维，经内听道向上到延髓，神经纤维排列有序，从蜗顶区来的低频纤维位于中央，从耳蜗基底区来的高频纤维位于神经干的周边。

第一节　蜗后及听中枢的解剖

一、耳蜗的神经支配

耳蜗的神经支配有三种：自主神经、传入和传出神经。自主神经不在耳蜗的 Corti 器，

而是与蜗轴和螺旋板中的血管和神经在一起。

内毛细胞和外毛细胞受传入和传出神经支配（图 21-2）。大约 90% 的传入神经纤维末梢，形成神经杯，包绕内毛细胞外基底部，传出神经末梢仅与神经杯接触。而外毛细胞的传入、传出神经纤维末梢直接与细胞膜相接触。由于传入传出纤维与毛细胞的关系不同，从而功能也有所不同。

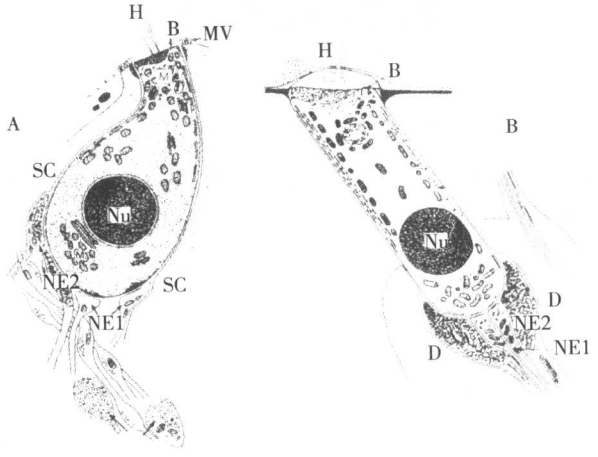


图 21-2　内毛细胞和外毛细胞

A 内毛细胞　B 外毛细胞　H 静纤毛　B 基体　MV 微绒毛　SC 支柱细胞　Nu 细胞核
NE1 传入神经末梢（耳蜗神经）　NE2 传出神经末梢（橄榄耳蜗束）　M 线粒体　D Deiters 细胞

有髓的传入和传出神经纤维以放射方向穿过骨螺旋板，到达 Corti 器。在骨螺旋板外侧，所有的神经纤维失去髓鞘，并穿过骨螺旋板外侧称为 habenula 孔的骨孔，到达 Corti 器。当无髓鞘的神经纤维进入 Corti 器，传入神经纤维直接到达内毛细胞的胞体。外毛细胞的传入神经纤维则穿过 Corti 隧道，于 Deiters 细胞之间构成外螺束，呈螺旋方向向蜗底行进大约0.6mm。之后，神经纤维形成侧突，支配三排外毛细胞，每根神经纤维支配约 10 个外毛细胞（图 21-3）。

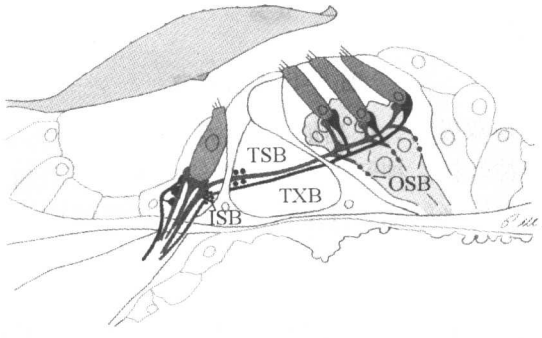


图 21-3　图示内螺沟，盖膜和 Corti 器及毛细胞的神经支配

ISB 内螺束，TSB 隧道螺旋束，TXB 隧道交叉束，OSB 外螺束

传出神经纤维以螺旋方向在纵形蜗轴骨管（Rosenthal 管）内行进，称为神经节内螺旋束。从此螺旋束以放射方向支配 Corti 器。支配内毛细胞的传出神经纤维在靠近毛细胞基底

部形成螺旋束叫内螺旋束。越向蜗尖，该束的纤维数越多。其他传出神经纤维，先是以螺旋方向，继以放射方向，通过 Corti 隧道，支配外毛细胞。支配外毛细胞的传出神经纤维越近蜗尖数量越少。

二、螺旋神经节

支配内外毛细胞的神经元胞体位于蜗轴，在此形成螺旋神经节。每一神经节细胞轴索经纵形骨性蜗轴管（该管叫 Rosenthal 管）、内听道、小脑脑桥池到耳蜗神经核。神经节细胞的周围突以树突止于毛细胞。人耳蜗的螺旋神经节由两种神经元组成。Ⅰ型细胞约有 27 000 个，占总细胞数的 90%，细胞体是双极，核呈大的圆形，有明显的 Nissl 颗粒。中枢和周围突较粗有髓鞘，支配内毛细胞，其余 10% 是Ⅱ型。它们是假单极细胞，核小、呈偏心的小叶状，有很多呈丝状的胞质，中枢的周围突较细，无髓鞘或仅有薄的髓鞘，支配外毛细胞。自主神经纤维也走行并通过螺旋神经节。与此两种细胞周围突一起通过骨螺旋板的小孔，正好在内毛细胞下进入 Corti 器。在进入骨螺旋板小孔前，所有神经纤维失去髓鞘。

Ⅰ型细胞的神经纤维直接到最近的内毛细胞的底，这就是内放射纤维。每一内毛细胞由大约 20 根神经纤维支配。Ⅱ型细胞发出的神经纤维在基底部行进，通过 5～6 个支柱细胞，穿过基底膜上的 Corti 隧道，这段神经纤维称为基底或下隧道纤维。之后，继续延伸约 0.6mm，称为外螺旋束，每一外螺束纤维沿三排外毛细胞列发出分支，支配约 10 个外毛细胞。

虽然外毛细胞占感受器细胞的 3/4 以上，但它只接受约 10% 的传入神经纤维；相反，数量少得多的内毛细胞却由大量耳蜗神经纤维支配。

三、第Ⅷ对脑神经

人的第Ⅷ对脑神经分成 4 个神经支：前庭上神经、前庭下神经包括球囊神经和后壶腹神经及蜗神经。这些神经分别居于骨囊内的各自的骨性管道中，并与面神经和中间神经一起走行于内听道。内听道被横嵴分成上下两部分，上部的前区为面神经区，中间神经由此进入面神经骨管。后为前庭上区，有前庭上神经通过，分布到椭圆囊和上、外半规管；下部为蜗区和前庭下区。蜗区在前，有许多排列成螺旋状的小孔，是耳蜗神经进入耳蜗的通道。前庭下区在后，前庭下神经由此通过分布到球囊。前庭下区后下方还有一小孔，称单孔，前庭下神经的后壶腹神经（单孔神经）由此通入后半规管。

在内听道或内听道口，耳蜗神经与前庭神经支融合。在内听道内，前庭神经的球囊支与前庭耳蜗支吻合（Oort 吻合），并插入到耳蜗神经的纵形裂中。此两神经融合后，耳蜗和前庭神经这两部分之间有界面。耳蜗神经纤维在经过螺旋形的走行后，出现了耳蜗局部解剖的定位结构，即支配基底转的纤维在神经的周围，而支配耳蜗顶转的纤维在神经的中央。

耳蜗和前庭神经之间的关系从内听道最外侧端到小脑脑桥角都有变化。从迷路到脑干，此两神经旋转 90 度，在内听道前下方的耳蜗神经，进入脑干后在前庭神经的后外侧。在小脑脑桥角的第Ⅷ对脑神经的组织学切片显示，即使对这两神经进行最仔细的分离，耳蜗神经上仍会含有一些前庭神经的纤维。

四、耳蜗神经核（图21-4）

听神经在脑桥延髓连接处进入脑干，并有分支到达耳蜗神经背侧核。腹侧核又分为前腹侧核和后腹侧核。耳蜗神经核位于延髓上部同侧绳状体的外面。在进入脑干时，每一听神经分成背侧（后）支和腹侧（前）支。腹侧支到达耳蜗神经前腹侧核，背侧支到达耳蜗神经后腹侧核和背侧核。另外背侧还接受腹侧核来的很多纤维。因此在耳蜗神经核有各种不同的细胞。

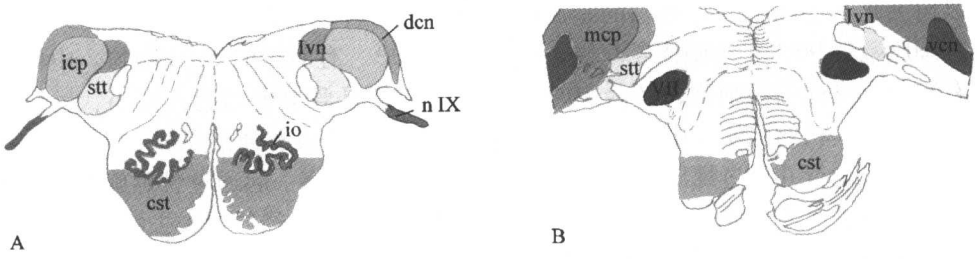


图21-4　经桥延连接的切面，显示耳蜗神经核

A. 耳蜗神经核在小脑下脚舌咽神经水平的背外侧。B. 耳蜗神经腹侧核向外延及小脑中脚。cst 皮质脊髓束，dcn 耳蜗背侧核，icp 小脑下脚，io 下橄榄核，lvn 前庭外侧核，mcp 小脑中脚，stt 三叉神经脊髓束，vcn 耳蜗腹侧核，Ⅶ面神经核，nⅨ舌咽神经

五、上橄榄体（图21-5）和听纹

很多耳蜗神经核传出纤维在传到中脑听中枢的途中通过上橄榄体。上橄榄体位于脑桥下部。构成上橄榄体的核团如图21-5所示，包括斜方体内侧核、上橄榄体外侧核、上橄榄体内侧核、橄榄体周围核和橄榄前核。

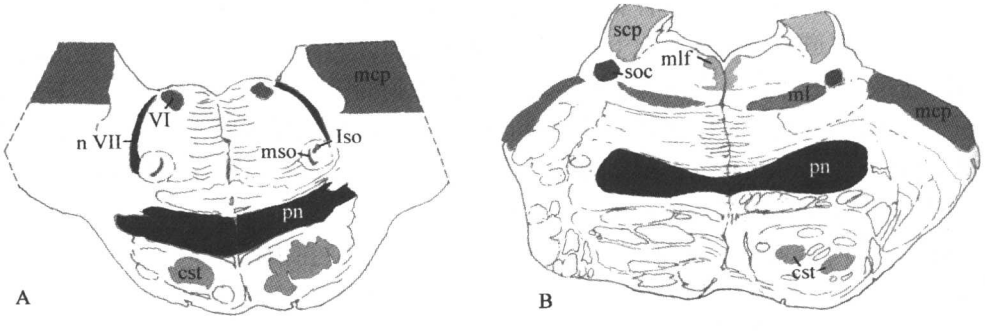


图21-5　经脑桥下部切面，显示上橄榄复合体

A. 在橄榄复合体主体水平，最主要的结构是中央橄榄核，也显示较小的外侧橄榄核。B. 上行通路中，在橄榄复合体背侧有一组密集的轴索。cst 皮质脊髓束，lso 外上橄榄核，mcp 小脑中脚，ml 内侧丘系，mlf 内侧纵束，mso 内上橄榄核，pn 脑桥核，scp 小脑上脚，soc 上橄榄复合体，Ⅵ外展核，nⅦ面神经

第二级神经元以3条纤维束离开耳蜗神经核，并经同侧和对侧径路到达较高级听中枢。

背侧听纹来自耳蜗背侧核，是一交叉的传导束，它在第四脑室底交叉，上行到对侧外侧丘系和外侧丘系核及下丘。

中间听纹主要来自耳蜗神经后侧核。很多听纹纤维穿过中线，或终止于同侧橄榄体周围核和前核，或经旁路与这些核的纤维一起上行到对侧丘系，并与外侧丘系核和下丘有侧支连接。

腹侧的听纹（斜方体）来自耳蜗神经前、后腹侧核。同侧纤维主要到上橄榄体内、外侧核，很多斜方体纤维穿过脑干中线终止于对侧斜方体内侧核和上橄榄体内侧核。腹侧核还经另一途径有纤维到达上橄榄体内侧核。另一方面上橄榄体外侧核接受同侧腹侧核的传入纤维，也可能经同侧斜方体内侧核接受对侧间接的传入纤维。

上橄榄核和耳蜗神经核间神经解剖网，构成了双侧神经相互作用的功能性机制。上橄榄核及双耳听觉处理功能与声调定位有关。上橄榄体各核有按声音频率的组织分布，在上橄榄体内侧核，低频神经元在腹侧；在上橄榄外侧核和斜方体内侧核的腹内侧是高频神经元，背外侧是低频神经元。

六、外侧丘系（图21-6）

外侧丘系是后脑的听结构，位于上橄榄体上部。外侧丘系是一带状纤维，在脑桥外侧上行，是连接较低级听脑干区和下丘的主要上行传导径路，含有从耳蜗神经腹侧核和上橄榄体来的同侧和对侧纤维。与外侧丘系纤维束联系主要有三个核即外侧丘系腹侧核、中间核和背侧核，它们分别接受同侧或对侧耳蜗神经腹侧核，上橄榄体外侧核和内侧核发出的传入神经，另外有纤维把两侧外侧丘系背侧核联系起来。

外侧丘系核也与声调定位有关。对低频反应最好的细胞在核背部，对高频反应最好的细胞在核腹部。

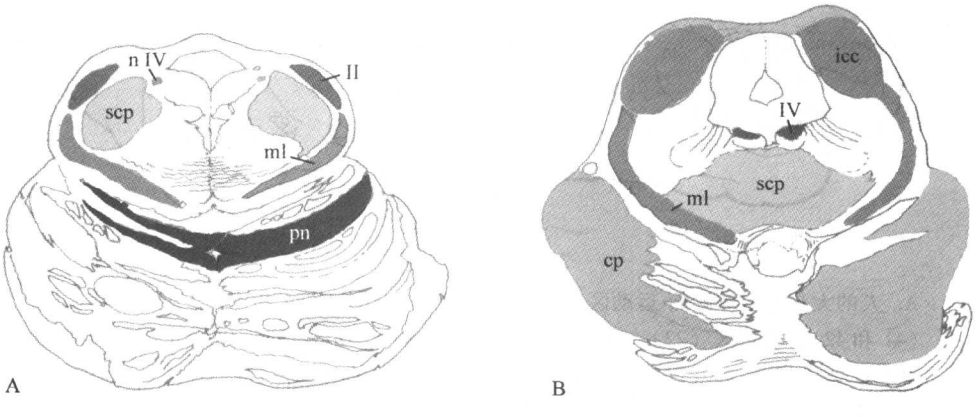


图21-6　经脑桥上部和中脑头部切面，显示丘系和下丘

A. 在靠近脑干表面，外侧丘系形成平坦的轴索带。内含有外侧丘系背侧核细胞。B. 在下丘，卵圆形的中央核被有髓鞘的外侧丘系纤维所围绕。这两个中央核有连合纤维联系。cp 大脑脚，icc 下丘中央核，Ⅱ外侧丘系，ml 内侧丘系，pn 脑桥核，scp 小脑上脚，Ⅳ 滑车神经核，nⅣ滑车神经

七、下丘（图21-6）

下丘是中脑四叠体的一部分，构成脑干顶盖的一部分，它接受从低级听中枢来的大部分上行纤维。分为三个神经元区：中央核或主核、外核位于中央核外侧、中央外周核围绕中央核。中央核又分为后内及前外中央核。前外中央核接受从耳蜗神经核、上橄榄体和外侧丘系核来的上行纤维。后内中央核通过下丘连合纤维互相连接。外核接受中央核来的纤维。从下丘发出的纤维到达前脑。

八、内侧膝状体

内侧膝状体是丘脑的主要听中枢，所有上行听纤维都经内侧膝状体到达皮层。它有三个主要核：前、后、内侧核。前核接受从下丘前外中央核同侧传入纤维，有声调定位分布。内侧核也接受下丘来的纤维。有些研究者把内侧膝状体划分为核区和带区。核区是上行听传入纤维主要通路，带区接受除听以外的感觉传入冲动。核-带区的组织划分已用于下丘核听皮层的解剖分类。

九、听皮层（图21-7）

丘脑外侧面的听觉传入纤维作为内囊一部分投射到听中枢。皮层主要的听区在大脑半球的颞叶，传入纤维到前后颞横回。这些回构成了大脑外侧裂底和颞横回、颞上回的一部分。这一部位是听的核心区，加上由其他听区围绕的带区，即构成核-带区。核区接受从内侧膝状体前核发出的丘脑皮质纤维，带区接受内侧膝状体各核发出的纤维。听皮层有声调定位的组织分布。两侧大脑半球内不同的皮层听区有皮层－皮层纤维互相连接，而两半球之间则通过胼胝体把主要的听区和有关区连接起来。

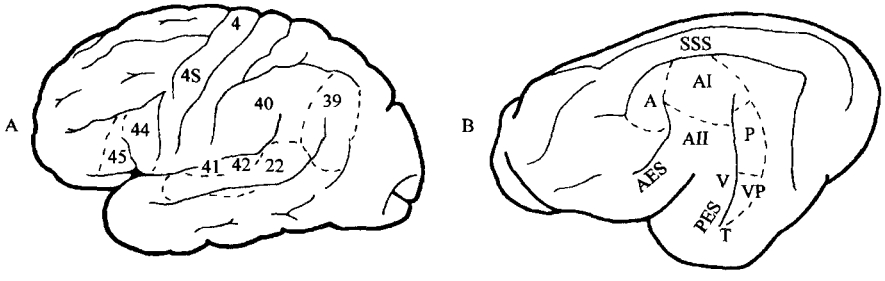


图21-7

A. 人的大脑左半球侧面 运动区（4 和4s），运动言语区（44 和45），初级听皮层（41 和42），联想区（22），感觉言语区（39 和40）。B. 猫的听皮层（左大脑半球）初级（AI），后（P），腹后（VP）和前听区（A）。围绕这些区域的是听反应皮层带：次级（AII），颞（T），和腹侧区（V）。也可见前雪氏沟（AES），后雪氏沟（PES）和上雪氏沟（SSS）

十、下行和反射径路

一般，下行和上行系统是平行的，听中枢发出神经纤维到内侧膝状体和下丘，再到上橄榄体前核和橄榄周围核。从这儿发出交叉或不交叉的橄榄耳蜗束终止于耳蜗（图21-8）。

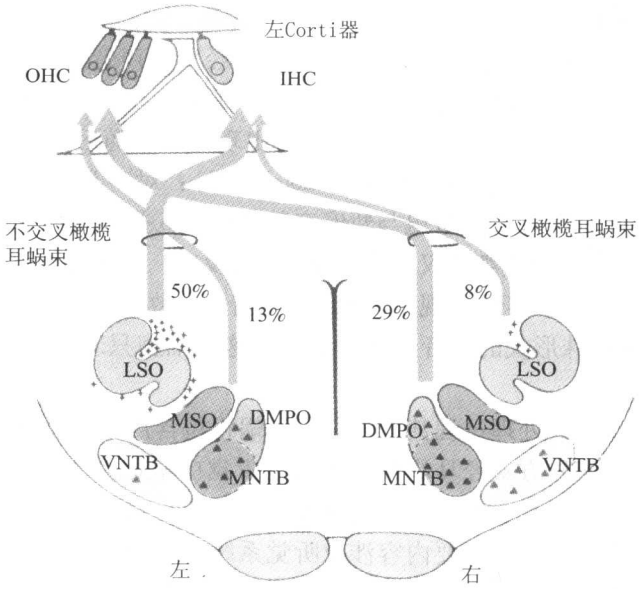


图 21-8　橄榄耳蜗束传出神经纤维的起源和分布

十字代表小橄榄耳蜗束神经元，三角代表大橄榄耳蜗束神经元。每一种标示的数目、线条的相对宽度和百分数，均表示整个橄榄耳蜗束向一侧耳蜗发放的比例。向外毛细胞发出的传出纤维来自上橄榄复合体中央部分的大细胞；大约 70% 发放到外毛细胞的纤维来自对侧。发放到内毛细胞的纤维来自上橄榄复合体外侧的小细胞，而大部分纤维（85%）则来自同侧。OHC 外毛细胞，IHC 内毛细胞，OCB 橄榄耳蜗束，LSO 外上橄榄核，MSO 内上橄榄核，VNTB 斜方体腹侧核，DMPO 背内侧橄榄前核，MNTB 斜方体内侧核

听皮层发出纤维到内侧膝状体的前、后核，然后与上行的听传导径路联系，说明在丘脑和皮层之间有一传入和传出的回路系统。

下丘的外核、中央外周核和后内中央核接受从听皮层和内侧膝状体来的离心纤维。从下丘发出的离心纤维下行至上橄榄体的橄榄前核、外周核和耳蜗背侧核。到听觉器官的传出神经纤维和在前脑、中脑和后脑的其他神经结构影响感觉和运动活动。

第二节　听中枢生理

听觉系统各级中枢都是由多个神经核团所构成，每个神经核又包括形态和功能不同的细胞。听觉中枢神经元的反应模式比外周听神经的反应复杂得多。这是因为听觉中枢神经元一方面接受低级或高级中枢传来的信息，同时又接受同一水平的同侧及对侧神经元传入的冲动，包括兴奋性和抑制性的影响。听神经元放电形式取决于这些冲动在时间和空间上的相互作用，也与组成各级中枢的神经元的种类和结构有关。根据对声音反应的形式，听神经元的种类大致有以下几种类型：

1. 以传递声音信息为主要功能的接替（中转）神经元：这类神经元不仅是机械地传递

信息，还具有频率分辨的重要功能。

2. 具有声音信息的鉴别、整合的神经元：这类神经元对声音反应的放电形式是多样的，没有一定的规律。包括：①暂停型（pause type）：给声开始出现短暂放电，暂停片刻接着继续放电。②给声反应型（onset response cell）：给声后出现反应，随后没有反应和反应轻微。③带有切迹的类神经元反应型（primary-like with notch cell）：对声音刺激的反应与神经纤维相似。④断续反应型（chopper cell）：放电与暂停交替进行。⑤类听神经元反应型（primary-like cell）：对声反应类型不同。有些细胞仅对给声或撤声有反应，有的对给声和撤声都有反应，有的在对纯音作用过程中，给声开始出现成串放电，接着停止放电，以后又放电。

3. 专门检查每种特殊形式的声音信息的细胞，这类细胞只对某种特殊声音或声音中某种参量反应敏感。

听觉中枢对声音信息的处理过程甚为复杂。耳蜗将包含声音信息的机械振动转变为神经冲动后，冲动按一定的编码方式经耳蜗神经传递至听觉中枢通路，经各级听觉中枢处理后，最终传送至大脑皮质产生听觉。中枢信息处理过程是当前听觉生理研究的核心问题，目前尚缺乏全面了解。听觉中枢生理的主要内容涉及听觉系统各级中枢的功能和反应特性，以及中枢对听觉信息的分析、加工与整合作用，如频率和强度分析、声源定位等问题。

（一）频率分析机制

人类听觉系统可以分辨出 20～20 000Hz 范围内不同频率的声音信号，对频率的敏锐分辨能力甚至能达到辨别两个音调小于 1Hz 的声音。这种精确的频率分析机制一直是听觉生理学研究的重要课题之一。目前对于听觉信息的频率编码有两种学说，一是部位原则或部位学说；另一种是时间原则或冲动频率学说。部位学说认为不同频率的声音兴奋基底膜不同部位的听觉感受细胞，兴奋的部位是频率分析的基础。冲动频率学说认为不同频率的声音使听神经兴奋后发放不同频率的冲动，冲动频率是频率分析的依据。这两种学说都有实验证据的支持，也都有其不足之处。实际上，频率分析涉及从外周到中枢听觉系统的整个处理过程，中枢在精确的声音分辨中起决定性作用（表 21-1）。

表 21-1　听觉系统各级中枢结构的音频区域定位

听中枢结构	感受高频音的部位	感受低频音的部位
听神经干	神经纤维的周围部分	神经纤维的中间部分
螺旋神经节细胞	支配耳蜗底部基底膜的细胞感受高频音 支配中间部位的细胞感受中频音	支配耳蜗顶部基底膜的细胞
耳蜗核	背侧核	腹侧核
上橄榄核团	内侧上橄榄核腹侧部细胞 外侧上橄榄核腹内侧部细胞	内侧上橄榄核背侧部细胞 外侧上橄榄核背外侧部细胞
外侧丘系核	腹核	背核
下丘	中央核腹侧细胞　外核：相类似	中央核背侧细胞
内侧膝状体	腹核内侧部分细胞　背侧与内侧核音频定位不明显	腹核外侧部分细胞
皮质中枢	高频刺激在外雪氏回前部电反应显著，各种音频反应区在听皮层是高频在前	低频音刺激外雪氏回接近枕叶处电反应明显，低频在后

在听觉系统的各级中枢结构中，特征频率不同的神经元在解剖上按一定的顺序排列，每一个特定部位感受一种频率的声音，不同的声音频率在解剖结构上有其相应的代表区，这一特点称为音频定位。此外，各级听觉中枢的每个神经元都有其特征频率，在该频率听觉神经反应的调谐曲线最锐利，反应最敏感。听觉系统这种特殊的音位分布特点说明部位原则在听觉中枢的频率分析机制中起重要作用。

由于神经元是以全或无方式间断地发放冲动，单个神经元断续的冲动发放不可能传递所有的听觉信息，完整的神经信息的传递依赖于一组神经元的协同作用。因此，有学者提出了频率分析的排放学说。该学说用一个形象的比喻来说明神经元对听觉信息的传递，即一组士兵在不同的时间列队射击时，即使一些士兵因装填子弹而停止射击，枪声仍可持续不断。实验证实，中枢听觉系统可以根据时程对频率进行编码，说明时间原则也在听觉中枢的频率分析中具有重要意义。

由此可见，部位原则和时间原则在一定程度上互相补充。听觉系统的频率分析机制可理解为两个过程。第一个过程是耳蜗机械振动和毛细胞生物电反应，即听觉系统对声音的频率信息初始信号的处理过程，其中基底膜行波现象和音位分布理论说明了不同频率的声音刺激信号从耳蜗毛细胞到螺旋神经元都是有顺序地定点传递，基底膜振动的调谐曲线提示其感受特殊频率刺激的精确位置编码。第二个过程是听觉系统神经元对频率刺激初始信号的二次加工过程。听觉通路各级神经元的有序排列证实了频率刺激信号在中枢听觉系统的定位投射；单神经纤维记录论证了每个神经元只能接受一个很窄的频率范围；排放学说解释了一组神经信号可以被分别锁定在各个不同的瞬时状态，从而可以反映出神经冲动与整个刺激波形的同步性；而听觉中枢对一组神经冲动信号的时间编码概念则有助于理解听觉神经元对声音刺激信号的频率调制机制。

（二）声音强度分析

人类对声音刺激信号强度的感知范围为0～140dB，并且对声音强度的辨别十分敏感。这种高度敏感的声音强弱分辨能力表明听觉系统具有巨大的动态范围和精密的强度编码机制。目前对于强度编码机制研究较少，一般认为与接受刺激的神经元发放的神经冲动的强弱有关。感觉细胞和神经元的兴奋阈值不尽相同，有些兴奋阈值高，有些兴奋阈值低。低强度刺激只能使低兴奋阈的神经元兴奋，当声音刺激强时被同步兴奋的神经元数目多，发放出神经冲动的数目也大。因此，被兴奋的神经元类型（低阈值还是高阈值）、兴奋神经元的数目和神经冲动的多少，都可能是声音强度分析的依据。

强度编码还可能与耳蜗两种听毛细胞及其不同的神经支配方式有一定关系。外毛细胞对声音刺激的反应阈值非常接近于声音刺激的实际水平，对声音刺激强度的敏感性远远高于内毛细胞。有人认为这与外毛细胞分化较晚及分化程度较高，在结构上较内毛细胞更精致有关；也有人认为外毛细胞处在基底膜振动位移最大的位置，因而承受的刺激最大；还有人认为与外毛细胞接受传入和传出神经两种纤维支配，而内毛细胞只与传入神经纤维直接发生联系有关。但这并不能表明外毛细胞和内毛细胞独自承担对强度信号的处理，很可能两种毛细胞相互作用而共同参与对刺激强度的编码处理。

（三）声源定位及双耳听觉

声源定位的能力相当重要，在人类和动物的日常生活如搜索目标、逃避灾害和空间定向

等方面具有重要意义。声源定位是指听觉系统对声源所在位置的判断，其基础是双耳听觉，即听觉中枢通过比较双耳接受声音的强度差别和时间差别来决定声源的位置。例如，从左边来的声音，到达左耳的时间比右耳早，同时由于头的阻挡，左耳的声音强度也比右耳强，频率较低的声音（波长）可绕过头部以至于到达两耳的声音强度差别很小。因此低频音的定位主要决定于时间差别。对于高频声，由于不能形成衍射，在从头颅一侧向另一侧传播时会产生声影（头影），形成耳间强度差，频率越高耳间强度差越大。因此，在高频声的声源定位中强度差起主要作用。

在上橄榄核、外侧丘系核、下丘等部位有专门检测声源方向的神经元，对输入双耳信号的强度差或时间差反应敏感。在外侧上橄榄核中有些特征频率高的细胞对两耳输入信号的强度差特别敏感，主要负责对高频声的定位。在内侧橄榄耳蜗核中有一些特征频率较低的细胞对两耳信号的时间差敏感，主要负责对低频声定位的检测。此外，当破坏动物的皮层第一听区或切断胼胝体后，其判别声源方向的能力丧失，说明声源定位有赖于听皮层和两侧大脑半球的协同作用。

第三节　耳蜗与蜗后病变的听力学鉴别诊断

耳蜗病变引起的聋为耳蜗性感音性聋。耳蜗以后病变包括耳蜗神经节和耳蜗神经病变引起的聋为蜗后性聋。耳蜗神经核、听通路、大脑皮层颞叶病变所致的聋为中枢性聋。中枢性聋多由于小脑脑桥角肿瘤（以听神经瘤多见）、脑干胶质瘤、脑桥中脑病变、中脑病变、延髓脑桥病变及颞叶病变等引起。因此，除耳聋外，尚有其他神经系统的症状和体征。

听力学诊断在鉴别传导性和感音神经性聋方面是很容易的，但要鉴别感音神经性聋是耳蜗性聋或蜗后病变引起的神经性聋则比较困难。Dix 和 Hallpike 等发现耳蜗病变患者的耳聋具有特有的响度重振现象，而蜗后病变很少有重振，因而在辨别有无重振的基础上，发展了一些测听方法，用以鉴别耳蜗和蜗后病变。这些测听方法大多是比较听阈上响度变化和反应，所用刺激声强度都大于听阈，因此，统称为阈上功能检查法。常用的有双耳交替响度平衡试验（ABLB）、短增量敏感指数试验（SISI）、音衰试验（TD）和自描听力计测听法（Bekesy audiometry）等。ABLB 是指双耳交替比较对同一频率声音的响度，测试从阈上强度开始，双耳听到的响度不同，逐渐增加强度，直至双耳听到的响度相同达到平衡，或不能达到平衡为止。完全重振提示耳蜗病变，无重振提示为感音神经性聋的神经病变，反重振仅见于神经病变者。SISI 是取阈上 20dB 纯音作为稳定载音，以此为基础，每 5 秒增量 1dB，共 20 次，记录被检者能听到的次数，乘以 5%，即 SISI 得分。0～20% 为低得分，提示正常或非蜗性病变，80%～100% 为高得分，提示蜗性病变。25%～75% 得分无特殊意义。TD：异常音衰是耳蜗后病变的一个症状，在听到听阈和听阈上声强时，短时间内听觉消失，谓之声音衰减。音衰的检查方法很多。异常音衰，特别是重度音衰是蜗后病变的典型表现。但因现在有很多其他简易的检测方法，而本法较为麻烦，病人不易配合，因此，临床已少应用。Bekesy 测听法：该听力计频率连续可变，并可自动记录，被检者可自动控制测试信号的强度及时程。被检者按动或放松手中的按钮，记录笔可画出一扫描曲线，在全频段范围显示其阈值。同时又可记录对强度微小变化的强度辨差阈，后者的测定是一种重振现象的间接测定

法。自描听力图可以反映听觉疲劳和响度重振。现一般认为锯齿形听阈曲线波幅缩小，表示有响度重振；峰与谷间距越窄，表示重振越明显。自描听力图脉冲声和连续声曲线分离是听觉疲劳的表现，分离距离越大，疲劳越严重。耳蜗及蜗后病变均可持续疲劳，但蜗后病变更显著。既无疲劳又无重振的一些病变可呈Ⅰ型曲线，以重振为主的耳蜗病变呈Ⅱ型曲线，以疲劳为主的蜗后病变可呈Ⅲ、Ⅳ型曲线，如听神经瘤、小脑脑桥角肿瘤、小脑肿瘤、大脑脑膜瘤、原发性胆脂瘤及多发性硬化等都可表现为Ⅲ、Ⅳ型曲线。

声导抗测听可测试响度重振，主要测试声反射（镫骨肌反射）。镫骨肌反射径路与脊髓反射一样，镫骨肌反射径路由传入支、反射中枢和传出支构成。传入支是耳蜗发出的听神经纤维，反射中枢是在脑干下部，传出支是面神经。人的确切反射径路不清楚。根据 Borg（1973）在兔用逆行和顺行性变性研究，发现初级听传入神经元在耳蜗腹侧核形成突触，从腹侧核发出的纤维通过斜方体到两侧的上橄榄体内侧核，后者经过中间神经与面神经运动核连接，而面神经核支配镫骨肌完成这一反射弧。正常耳的声反射阈约为 70～95dB，耳蜗病变者由于响度异常增长，声反射阈的感觉级明显降低。如果纯音听阈与声反射阈之差小于60dB，表示有重振，为耳蜗病变的指征。声反射衰减：用声反射阈上 10dB 的 500～1000Hz 纯音持续刺激 10s，正常人引起的镫骨肌反射性收缩保持在稳定水平，无衰减。蜗后病变者因听适应异常，镫骨肌收缩很快衰减，通常以衰减到原始幅度一半所需时间为半衰期，半衰期短于 5 秒为蜗后病变指征。声反射潜伏期：是以声刺激开始到镫骨肌收缩引起声导抗变化之间的时程。蜗后病变累及声反射弧的传入部分时，潜伏期就会延长，两耳间差值亦会增大。因此，潜伏期如超过 140ms，两耳间差值超过 40ms，应考虑蜗后病变。

交叉声反射（对侧刺激法）常因刺激耳听力障碍或指示耳鼓室病变而引不出。同侧声反射不受对侧耳的限制，可以评价同侧声反射通路的传入和传出部分。脑干病变常常阻断交叉反射通路，使交叉声反射不能引出，而同侧声反射则较少受影响。因此，同侧声反射和交叉声反射结合，对脑干及声反射通路上其他部位病变的鉴别提供有用的资料。

听诱发电位的临床应用开创了客观测听的新时代。包括短潜伏期反应的听性脑干反应（ABR）、中潜伏期反应（MLR）与 40Hz 听相关电位（40Hz AERP）又叫 40Hz 稳态诱发电位，和长潜伏期反应的听觉皮层反应包括 P_{300} 等。听性脑干反应在临床已广泛应用。在脑干中听觉路径有多个平行交叉的连接（图 21-9）。一级传入纤维进入中枢神经系统时立即分叉到耳蜗背、腹前核、腹后核，并发出纤维到上橄榄核群和外侧丘系，再传至下丘。听性脑干反应可记录到 7 个波。一般都同意波Ⅰ是由听神经纤维发生的，波Ⅱ来源于耳蜗核。波Ⅲ来源于上橄榄核，波Ⅳ早期认为起源于外侧丘系，现认为波Ⅳ是脑桥中第三级神经元活动的表现，发生源可能在上橄榄体中，也可能有耳蜗核和外侧丘系的参与。波Ⅴ来自下丘，波Ⅵ可能来自内侧膝状体，代表丘脑水平，波Ⅶ来源于丘脑和皮层间的听放射。ABR 在临床应用时，应注意波的振幅，是否存在和消失；各波的潜伏期；峰间潜伏期，特别是波Ⅰ-Ⅴ、波Ⅰ-Ⅲ、波Ⅲ-Ⅴ的峰间潜伏期；两耳Ⅰ-Ⅴ峰间潜伏期及两耳波Ⅴ潜伏期的对比；波形的可重复性。听神经瘤及小脑脑桥角肿瘤在 ABR 上主要表现为波Ⅴ潜伏期延长或消失，两耳波Ⅴ潜伏期差≥0.4ms，Ⅰ-Ⅴ间期 >4.5ms，即为蜗后病变的阳性指征。其他脑干和中枢病变也有相应的表现。

40Hz AERP 又叫 40Hz 稳态诱发电位，是指给予 40 次/s 的声刺激诱发的由 4 个间隔 25

ms 的准正弦波成分构成的一组电位，起源尚无统一认识。不少人认为是短纯音按 40 次/s 诱发的中潜伏期反应，产生于大脑皮质。但破坏颞叶的动物试验证明，对 MLR 振幅影响很大，但对 40Hz AERP 影响不大，而损伤下丘 40Hz AERP 和 MLR 都消失。提示 40Hz AERP 和 MLR 一样，下丘参与 40Hz AERP 的形成。40Hz AERP 的特点是波形稳定、重复性好、幅度大，易于辨认，能判断阈值，且由于可用频率特异性较好的短纯音或短声诱发，故其反应阈值非常接近实际纯音阈水平。除可作客观听力评估外，在鉴别诊断脑干病变包括多发性硬化有意义，脑干上部病变时，ABR 正常，而 40Hz AERP 异常。

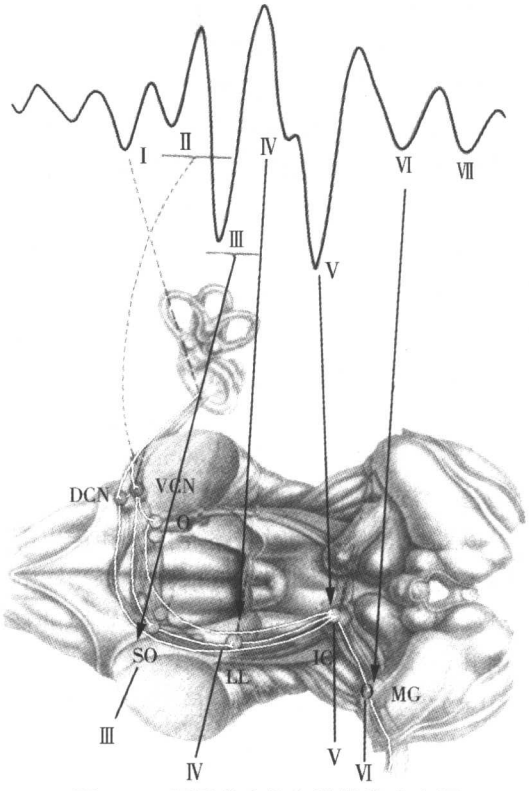


图 21-9　听诱发电位各波的发生来源

VCN 耳蜗腹侧核，DCN 耳蜗背侧核，SO 上橄榄复合体，
LL 外侧丘系，IC 下丘，MG 内侧膝状体

听性长潜伏期反应：目前，在皮层听觉诱发电位测听中，常用的诱发电位是颅顶慢反应，也即听性长潜伏期反应，包括 P_{300}。P_{300} 反应是对刺激声的注意和刺激声差异的识别所引起的。声刺激后在 300ms 左右出现一个正波即 P_{300} 多数认为来源于皮层下结构。除可作儿童听力测试、鉴别伪聋和非器质性聋外，与 ABR 联合应用，可为颅内病变的诊断提供更多依据，但在确定感音神经性聋的病变部位中的价值，意见有分歧。

第四节　中枢听功能检查

耳蜗核平面以上称为中枢听觉神经系统，在解剖上分为脑干和大脑。在耳蜗神经核以上，两侧听觉神经通路在多层次的交叉传递，使单侧听觉通路上的病变无明显的听阈改变，而不易为常规的测听方法所检出。例如一侧颞叶全切除后，纯音听阈仍可正常，这种虽有一部分功能障碍却能由功能正常的另一部分补偿的现象，称为听觉神经系统的内余力。传入的声信息在中枢神经系统功能正常时，只需接受传入的声信息中的一部分，即能理解其意义，这种超出“需要”的信息称为声刺激的外余力。中枢听功能检查就是要用减少声刺激的外余力或增加对输入信息的分析处理难度的方法以凸显中枢听觉系统的病变。

中枢听觉神经系统测听检查有用非言语信号测试、言语信号测试等。用非言语信号如纯音、噪声或其他非言语声作为测试信号，以测试中枢听觉神经系统对声信号的处理能力，了解病变部位，从而有助于病变部位诊断，并为听力言语康复提供依据。用言语信号测试有用单音节词或扬扬格词做检查。单音节词是外余力最少的语音单位，最易通过滤波、时间压缩、加竞争噪声等措施，使之畸变，从而增加听明白的难度。这儿介绍双耳整合试验和双耳双分试验。

双耳整合试验用于检查下部脑干的融合或整合能力。方法是：用一耳听低频带，另一耳同时听高频带，让受试者将两个频带合成为完整的信号。当单耳给低或高频带时，识别率很低。当两耳分别给低和高频带时，正常人就会将两侧输入的信号综合，听到一完整的信号，得出高识别率，从而用于诊断脑干疾病。但临床检查的结果在正常人、外周病变和颞叶病变融合能力差别不大，因此，其对中枢听觉神经系统疾病的诊断意义有待探讨。

双耳两分试验是指同时分别在两耳给不同的信号，让受试者说这一耳或两耳所听到的。正常人很容易听和理解，但在颞叶病变时，则很困难。

用扬扬格词作中枢听觉检查，交错扬扬格词试验（SSW test）是一种常用的有实用价值的检查法。扬扬格词是两个音节重音相等的双音节词。扬扬格词的强度稍增加即可使清晰度有明显的增加，是言语测听的理想材料。方法是：将一对一的扬扬格词的开始时间错开，按左耳先听第一个扬扬格词，右耳听第二个扬扬格词，并使第一个扬扬格词的第二个音节和第二个扬扬格词的第一个音节同时听到；然后右耳先听第三个扬扬格词，左耳听第四个扬扬格词，如是交替进行。最后计算听错数－粗 SSW 听错数（R－SSW）。分别测左耳和右耳的言语识别阈（SRT）和最大识别率（PB_{max}）然后分别于左右耳各自的 SRT 上 40dB 测 SSW。R－SSW－［100%－PB_{max}］即得校正错误率（C－SSW）。错误的总百分数为总 C－SSW。其诊断意义：在耳蜗性听力损失 C－SSW 得分一般接近零，在听神经病变时，单音节的言语识别率一般都很低，而扬扬格词的识别率则高于单音节识别率，C－SSW 得分常为较大的负值。脑干下部肿瘤患者的患侧耳 C－SSW 常为负值。脑干上部病变两耳的纯音听阈对相等，但病变同侧 C－SSW 则错误率很高。两侧大脑半球听区病变对侧耳的 C－SSW 错误率高，而未侵及听区时 C－SSW 常正常。然而，胼胝体中部或后部病变 C－SSW 有明显影响。

用语句作中枢听觉功能检查，常用的有合成句识别试验，竞争句试验。合成句识别试验是用 7 个词一句的语句作为检查材料，受试者用限定式反应指出 10 句中的哪一句。为增加难度，可在同侧或对侧加竞争声。竞争句试验是用双耳同时发放配对的、简单、自然语句，

在时间、语音、上下文结构和所涉及的话题上每对语句相匹配。这两种试验在诊断耳蜗核以上的脑干病变、大脑颞叶及其他部位病变时，灵敏性很高。

第五节　听觉周围系统的中枢控制

听觉中枢系统除了通过上行传入通路获取并分析和感知听觉信号外，还通过下行通路支配和控制周围系统对听觉信号的收集和加工。中枢对听觉周围器官的控制主要通过听觉传出神经系统和听觉反射完成。听觉传出神经和传入神经系统构成一个完整的反馈通路，在这个反馈通路中，感受器和效应器都是耳蜗听毛细胞。听觉传出神经系统包括内侧和外侧橄榄耳蜗系统两部分。内侧橄榄耳蜗神经元直接支配外毛细胞，大部分神经纤维交叉至对侧耳蜗；而外侧橄榄耳蜗神经纤维大多投射至对侧耳蜗，终止于内毛细胞下方的螺旋神经元树突。两种神经元的分布特点和差异表明它们有着不同的生理意义。

支配毛细胞的传出神经纤维由橄榄耳蜗束提供。橄榄耳蜗束细胞体位于脑干的上橄榄体内。橄榄耳蜗束通常分成交叉和不交叉两部分，因为每一耳蜗接受两侧大脑来的神经支配。然而最近发现，橄榄耳蜗束按其在上橄榄体发出的部位又分为内外两部分，这两部分在发出部位、侧别、细胞体大小、纤维的髓鞘及 Corti 器内的终末支形式和部位均不同。橄榄耳蜗束内支是有髓纤维，起自上橄榄体内侧部的大细胞，从上橄榄体发出的轴索正在第四脑室底下方交叉到对侧，并有到同侧的纤维。同侧和对侧纤维向外周与前庭神经一起走行，通过 Oort 吻合支与耳蜗神经结合。进入蜗轴后，传出纤维形成神经节内束，在通过骨螺旋板小孔进入 Corti 器前，所有纤维失去髓鞘。橄榄耳蜗内束穿过 Corti 隧道中部时叫隧道放射纤维，并与外毛细胞底有广泛的突触连接。

橄榄耳蜗束的外束为无髓纤维，来自上橄榄体外侧部的小细胞，与内束一起到达耳蜗。但在 Corti 器内，纤维在内毛细胞下方，叫内螺束，终止于内毛细胞下方的耳蜗神经纤维（螺旋神经节细胞的周围突——树突），而内束纤维却直接和外毛细胞而不是和传入的树突接触。这两种终末神经的不同形式可能有重要的功能意义。刺激外束影响第Ⅷ脑神经的活动，相反，刺激内束可能改变外毛细胞对声音的机械和电反应，因此直接影响耳蜗的机能。

橄榄耳蜗束内外两束的主要特点，见表 21-2。

表 21-2　橄榄耳蜗束内外两束的特点

	橄榄耳蜗外侧系	橄榄耳蜗内侧系
部位	上橄榄核的外侧	上橄榄核的前内侧
细胞（大小形状）	小，纺锤状	大，多角形
轴索	小，无髓	中，有髓
侧别	多数不交叉	多数交叉
神经末梢（同侧）	各蜗转	多数到中转
到达耳蜗（对侧）	多数到蜗尖	中转和基底转
突触与毛细胞基底部关系	终止于内毛细胞基底部耳蜗神经下面	直接终止于外毛细胞基底部
发育	出生时已发育良好	生后 10～14 天形成
纤维切断后出现变性的时间	4～5 天	1～2 天

听觉传出神经系统是当前听力学研究的热点，尤其是内侧橄榄耳蜗传出神经系统对听觉活动的调控，取得许多研究结果，但其确切的作用机制仍不太清楚。研究表明，内侧橄榄耳蜗系统对听觉活动主要起抑制作用。目前认为，耳蜗传出神经系统的生理意义主要在于增进在噪声环境中对信号的提取能力，提高听觉分辨率，调控耳蜗的机械状态，调节耳蜗的主动活动，以及对耳蜗提供保护作用。

声反射是听觉中枢对周围系统进行控制的另一条重要途径。当较高强度的声音刺激时，神经冲动经耳蜗神经传至耳蜗神经核后，信号被发送到上橄榄复合体，上橄榄复合体一方面继续将信号向更高级中枢传送，另一方面发出指令到相应的运动神经元，引起中耳肌肉的收缩反应。声反射现象有力证明了听觉中枢对周围系统的控制。

听觉中枢对周围系统的这两种控制机制具有不同的意义。首先，两者的反应阈不同。听觉传出神经系统在中低强度声音刺激时就发生反应，而声反射只在高强度声刺激时才诱发。其次，两者反馈机制的效应器不同，传出神经系统的效应器在内耳，作用于耳蜗毛细胞，而声反射的效应器在中耳肌肉。上述差异提示传出神经系统可能主要对听觉生理反应进行调控，而声反射机制可能主要在高强度刺激等非生理条件下起作用。

内侧橄榄耳蜗系统功能检测的临床应用：人们注意到对侧噪声可影响人类听觉诱发电位，对侧声刺激能抑制听神经复合动作电位。耳声发射的应用为检测内侧橄榄耳蜗系统功能提供一种简便的方法。对侧声刺激对耳声发射的抑制应用于耳聋和耳鸣的定位诊断。检测内侧橄榄耳蜗系统功能可鉴别中枢性与周围性低频感音神经性聋。Collet 对听力正常者和感音神经性聋患者，用对侧声刺激对瞬态耳声发射的反馈机制进行研究，发现听力正常者均出现抑制效应，而感音神经性聋患者出现瞬态耳声发射幅度增加。Attias 对噪声性耳鸣通过对侧噪声刺激研究其对短声诱发耳声发射的影响，发现噪声诱发耳鸣与传出神经系统有明显关系。在噪声性耳鸣患者，在低强度对侧噪声时，出现耳声发射幅度增高，反映噪声性耳鸣患者存在传出神经系统障碍。因此，耳声发射可作为耳鸣的客观检测手段。此外氨基糖苷类抗生素的耳毒性反应被认为与传出神经有关，畸变产物耳声发射在临床出现症状之前，就可检测出异常。

第六节　皮层对听觉信息的处理

复杂声音信息的精确分辨、处理与加工主要在听皮层完成。人类听皮层位于大脑颞叶的颞横回前部。在听皮层具有 6 种不同特征和形态的呈不同层次排列的神经元，在这些神经元之间存在纵向的相互联系。听皮层的神经元具有对不同频率声音刺激的敏感区，而且每一纵列的神经元具有相同的特征频率，说明听皮层对听觉信息的处理是以一组神经元为兴奋单位进行的。

大脑皮层对听觉信息的处理过程尚不清楚。一般认为，对听觉信息的最基本的处理过程在较低级中枢和听觉周围系统进行，例如对声音频率的辨别主要取决于初级神经元的调谐功能，强度辨别则主要取决于参与发放神经冲动信号的初级神经元的数量。初级神经元和脑干是识别音调和声音持续时间的重要场所，脑干是处理和感受双耳声音刺激的中心部位，但是对上述信息的最终感知仍取决于完整的听皮层。因此，听皮层可能主要承担对复杂听觉信息的处理和感知，而一般的简单信号大多由初级和较低级的神经核团首先进行加工和处理。

值得注意的是，听觉中枢系统的神经元具有相当大的可塑性，在原有的周围信号刺激发

生改变时听觉中枢出现功能重组。当外周传入信息减弱时神经元可以自动提高对弱信息的灵敏度，当失去外周信号时又可能转变其固有的生理特性，与其他神经建立新的联系，并行使新的职能。如在高频听力丧失时，听觉中枢原来感受高频声刺激的神经元转变为接受其他较低频率的刺激信号。

第七节　听神经瘤

听神经瘤是神经耳科学研究中最为重要的疾病之一。约占颅内肿瘤的6%，占桥小脑角肿瘤的80%～90%。可发生于各个种族，女性似稍多，但无统计学意义。Hardy 和 Crowe（1932）在尸解中发现听神经瘤的发病率是2.5%（6/250）。如果应用钆增强的 MRI 检查，可以发现毫米大小的听神经瘤，美国大组钆增强 MRI 的资料中无症状的听神经瘤发生率为0.8%，还是不及尸解的病理结果高。

听神经瘤分成两型：单个发生及与神经纤维瘤2型（NF2）同时发生的。单个发生的肿瘤是单侧的，约占总数的95%；而与神经纤维瘤2型（NF2）同时发生的，典型的是双侧的，约占总数5%。两型的年龄分布不同。单个发生的听神经瘤中年发病，平均年龄50岁。而与神经纤维瘤2型同时发生的听神经瘤发病较年轻，平均年龄31岁。

大多数听神经瘤是良性、生长缓慢的肿瘤。肉眼所见通常为微黄白色和灰色。质地为橡皮硬度，切面呈半透明状，实质性，常有囊性成分，内含黄色液体。听神经瘤组织病理学分为两种类型：Antoni A 和 Antoni B。

一、临床表现

根据临床病理表现分为5个阶段：

1. 耳科阶段：限于听和前庭表现，少数病人有面神经表现。这阶段包括有内听道病变和内听道2cm以下的肿瘤。

2. 三叉神经侵犯阶段：肿瘤直径大于2cm。

3. 脑干和小脑压迫阶段：出现运动失调、方向变换型眼震和Ⅶ、Ⅸ脑神经侵犯。

4. 颅压升高阶段：视力下降、头痛和呕吐。

5. 终末期：有严重的生命中枢紊乱和小脑扁桃体体征。

二、检查

应常规进行鼓膜检查，慢性中耳炎可以与听神经瘤合并存在。除听神经瘤外，先天性胆脂瘤或颈静脉球体瘤也可引起小脑脑桥角综合征，它们在耳镜检查时也可能有所表现。脑神经检查很重要，包括三叉神经 、面神经 及眼运动与眼底检查。诊断的顺序应是在常规的听和前庭检查的基础上，进行 CT 扫描和磁共振检查。

三、鉴别诊断

应与脑膜瘤、原发性先天性胆脂瘤、后颅窝蛛网膜囊肿、小脑脑桥角综合征的血管病因包括椎动脉瘤、小脑前下动脉压迫第八脑神经等以及梅尼埃病相鉴别。

四、治疗

主要是手术治疗。20世纪80年代以后发展起来的立体定向放射外科，包括γ刀和X刀。对小或中等大小肿瘤，老年患者，全身情况不适宜手术，术后复发，肿瘤侧听力为仅存听力的病例，双侧听神经瘤以及拒绝手术者可以施行。

第八节　神经纤维瘤病

神经纤维瘤病（neurofibromatosis）的特点是外周或中枢神经系统有神经纤维瘤，主要影响神经组织细胞生长，并在任何时间、任何部位在神经上生长肿瘤。结果可能无害，也可能进展，导致严重的发病，甚至死亡。

神经纤维瘤病有两种临床和遗传学上的明确的类型。

（一）神经纤维瘤病1型（NF1）

是神经纤维瘤病的最常见的类型，以前叫做von Recklinghauson病或外周神经纤维瘤病。NF1典型表现为多发性的牛奶咖啡斑，Lisch小结，视神经胶质瘤，皮肤、皮下丛状神经纤维瘤。

（二）神经纤维瘤病2型（NF2）

双侧听神经瘤是NF2的标志。NF2特点是早老性晶状体混浊、皮肤皮下神经纤维瘤或丛状神经纤维瘤、脑和脊髓肿瘤。

NF1和NF2是完全不同的疾病，各有其临床特点。NF1和NF2都是常染色体显性遗传性疾病，但有很明显的不同。NF1出现症状和体征的时间早，事实上，在出生和婴儿期通过检查皮肤即可诊断。大多数NF1病人在出生第1年即可在躯干发现典型的色素过多的斑点或牛奶咖啡斑点，到4岁更明显，青春期前出现神经纤维瘤，到整个成年期，肿瘤的数量和大小都增加。NF2的临床表现则不同，其症状到青春期和成年早期才明显，甚至迟至70岁才出现。可以有牛奶咖啡斑点神经纤维瘤，但数量比NF1要少。显然，NF1不会发展为听神经瘤。

治疗：按一般规律，如已无实用听力，不管多大的听神经瘤都应该手术。此时，可以做选择性手术。如果还有实用听力，术前影像学检查发现肿瘤又没有附着在脑干上，可以做保存听力的手术。如果确定肿瘤已侵犯了耳蜗神经，就可做肿瘤次全切除和内听道减压，以延缓听力减退的进展。如果一开始就能诊断出双侧肿瘤，应进行听力保存手术。如果双侧听神经瘤切除不能保存耳蜗神经，可进行听觉脑干植入（auditory brainstem implant）。

第九节　听神经病

听神经病（auditory neuropathy）是1996年由Starr首次提出并予以命名，定义为第Ⅷ脑神经（听神经）的听支（自耳蜗至进入脑干之前的耳蜗神经）受损引起的一种临床表现特殊的感音神经性聋。其特征为：听性脑干反应（auditory brainstem response，ABR）缺失或严重异常，而诱发性耳声发射（evoked otacoustic emission，EOAE）正常，言语分辨率不成比例明显差于纯音听阈，听力图多以双侧低频听阈升高为主，镫骨肌声反射消失和EOAE对侧抑制消失等一组听功能障碍症状群。本病与一般感音神经性聋的听功能障碍不同，近几年

来已引起越来越多的关注。

1992 年顾瑞等报道 16 例不能用耳蜗病变解释的以低频听力减退为主的感音神经性聋病例，提出“中枢性低频感音神经性听力减退”的概念。之后，顾瑞等再次分析 101 例原因不明的双侧感音神经性低频听力减退患者的听功能状态，认为其病变部位在脑干听觉神经径路。Starr（1996）报告 10 例 ABR 缺失而 OAE 正常的儿童和年轻成人，并首次命名为听神经病，现已被国内外学者所采用。

一、临床表现及听力学特征

（一）临床表现

本病多见于年轻成人，青少年，儿童及进行听力筛选的婴幼儿，一般无性别差异。大多以双耳缓慢渐进性听力下降，起病隐匿，言语分辨不清（特别是在嘈杂环境中）为特点。单侧听神经病很少见。听神经病有的可同时并发其他一种或数种疾病，如伴有神经系统遗传性疾病、视神经萎缩、前庭神经病、下肢周围性神经病等。

（二）听力学特征

本病的诊断主要依靠具有特征的听力学表现。

1. 纯音测听：大多数为双耳对称或基本对称的低频听力损失为主，是听神经病的重要特征，耳聋程度多为轻、中度。部分可表现重度或极重度，少数两侧听力损失程度可不一致，存在个体差异性。

2. ABR 缺失或严重异常，而 EOAE（包括 DPOAE、TEOAE）和（或）微音电位（CM）正常，是听神经病最重要的特征之一。ABR 波Ⅰ、波Ⅱ主要来源于耳蜗传入神经的远侧和近侧，ABR 从波Ⅰ开始就未引出或严重异常，表明耳蜗传入神经纤维存在病变，可能在螺旋神经节细胞、内毛细胞或两者之间的突触连接；而 EOAE 仍然可正常或轻度异常引出，表明外毛细胞功能完好或基本完好。

3. 言语识别率不成比例地差于纯音听阈，也是听神经病的重要特征。

4. 镫骨肌声反射消失或阈值升高：鼓室导抗图均呈“A”型，表明中耳功能正常，而镫骨肌声反射引不出。

5. 对侧声抑制消失：正常人的 EOAE 存在对侧声抑制，在测试中给对侧耳加一定强度的白噪声，TEOAE 的振幅一般下降 2～4dB。如抑制效应 <1dB，为对侧声抑制消失。EOAE 传出抑制反映内侧橄榄耳蜗系统（MOC）功能的传出活动，其抑制消失可因传入通路输入的减少不足以激动内侧橄榄耳蜗系统介导的负反馈通路所致，但也不能排除传出通路本身的病变。

（三）前庭功能检查

听神经与前庭神经走行关系密切。听神经病患者可能部分伴有前庭神经病变，称之为前庭神经病（vestibular neuropathy）。由于前庭神经病变发展缓慢，听神经病患者的前庭功能障碍可逐渐由各种代偿机制补偿，多表现为无症状或轻微的头晕，如同时并发神经系统遗传性疾病，则可出现走路不稳等平衡功能紊乱症状。前庭功能检查可有冷热试验异常。

（四）影像学检查

单独发生的听神经病患者的 CT 和（或）MRI 均未见异常。听神经病伴发其他疾病，则

可能有相应的异常，如多发性硬化症显示脱髓鞘病变。

（五）神经系统检查

必要时行肌电图、周围神经运动传导速度、感觉传导速度、视觉诱发电位、免疫学、脑脊液等检查，以寻找病因，明确诊断。

二、诊断与鉴别诊断

听神经病的主要临床特征有：①原因不明的双耳听力渐进性减退、辨不清说话，在嘈杂环境中更为明显，自青少年或婴幼儿开始发病；②纯音听力图多以双耳对称性低频听阈升高为主，言语分辨率不成比例明显比纯音听阈差；③ABR 自波Ⅰ起缺失或严重异常；④EOAE 和/或 CM 正常，对侧声抑制消失；⑤声导抗测听鼓室导抗图呈“A”型曲线，镫骨肌声反射阈值提高或引不出；⑥可同时伴有神经系统遗传性疾病或前庭神经、视神经、周围神经等神经系统症状；⑦CT 和/或 MRI 未见异常；⑧少数有遗传家族病史，排除耳部疾病和可能影响听力的全身性疾病。

关于病变部位主要在周围听觉神经系统——从内毛细胞至耳蜗进入脑干前的耳蜗神经传入径路，还是在中枢听觉神经系统——脑干听觉神经径路是目前正在研究的问题。

听神经病需注意与一般的感音神经性聋、以低频损失为主的感音神经性聋以及有类似听力学特征的中枢性聋相鉴别。

三、病因及发病机制

（一）病因

听神经病的病因尚未确定，可能与下列疾病有关。

1. *新生儿高胆红素血症*　婴儿期高胆红素血症是最常见的高危因素；其次，缺氧、感染及早产也与听神经病有关。过多的胆红素——红细胞代谢的副产物，对中枢神经系统有毒性作用，能引起核黄疸，甚至短期的高胆红素血症可导致 ABR 暂时或永久性异常。周围及中枢听觉系统均对高胆红素侵袭敏感，胆红素可选择性破坏脑干听核、听神经、螺旋神经节。

2. *神经系统遗传性疾病*　①Charcot-Marie-Tooth（CMT）综合征：属于遗传性运动感觉神经病（hereditary motor and sensory neuropathy，HMSN）的范畴，有两个主要亚型 CMT1/HMSNⅠ（脱髓鞘型）和 CMT2/HMSNⅡ（轴突型）。有报道这些患者听力障碍的发病率可达 30%，并同时具有听神经病的听功能障碍特征。② 线粒体疾病：Corley 等（1999）对听神经病和线粒体疾病进行了个案研究，一患儿言语发育迟缓而对声音反应尚可，经检查证实为听神经病。因并发运动功能下降而行遗传学检查，发现为一种线粒体疾病。③温度敏感性神经病：Starr 等（1998）研究了温度敏感性的听神经病，患儿表现为发热致暂时性耳聋。于发病前后检查结果显示，未发热时 ABR 异常，发热时 ABR 引不出。无热和发热时 EOAE 均存在。声反射于发热和无热时均不存在，无其他外周和中枢神经异常。听力学检测提示这些患儿耳蜗外毛细胞功能正常，而听神经功能异常，出现听神经的传导阻滞，可能为听神经的脱髓鞘病变所致。

3. *自身免疫性疾病*　如内耳自身免疫性疾病、格林-巴利综合征等。

4. *代谢性、中毒性、感染性疾病*　如糖尿病、尿毒症、顺铂毒素中毒、流行性腮腺炎、

脑膜炎、颞叶癫痫或感染等。

5. 特发性　指原因不明单独发生的听神经病。

（二）发病机制

国内外学者对听神经病发病机理进行了有关研究，但缺少系统研究，尚无统一的认识。

1. 谷氨酸的神经毒性　谷氨酸（Glutamate）是中枢神经系统最常见的兴奋性神经递质。对神经系统正常功能的维持起着重要作用。同时，谷氨酸在神经系统内的堆积及类似物质的大量释放又是神经细胞损伤的关键因素。耳蜗和听觉传入神经的兴奋性毒性损害问题近年来被广泛研究。现已证实，耳蜗和中枢听觉传入突触能利用谷氨酸作为其传入神经递质，且分布在螺旋神经节上，与内外毛细胞相连。谷氨酸作为人的耳蜗传入神经递质，介导内毛细胞与螺旋神经节Ⅰ型神经元之间的信息传递。研究肯定，耳蜗毛细胞及传入神经突触释放兴奋性递质谷氨酸过多或回收不充分时出现神经毒理作用，可导致以传入神经树突水肿为特征的兴奋性损害并伴有听力损害。

引起谷氨酸过量释放的原因很多，常见的原因如缺血、缺氧、噪声、感染、创伤等。在谷氨酸微量灌注耳蜗过程中，观察到可造成豚鼠耳蜗内毛细胞特异性损伤，并可诱发与听神经病相似的听觉电生理变化，表明谷氨酸神经毒性与听神经病的发病有关。

2. 脱髓鞘病变　目前有关听神经病相关部位的病理学改变报道很少。在已报道的有耳聋的 Charcot-Marie-Tooth 病（CMT）和一些中枢性原发性脱髓鞘病如多发性硬化症患者的耳蜗、螺旋神经节和听神经均有以脱髓鞘为特点的病理变化。因此，目前多数学者推测听神经病的神经病理改变可能为脱髓鞘，听神经纤维可能存在不均匀节段性脱髓鞘病变，内毛细胞与Ⅰ型螺旋神经节细胞突触连接间的病变，使内毛细胞合成和释放神经递质的非同步化，可导致神经冲动排放的非同步化。

P_0 蛋白又称髓鞘蛋白 P_0（myelin protein P_0），来源于听觉神经和螺旋神经节，表达于周围神经系统的施旺细胞，占外周髓鞘蛋白的 50% ~60%。免疫组化研究显示，P_0 蛋白位于蜗神经的有髓区域，在产生高分化的髓鞘结构中起重要作用。Starr（1996）认为一些成年人的听神经病可能是脱髓鞘的结果，且位于听觉初级Ⅰ型神经元。髓鞘的损害可严重影响听觉神经动作电位的产生、传导速度下降及传导时间延长，从而可能部分阻滞其活动。

3. 内耳自身免疫　部分听神经病患者行抗膜迷路蛋白抗体检查阳性，用类固醇类药物治疗取得一定疗效，因此认为部分病例有可能就是自身免疫性疾病。徐进等（2001）对 28 例听神经病患者进行内耳抗体检测，结果 71.43% 出现阳性，主要是 IgM 抗体，其次是 IgG 抗体。荧光抗体显示的部位主要有蜗神经、内耳神经纤维及螺旋神经节。推测自身免疫反应可能参与听神经病神经损害的病理过程。

4. 基因突变　听神经病与并发的遗传性周围神经病可能有着共同的分子遗传学基础。如 Charcot-Marie-Tooth（CMT）病或遗传性运动感觉性神经病（HMSN），是遗传性周围神经病中最常见的类型。CMT 多为常染色体显性遗传，少部分是常染色体隐性遗传、X 性连锁显性遗传和 X 性连锁隐性遗传。CMTIA 型（绝大部分家系）致病基因定位于 17p11.2-12，该基因编码周围神经髓鞘蛋白 22（PMP22），它的重复突变导致 PMP22 过度表达，使周围髓鞘蛋白增加；另有一小部分病人因周围神经髓鞘蛋白 PMP22 基因的点突变，产生异常 PMP22 蛋白而致病。CMTⅡ型也是常染色体显性遗传，与其有关的基因至少定位于三个位

点：染色体1p35-36（CMT2A），3q13-22（CMT2B）、7p14（CMT2D）。近年的研究已阐明了部分遗传性周围神经病的病因和发病机理。尽管它们的临床表现多种多样，但都具有听神经病的共同听力学特征。

四、治疗、预防

听神经病目前尚缺乏有效的药物治疗。对是否需佩戴助听器，各家意见不一。认为不宜佩戴助听器的理由是：听神经病变致神经冲动发放不同步、时间及频率编码的异常，可引起严重的言语识别率下降，扩大音量并不能辨清说话、改善言语理解能力，甚至可能有负面影响。但也有主张积极佩戴助听器的，认为助听器对听神经病语前聋幼儿是有益的，对有些患儿能明显改善言语识别，并应早期开始言语康复。

由于听神经病的病因及病变部位尚未明确，因而对人工耳蜗植入是否是手术适应证及植入效果评价不一。有的进行耳蜗植入后听力和交流能力明显改善。特别对于重度听神经病，助听器不能增进听力者，可考虑行人工耳蜗植入。也有植入后效果不明显，故认为听神经病患儿行人工耳蜗植入需慎重。

五、预后

目前尚缺乏足够时间的随访观察，有提出听神经病单独发病者发展到一定程度可以静止，但也有些患者三、四十岁仍感听力渐进性加重。有一些病例就诊时已发展为重度、甚至为极重度耳聋。有些听神经病发展可能累及耳蜗外毛细胞成为感音神经性聋，且佩戴助听器效果不佳。听神经病同时伴有多种神经系统疾病者，多数为一些罕见的遗传性或代谢性障碍综合征，预后多不良。

第十节　其他疾病

一、血管疾病

内耳听觉和前庭末梢器官、第Ⅷ对脑神经及其脑干和丘脑的连接部分是由椎基底动脉供血。颞叶由颈动脉分支大脑中动脉供应。颈动脉系统损害很少引起听和前庭障碍，椎基底动脉损害常引起第Ⅷ对脑神经系统的明显障碍。

人的两支椎动脉大小明显不同，向前到脑桥延髓连接处，两支椎动脉合为基底动脉。椎基底动脉发出的血管有外侧支和穿通支。外侧支有长动脉和短动脉，支配脑干和小脑。长动脉包括小脑后下动脉、小脑前下动脉、内听动脉和小脑上动脉。各穿通支左右两侧变异很大。内听动脉对耳神经疾病很重要。内听动脉20%来自基底动脉，80%来自小脑前下动脉，在内听道侧面通过，并发出分支迷路动脉供应耳蜗和前庭及第Ⅷ对脑神经。内听动脉或称迷路动脉分为耳蜗总动脉和前庭动脉，前者供应耳蜗和后半规管，后者供应椭圆囊及外、上半规管。穿通支只供应脑干有限的部分。它来自椎基底动脉和外侧支，并以不同深度穿过脑干实质，最长的能达到脑室表面。

椎基底动脉短暂脑缺血发作较多的是出现前庭的眩晕症状，而无听觉症状。椎基底动脉

血栓形成或栓塞可引起各种不同的综合征。

延髓外侧部综合征：临床常见，通常由椎动脉或偶尔由小脑后下动脉闭塞所致。常侵犯前庭神经下核和内侧核，耳蜗神经核不受侵犯，因此不出现耳蜗症状。

脑桥外侧梗死：小脑前下动脉闭塞可累及脑桥背部结构，小脑上动脉闭塞可累及脑桥腹侧结构。常损害到耳蜗神经核和某些前庭神经核。背部综合征的症状与延髓外侧梗死相似，表现为眩晕、眼震、共济失调、面部和躯体交叉性痛觉、温度觉缺失，也可以有同侧耳聋、耳鸣。

基底动脉或小脑前下动脉闭塞可引起小脑下部梗死或内听动脉梗死。临床表现类似于迷路炎的症状，如眩晕、恶心、呕吐和眼震等，可伴有内耳梗死的症状。根据梗死内听动脉分支的情况，可以表现为以耳蜗或以前庭为主的症状，或出现耳蜗或前庭全部的症状。症状出现急骤、凶险，被称之为迷路卒中。

Meyerhoff，Mickey 报告 2 例在小脑脑桥角处，耳蜗神经受到责任血管的压迫，从而引起不能忍受的耳鸣、单侧高频感音神经性耳聋，无神经和精神方面的异常。MRI 检查正常，未发现其他的病因。两位病人都进行了耳蜗神经的减压术，一例压迫的责任血管是小脑后下动脉，另一例是小脑前下动脉。术后均获得症状缓解，听力改善。

二、多发性硬化

是一种慢性疾病，发病最常始于年轻人，病理学改变以中枢神经系统内多处白质的炎症、脱髓鞘和胶质瘢痕（硬化）为特征。病变在空间上是多发的。疾病过程变化不定，因此，在时间上也是多发的。本病的症状和体征多种多样，似乎包括了从脊髓到大脑皮质的中枢神经系统任何部分损伤所导致的症状。主要特征为病情在性质和严重程度上随时间变化的多样性。常出现首发症状的完全缓解，但随着不断的发作，有不缓解或缓解不完全的趋势。

临床表现依赖于中枢神经系统受累的特定部位。尽管不存在典型的多发性硬化表现形式，但该病常累及某些部位和系统，如视交叉、脑干、小脑以及脊髓常受累及。脑干的损害常可导致第Ⅷ脑神经的侵犯，引起耳蜗和前庭的症状和体征。Cure 等对 167 例听力减退和耳鸣的患者进行 MRI 检查，发现 14 例多灶性白质病变是唯一的阳性体征。14 例中有 4 例，在临床上以前从未怀疑过多发性硬化。另外 9 例，由于证明在听觉通路上有白质病变，因此，认为多发性硬化可能是听觉症状的原因。多发性硬化听觉通路病变通常在脑干，由于这种病变常很微小，以至于 MRI 检查不太敏感。Bauch 等检查 255 例怀疑蜗后性聋的病人，26 例经手术证实为听神经瘤，另 6 例为继发于多发性硬化的蜗后性聋。这 6 例 ABR 检查异常。

听力减退和耳鸣并非多发性硬化的常见症状。Mustillo 指出在其多发性硬化病例组中仅有 7% 的病人表现有听力减退的症状。另有一些关于多发性硬化的报告，这些病人很少有听力减退的主诉，但可有听觉通路功能障碍的客观表现。Jerger 等用声反射、言语测听和/或 ABR 检查，可发现 95% 的异常。在 62 例明确诊断为多发性硬化的病人中，声反射检查异常的为 71%，言语测听异常为 55%，ABR 异常为 52%。但无听觉减退的典型模式。听力减退可以是单侧或双侧，突发、进行性、短暂性或持续性。听力减退的发病时间通常是在多发性硬化发病后的头 4 年，神经症状出现后的头 1 年。

有报道多发性硬化发生突发性耳聋，但较少见。这些病人具有蜗后的特点，预后良好。听性脑干反应和诱发性耳声发射正常说明是中枢性的。多发性硬化出现隐匿性、慢

性感音神经性聋的各家报告出入很大，且缺乏年龄和性别的对照。有一个报告，59%多发性硬化病人有听力减退，对照组为27%，但这么高的发病率在其他报告中未被证实。多发性硬化合并急性或慢性听力减退，其纯音听力下降曲线也无恒定的变化。标准的临床言语测听（言语识别阈和言语识别率）在多发性硬化很少异常。言语识别率比纯音听阈差是符合中枢神经系统（或听神经瘤）病变的特点的。但在多发性硬化病人中发生率很低，仅3%～7%。声刺激所产生的皮层诱发电位，对于显示临床确定的病灶有较大的价值。脑干听觉诱发电位在无症状的病人中发现异常的敏感性较低，但在有脑干症状和体征的病人可以发现异常。对于多发性硬化来讲，最具有价值的辅助检查是MRI，它能在90%的病人中显示出白质内的多发性病灶，是多发性硬化诊断的首选影像学检查。T2加权像已成为显示受累部位的标准扫描。另外，质子密度加权像和液体衰减反转恢复序列（FLAIR）也能提高检测病灶的能力。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科技出版社，1991

2. 李兴启. 临床听觉生理. 见：姜泗长，顾瑞主编. 临床听力学. 北京：北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社，1999，81-118

3. 张瓦城，李德泽. 听神经瘤602例的临床分析. 中华神经精神科杂志. 1983，16：266-270

4. 徐启武，史玉泉，李耀东等. 听神经瘤385例临床分析. 上海医学. 1985，8：696-698

5. 罗世琪，石祥恩. 双侧听神经瘤. 中华神经精神科杂志. 1995，11：267-269

6. 赵全义编译. 听神经瘤及其他岩骨疾病的耳神经外科学. 成都：四川科学技术出版社，1993

7. 杨伟炎，姜泗长，李兴启等. 经迷路后听神经瘤切除术. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1986，21：1-4

8. 李龄. 听神经瘤治疗现状. 中华神经精神科杂志. 2000：16（增刊）：108-111

9. 王迎选，王所亭. 现代立体放射治疗学. 北京：人民军医出版社，1999

10. 李龄主编. 听神经瘤. 北京：人民卫生出版社，2002

11. 顾瑞，于黎明. 中枢性低频感音神经性听力减退. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1992，27：27-29

12. 顾瑞，郑杰夫，于黎明. 中枢性低频听力减退的听力学分析. 中华耳鼻咽喉科杂志. 2000，35：441-445

13. 韩张，倪道凤. 听神经病（综述）. 中华耳鼻咽喉科杂志. 2000，35：398-400

14. 徐进. 听觉神经病（综述）. 国外医学耳鼻咽喉科学分册. 2000，24：216-219

15. 王锦玲，吴子明. 听神经病（综述）. 听力学及言语疾病杂志. 2002，10：118-120

16. 宋鹏综述. 听神经病听力学及病因学研究. 国外医学耳鼻咽喉科分册. 2003，27：208-212

17. Santi PA &Mancini P. Cochlear anatomy and central auditory pathways. In：Cumming CW，Fredrickson JM，Harker LA，et al . Otolaryngology-Head and neck surgery. Second ed. Mosby，St louis，1993：2497-2524

18. Novak MA. Hearing loss in neurotologyic diagnosis. In：Jackler RK，Brackmann DE（ed.）Neurotology. Mosby St louis，1994：131-144

19. Charabi S. Acoustic neuroma/vestibularschwannoma in vivo and vitro growth models：A clinical and experimental study. Acta Otolaryngol. 1997，suppl. 530

20. Charabi S，Thomsen J，Tos M，et al. Acoustic neuroma/vestibular schwannoma growth：past，present

and future . Acta Otolaryngol. 1998, 118: 327-32

21. Stipkovits EM, Graatmans K, Jansen GH, et al. Acoustic neuroma: predominance of Antoni type B cells in tumors of patients with vestibular paresis. Otol Neurotol 2001 Mar, 22 (2): 215-7

22. Matthies C, Sammi M. Management of 1000 vestibular schwannmomas (Acoustic Neuromas): Clinical presentation Neurosurgery. 1997, 40: 1-9

23. Brackmann DE, Hitselberger WE, Beneke JE, et al . Acoustic neuromas: middle fossa and translabyrinthine removal. In: Rand RW. ed. Microneurosurgery, 3rd, St. Louis: Mosby 1985: 311-34

24. Hitselberger WE, House WF. Surgical approaches to acoustic tumors. Arch Otolaryngol. 1966, 84: 286-91

25. Hughes GB, Sismanis A, Glasscock ME, et al. Management of bilateral acoustic tumors. Laryngoscope, 1982, 92: 1351-1359

26. Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al. Auditory Neuropathy. Brain. 1996, 119 (Pt 3): 741-753

27. Berlin CI, Hood LJ, Cecola RP, et al. Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? Hearing Res. 1993, 65: 40-50

28. Ptok M. Otoacoustic emissions, auditory evoked potentials, pure tone thresholds and speech intelligibility in cases of auditory neuropathy. HNO, 2000, 48 : 28-32

29. Sheykholeslami K, Kaga K, Murofushi T, et al. Vestibular function in auditory neuropathy. Acta Otolayngol. 2000, 120: 849-854

30. Morant Ventura A, Orts Alborch M, Garcia Callejo J, et al. Auditory neuropathies in infants. Acta Otorhinolaryngol Esp. 2000, 51: 530-534

31. Tapia MC, Lirola A, Moro M, et al. Auditory neuropathy in childhood. Acta Otorhinolaryngol Esp. 2000, 51: 482-489

32. Doyle KJ, Sininger Y, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. Laryngoscope. 1998, 108: 1374-1377

33. Fujikawa S, Starr A. Vestibular neuropathy accompanying auditory and peripheral neuropathies. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2000. 126 : 1453-1456

34. Miyamoto RT, Kirk KI, Renshaw J, et al. Cochlear implantation in auditory neuropathy. Laryngoscope. 1999, 109: 181-185

35. Cacace AT, Parnes SM, Lovely TJ, et al. The disconnected ear: phenomenological effects of a large acoustic tumor. Ear Hear. 1994, 15: 287-298

36. Lefebvre PP, Staecker H. Steroid perfusion of the inner ear sudden sensorineural hearing loss after failure of conventional therapy: A pilot study. Acta Otolaryngol. 2002, 122: 698-702

37. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. Ear Hear. 1999, 20: 238-252

38. Shapiro SM, Te Selle Me. Cochlear microphonic in the jaundiced Gunn rat. Am J Otolaryngol. 1994, 15: 129-137

39. Gemignani F, Marbini A. Charcot-Marie-Tooth disease (CMT): distinctive phenotypic and genotypic features in CMT type 2. J Neurol Sci. 2001, 184: 1-9

40. Butinar D, Starr A, Vatovec J. Brainstem auditory evoked potentials and cochlear microphonics in the HMSN family with auditory neuropathy. Pflugers Arch. 2000, 439 (3 Suppl): R204-205

41. Corley VM, Crabbe LS. Auditory neuropathy and a mitochondrial disorder in a child: case study. J Am Acad Audiol. 1999, 10: 484-488

42. Starr A, Sininger Y, Winter M, et al. Transient deafness due to temperature -sensitive auditory neuropathy. Ear Hear. 1998, 19: 169-179

43. Starr A, Sininger YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. J Basic Clin Physiol Pharmacol. 2000, 11: 215-230

44. Nordang L, Cestreicher E, Arnold W, et al. Glutamate is the afferent neurotrans matter in the human cochlea. Acta Otolaryngol. 2000, 120: 359-362

45. McDonald JW, Shapiro SM, Silverstein FS, et al. Role of glutamate receptor- mediated excitotoxicity in bilirubin-induced brain injury in the Gunn rat model. Exp Neurol. 1998, 150: 21-29

46. Li XQ, Sun JH, Yu N, et al. Glutamate induced modulation of free Ca^{2+} in isolated inner hair cells of the guinea pig cochlea. Hear Res. 2001, 161: 29-34

47. Sawada S, Mori N, Mount RT, et al. Differential vulnerability of inner and outer hair cell systems to chronic mild hypoxia and glutamate ototoxicity: insights into the cause of auditory neuropathy. J Otolaryngol. 2001, 30: 106-114

48. Atlante A, Calissano P, Bobba A, et al. Glutamate neurotoxicity, oxidative stress and mitochondria. FEBS Lett. 2001, 18: 497: 1-5

49. Bruno V, Bottaglia G, Ksiazek I, et al. Selective activation of in Glu 4 metabolic glutamate receptors is protective against excitotoxic neuronal death. J Neurosci. 2000, 20: 6413-6420

50. Matsuoka H, Kuang-chuan Cheng , Krug MS, et al. Murine model of autoimmune hearing loss induced by myelin protein P_0. Ann Otol Laryngol. 1999, 10: 255-264

51. Leonardis L, Zidar J, Popovic M, et al. Hereditary motor and sensory neuropathy associated with auditory neuropathy in a Gypsy family. Pflugers Arch. 2000, 439 (3 Suppl): R208

52. Sambuughin N, de Bantel A, McWilliams S, et al. Deafness and CMT disease associated with a novel four amino acid deletion in the PMP22 gene. Neurology, 2003, 60: 506-508

53. Hisama FM, Lee HH, Vashlishan A, et al. Clinical and molecular studies in a family with probable X-linked dominant Charcot-Marie-Tooth disease involving the central nervous system . Arch Neurol. 2001, 58: 1891-1896

54. Oysu C, Aslan I, Basaran B, et al. The site of the hearing loss in Refsum's disease. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001, 61: 129-134.

55. Harrison RV. An animal model of auditory neuropathy . Ear Hear. 1998, 19 : 355-361

56. Salvi RJ, Wang J, Ding D, et al. Auditory deprivation of the central auditory system resulting from selective inner hair cell loss: animal model of auditory neuropathy. Scand Audiol. 1999, 51 (Suppl): 1-12

57. Schmiedt RA, Okamura HO, Lang H, Schulte BA. Ouabain application to the round window of the gerbil cochlea: a model of auditory neuropathy and apoptosis. J Assoc Res Otolaryngol. 2002; 3 (3): 223-233

58. Lee JS, McPherson B, Yuen KC, et al. Screening for auditory neuropathy in a school for hearing impaired children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001, 61: 39-46

59. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, et al. Temporal distortion products (kernel slices) evoked by maximum-length-sequences in auditory neuropathy: evidence for a cochlear pre-synaptic origin. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1997, 104: 10-16

60. Madden C, Hilbert L, Rutter M, et al. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. Otol Neurotol. 2002, 23: 163-168

61. Mason JC, De Michele A, Steven C, et al. Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. Laryngoscope. 2003, 113: 45-49

62. Trautwein PG, Sininger YS, Nelson R. Cochlear implantation of auditory neuropathy. J Am Acad Audiol. 2000, 11: 309-315

63. Shepherd RK, Javel E. Electrical stimulation of the auditory nerve. 1. correlation of physiological responses with cochlear status. Hear Res. 1997, 108: 112-144

64. Shallop JK, Peterson A, Facer GW, et al. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. Laryngoscope. 2001, 111: 555-562

65. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, et al. Auditory neuropathy: a report on three cases with early onsets and major neonatal illnesses. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1997, 104: 17-22

66. Abdala C, Sininger YS, Starr A. Distortion product otacoustic emission suppression in subjects with auditory neuropathy. Ear Hear. 2000, 21: 542-553

第 22 章

前庭系统解剖与临床

李志光　李学佩

第一节　椭圆囊和球囊的解剖与临床

膜迷路由膜管和膜囊组成。分为椭圆囊、球囊、膜半规管、蜗管、内淋巴管及内淋囊。各部位互相沟通，并包含司平衡和听觉的主要结构。椭圆囊和球囊位于骨前庭内，为静平衡感觉器（图 22-1）。

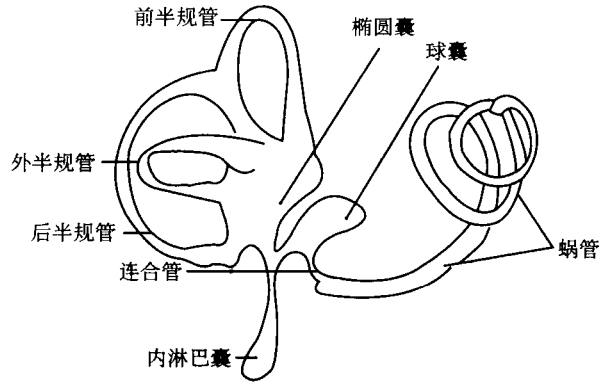


图 22-1　膜迷路

一、椭圆囊

呈椭圆形而稍平坦的囊性结构，位于前庭后上部的椭圆隐窝中。借结缔组织纤维，微血管和前庭神经的椭圆囊支紧密连于骨壁。其后壁有膜半规管开口，前壁有椭圆囊斑，又名位觉斑，其中有前庭神经椭圆囊支的纤维分布，感受位觉。位觉斑主要由感觉上皮和胶状物质两部分组成，感觉上皮包括支持细胞和毛细胞。其顶部有一层胶体膜覆盖，毛细胞的纤毛伸入其中。在正常头位时，椭圆囊斑与颅底几乎平行，斑的前部稍向上。从椭圆囊分出的小管称椭圆囊管，在椭圆囊管的开口处有一个裂隙状的开口，称椭圆囊内淋巴管瓣膜，又称 Bast 椭圆囊内淋巴管瓣膜。该瓣膜没有神经和肌肉成分，因此，瓣膜的开闭完全是被动性的。当椭圆囊的内淋巴压力增高时，椭圆囊内淋巴管瓣膜开放，允许内淋巴流入椭圆囊管；当椭圆囊的内淋巴压力降低时，瓣膜关闭，防止过多的内淋巴外逸，从而维持膜迷路的正常生理功能。

二、球囊

略成球形，较椭圆囊小，位于椭圆囊的前下方，借纤维组织、微血管和前庭神经的球囊支附着于球囊窝中。其前壁有球囊斑亦叫位觉斑，呈匙状，有前庭神经球囊支的纤维分布。其构造与椭圆囊斑相同，并和椭圆囊斑基本上互相垂直，从球囊分出小管叫球囊管，与椭圆囊管连合而成内淋巴管。后者经前庭水管至颞骨岩部的后面，扩大成内淋巴囊。内淋巴囊在内耳门后下方的小裂隙，介于两层硬脑膜之间。球囊的前下部通过连合管和蜗管相通（图 22-2）。

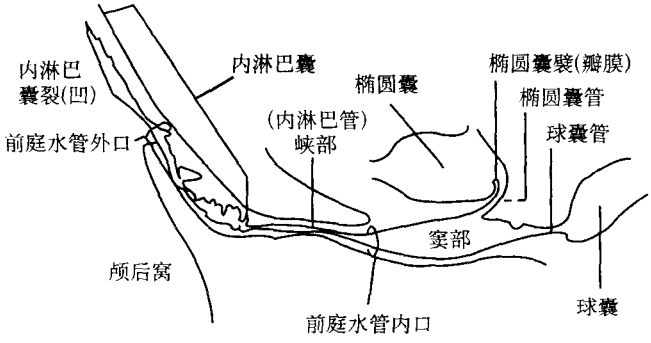


图 22-2　内淋巴系统

椭圆囊和球囊位觉斑上的胶体膜即耳石膜，系多层位觉砂又叫耳石，和蛋白质凝合而成（图 22-3）。

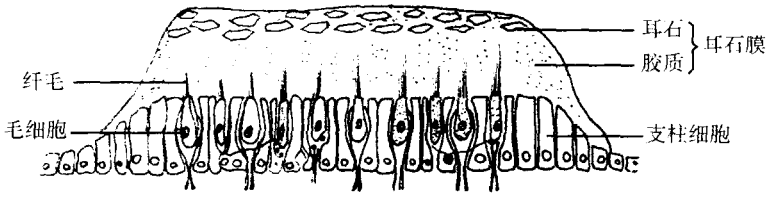


图 22-3　囊斑

位觉砂是一种碳酸钙结晶。电子显微镜检查，这种结晶的形状不规则，其分布也按部位不同而异。椭圆囊和球囊对重力作用和线加速度的力产生静态反应。

内淋巴囊有维持内淋巴和脑脊髓液系统压力平衡和吸收内淋巴液两种功能。

三、椭圆囊和球囊与临床

椭圆囊与球囊为静平衡感觉器，对重力作用和线加速度的力产生静态反应，故椭圆囊与球囊发生病变时可以产生眩晕，其机理目前尚不十分清楚。临床上，椭圆囊及球囊有关的病征有位置性眩晕，亦叫壶腹嵴顶耳石症。多发于 40～60 岁成人，女性多见，病因可能是椭圆囊自发性退行性变，耳石自囊斑上脱落，沉积在后壶腹嵴上。炎症、外伤及耳部手术亦可诱发此症；病毒性迷路炎或慢性化脓性中耳炎过程中，白细胞、吞噬细胞或内皮屑质进入内淋巴液中；颅外伤或耳镫骨手术，血液进入内淋巴液中，都可形成有形颗粒，沉积在壶腹嵴

顶。Lindsay 病理发现，前庭前动脉和前庭上神经支分布的椭圆囊和上半规管及外半规管变性，故认为高血压、心脏病和椎基底动脉供血不足，可引起前庭动脉栓塞，而致耳石膜变性、耳石脱落，沉积在壶腹嵴上。

一旦椭圆囊及球囊发生退行性变，耳石在壶腹嵴沉积，当头取直立位时，后半规管嵴顶即呈垂直位。如侧卧于患耳，则后半规管壶腹嵴即转为水平位，嵴顶有耳石沉着，因重力作用而偏离壶腹，可产生刺激并发生眩晕和眼震。如炎性颗粒粘附不牢，多次变换头位，颗粒脱落游散，不再构成刺激，便产生疲劳现象。

位置性眩晕临床表现为只在某种体位或头位时发生眩晕、恶心、呕吐等。如变换体位，即迅速好转、重复某种体位后症状又出现。一般潜伏期 2～3 秒，持续时间很少超过 1 分钟，眩晕发作无耳聋、耳鸣现象，病情多在数周或数月内自行缓解，个别人也可延续到数年。

位置性眩晕可分为周围性及中枢性位置性眩晕，前者又叫良性阵发性位置性眼震，为前庭周围性病变。中枢性位置性眩晕常见于大脑第四脑室肿瘤及血管病变，可有头痛、恶心、呕吐及其他阳性神经体征。无疲劳现象，CT 及 MRI 可进一步确诊（表 22-1）。

变位性试验可诊断位置性眩晕，令患者坐在床上，先仰卧垂头位，观察 10 秒无眩晕及眼震后，令病人坐起再观察 10 秒，再令头侧向一方仰卧，观察 10 秒，再仰卧垂头向另一方，观察 10 秒，每次变动体位，坐起及躺倒均应在 3 秒钟内完成，如在某体位时出现眼震，应持续观察 30 秒，眼震多为水平旋转性，反复测试不再出现眼震，称为疲劳型。反复试验均出现眼震称为非疲劳型。在不同头位出现眼震、方向不变为定向型；出现不同方向的眼震则为变向型。

表 22-1　位置性眼震的鉴别

	周围性病变	中枢性病变
眼震类型	旋转型或旋转水平混合型	垂直型或不定
方向	定向型较多	常随头位改变
体位	常为一个位置	多个位置
疲劳性	疲劳现象	非疲劳现象
潜伏期	8～10 秒	无

球囊管与椭圆囊管连合而成内淋巴管，经前庭水管到颞骨岩部的后面，扩大成内淋巴囊。内淋巴囊在内耳门后下方的小裂隙，介于两层硬脑膜之间。内淋巴囊的皱褶部黏膜是一个重吸收器官，可以认为内淋巴囊有吸收内淋巴液的功能。一旦内淋巴系统某些部位有机械性阻塞或先天性发育异常，导致内淋巴囊吸收障碍，内耳内淋巴腔扩张，内淋巴积水则内耳罹患非炎性疾病梅尼埃病，此为梅尼埃病发病原因之一。

梅尼埃病（Meniere disease）病理学表现为内耳内淋巴的扩张，膜迷路积水膨胀。病因众说纷纭，有以下学说：①内淋巴循环纵流学说；②内淋巴循环辐流学说；③内淋巴系统及颞骨先天性发育异常；④免疫反应病变；⑤自主神经机能及内分泌机能障碍等。典型的临床症状为眩晕、耳聋、耳鸣和耳胀满感四联征。眩晕为反复发作性、旋转性，有时也可以表现为晃动或飘浮感，持续时间从半小时至数小时，常伴有平衡障碍、恶心、呕吐等迷走神经刺激症状，患者无意识丧失。听力减退呈波动性，随病情发展，听力损失逐渐加重，以致持续。听力障碍为

感音神经性聋。多数病人伴有波动性耳鸣，间歇性，最后持续存在。约有1/3病人有耳胀满感，可能与内耳供血不足有关。本病的特点是反复发作性，发作间期长短不等，随病情发展，发作间期变短。检查可见水平或水平旋转性眼震。听力检查时早期为低频下降，听阈为波动性，后期变为平坦型或下降型听力曲线，常有重振，阈上功能及双耳响度平衡试验阳性，耳蜗电图（ECochG）的和电位（SP）和动作电位（AP）比值异常，即SP/AP振幅比值>37%。其机制认为是膜迷路积水使内耳基底膜劲度改变，引起基底膜不对称运动。前庭功能检查，冷热试验正常或异常，出现半规管减退或方向优势，急性发作期阳性率更高，治疗应在安静避光的环境下卧床休息，低钠少盐饮食，禁止烟酒。一般采可保守治疗。手术分保守性手术和破坏性手术。保守性手术主要为内淋巴手术和耳蜗球囊切开术。内淋巴手术可有内淋巴囊减压术和分流术。破坏性手术只适用于听力丧失者，主要有迷路切除术和前庭神经切断术等。

第二节　半规管的解剖功能与临床

一、半规管（semicircular canals）解剖

半规管可分骨半规管（osseous semicircular canals）和膜半规管（membranous semicircular canals）。

（一）骨半规管

位于前庭的后上方，每侧有3个相互垂直的2/3环形的小骨管，依其所在的位置，分别称为外半规管（水平半规管）、前半规管和后半规管。管腔内径为0.8～1.0mm，其一端膨大成内径约2mm的壶腹。外半规管骨壁厚0.7～1.4mm，平均1.07mm。各管长度不一，外半规管长12～15mm，为最短者；前半规管长15～20mm；后半规管长18～22mm。由于前半规管和后半规管没有壶腹的一端合并为总脚通入前庭，故3个半规管只有5孔通入。外半规管平面，在身体直立，两眼向前平视时，大约与地面成30°角。即头前倾30°，外半规管平面与地面平行，外半规管的壶腹端在前。前半规管的平面和同侧颞骨岩部的长轴垂直，在岩部前面弓形隆起的下面，从内向外、前，壶腹在前外端。后半规管也在垂直平面上，但与同侧岩部的长轴平行，从内向外、后、下，壶腹在后下端。同侧的3个半规管互相垂直，两侧的外半规管在同一平面，而一侧的前半规管和对侧的后半规管相平行。在同一平面上的两侧半规管，其壶腹位置是彼此相对的（图22-4）。

（二）膜半规管

附着于骨半规管的侧壁，膜半规管和骨半规管的形状相同，但膜管的直径约为骨半规管的1/4，借5孔与椭圆囊相通。膜壶腹几乎充满骨壶腹的大部空间，膜壶腹内有一横位的镰状隆起名壶腹嵴（crista ampullaris）（图22-5）。

壶腹嵴上有高度分化的感觉上皮，有前庭神经的壶腹支的纤维分布，是重要的平衡感觉器，此感觉上皮为支持细胞和毛细胞所组成。毛细胞的纤毛较长，常相互粘集成束，插入圆顶形的胶体层，叫嵴顶（cupula terminalis）或嵴帽。超微结构研究表明，壶腹嵴的感觉毛细胞有2型：Ⅰ型细胞形似烧瓶，与耳蜗的内毛细胞相似；Ⅱ型细胞近于圆柱形，与耳蜗外毛细胞相似（图22-6）。

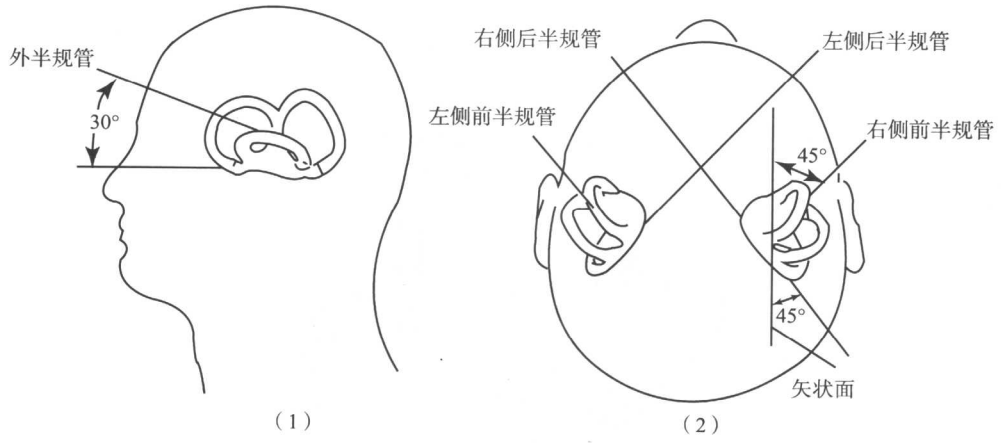


图 22-4　半规管位置示意图

（1）侧面观（2）上面观

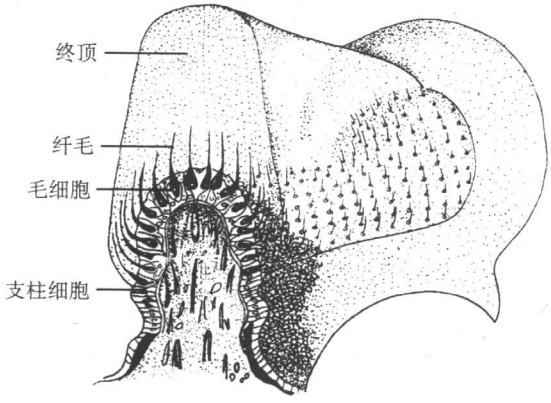


图 22-5　壶腹嵴

位觉纤毛较听觉纤毛为粗且长。每个位觉毛细胞顶端有一根动纤毛及 50 ~ 110 根静纤毛。动纤毛位于一侧边缘，最长，较易变曲；静纤毛以动纤毛为排头，按长短排列，距动纤毛愈远则愈短。外半规管壶腹所有位觉毛细胞的动纤毛皆位于管侧（背离椭圆囊）。当纤毛因内淋巴流动而朝动纤毛方向倾斜时，则使该半规管处于刺激状态，若朝静纤毛倾斜时，则使其处于抑制状态。

二、半规管的生理

膜半规管的内径约 0.44mm，管腔内充满内淋巴。膜半规管管腔内的内淋巴在膜壶腹处被壶腹嵴帽所阻断。前庭毛细胞之纤毛埋于嵴帽内。半规管主要感受正、负角加速度的刺激。当头位处于静止状态时，嵴帽两侧的液压相等，壶腹嵴帽处于中间位置。在正或负加速度的作用下，膜性半规管内的内淋巴因惰性或慢性作用产生逆时针旋转方向或顺时针旋转方向的流动。壶腹嵴帽为一弹性结构膜，它从壶腹嵴帽可随内淋巴的顶壁而将内淋巴阻断，故壶腹嵴帽内的毛细胞纤毛倾斜位移，继之使埋于嵴帽内的毛细胞纤毛倾斜位移而

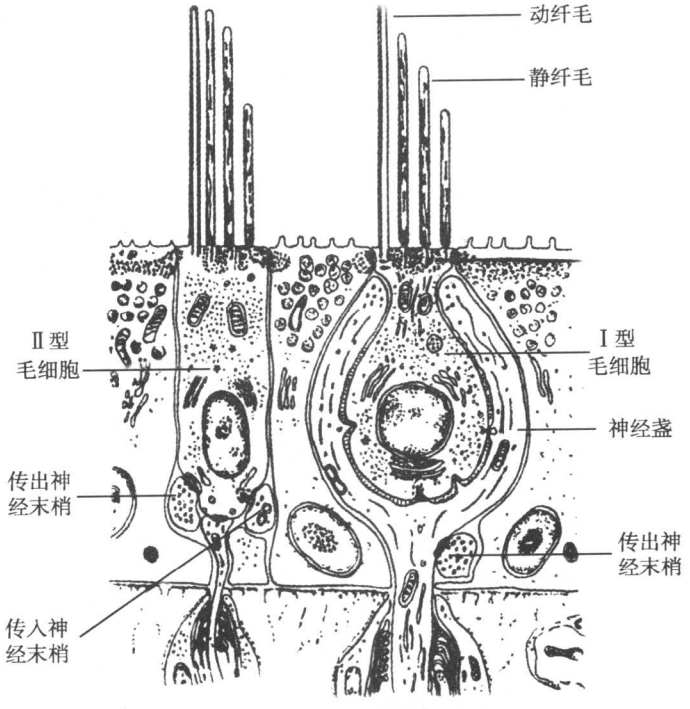


图 22-6　前庭Ⅰ型及毛细胞模式图Ⅱ型

刺激毛细胞。受刺激的前庭毛细胞再将这种机械能通过机械-电转换功能，释放化学神经递质作用于接触后传入神经末梢，前庭传入神经纤维形成神经电活动传入各级前庭中枢。由头部旋转产生的角加速度刺激半规管壶腹嵴毛细胞，可引起旋转感觉、眼肌及肢体肌肉反射性运动。此时，眼球运动方向（眼球震颤的慢相）向着头部旋转的方向，头部向眼球运动方向偏斜（图 22-7）。

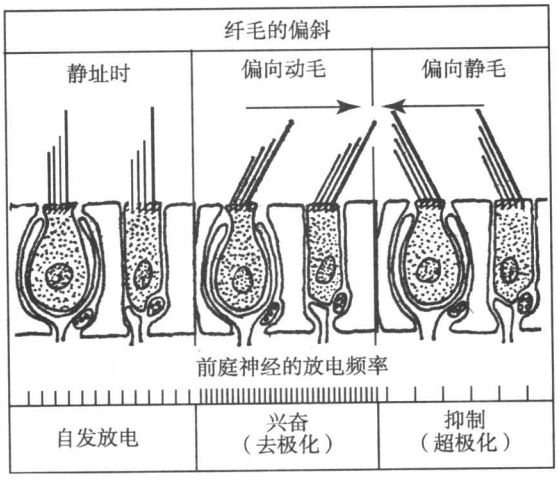


图 22-7　纤毛偏斜与神经放电的关系

当半规管随角加速度运动而旋转时，管中的内淋巴在运动初起时由于惰性作用，其运动后于旋转的管壁，即在加速度刚刚开始的一段时间内，内淋巴相对于半规管来说，是处于逆时针旋转方向的流动状态；以后由于管壁摩擦力的带动，内淋巴才逐渐顺时针旋转方向流动。当半规管从加速或角恒速运动变为角减速运动时，内淋巴又因惯性作用，在一段时间内仍以较大速度顺原旋转方向流动。在上述情况下，因壶腹嵴始终都是随着角加（减）速度的方向运动，故内淋巴必将从一侧或另一侧冲击随半规管旋转的壶腹嵴，使壶腹嵴发生偏斜，在壶腹上作切线式位移。壶腹嵴帽偏斜和位移的程度与角加（减）速度的大小成正比。壶腹嵴帽相对于毛细胞表皮平面的偏斜和位移所产生的剪切力作用于顶端埋于嵴帽的毛细胞纤毛，使毛细胞纤毛偏斜弯曲，期待毛细胞转导过程。当内淋巴流动停止或变为恒速运动时，壶腹顶可依靠其自身的弹性而逐渐回复到正常的位置。壶腹嵴帽完全回复到正常位置后，刺激亦告终止，此时身体即使仍处于恒速运动状态中，壶腹嵴顶并不发生偏斜或位移。总之，壶腹嵴帽不感受恒速运动。

Florens 在 1842 年，Ewald 在 1892 年，分别阐述了半规管平面和内淋巴流动方向与诱发性眼震和头部运动方向之间的关系，即眼震三定律，如下：

1. 诱发性眼震和头部运动所在的平面，总是发生在受刺激半规管的平面和内淋巴流动的方向上。

2. 在外半规管，内淋巴向壶腹流动时引起较强的反应（眼震或头部运动），而内淋巴离壶腹流动时引起较弱的反应，反应的强弱之比为 2∶1。

3. 半规管受刺激时，眼震快相向着刺激强的一侧。

通过超微结构研究发现，前庭毛细胞的纤毛分布以及毛细胞排列都有一定规律，前庭毛细胞呈极性的排列方式。每个毛细胞的顶端都有一根动纤毛和 60～105 根静纤毛，动纤毛位于毛细胞顶膜一侧。外半规管壶腹嵴毛细胞动纤毛都位于靠近椭圆囊的一侧，而垂直半规管壶腹嵴的毛细胞的纤毛都位于远离椭圆囊的一侧（图 22-8）。

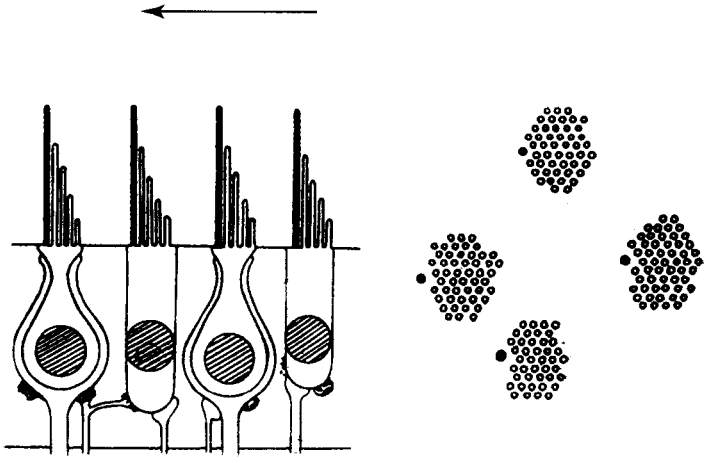


图 22-8　前庭毛细胞排列极性图

前庭毛细胞检测外力作用时有方向敏感性。当外力作用使动纤毛束向静纤毛方向弯曲

时，毛细胞去极化而兴奋；当动纤毛束在外力作用下呈离开静毛方向弯曲时，毛细胞超极化。因此，壶腹嵴毛细胞的极性排列类型可以检测毛细胞对外力的方向敏感性，这可能是Ewald定律的功能解剖基础。在日常生活中，人类多在平面上活动，如转身、回头等动作，其所形成的角加速度主要刺激外半规管。因此，人类半规管反应平时主要来自外半规管，半规管反应的刺激阈值为2°～3°/S角加（减）速度运动。

对半规管是否能接受直线加速度运动的刺激，目前仍有争议。但多数学者持否定意见，因壶腹嵴嵴顶与内淋巴的比重基本相同，故不能像耳石器的耳石和内淋巴那样比重不同，从而可接受直线加速度刺激。角加（减）速度运动刺激壶腹嵴时的“反应显示时间”（即出现最大反应前需要以恒定的角加速度进行运动的时间，或运动停止至反应完全消失的时间）为30～40秒，直线加速度运动刺激耳石的反应显示时间仅需1/10秒，两者相差300倍以上，故半规管不能感受两种不同形式的加速度运动的刺激。

三、半规管与临床

前庭系统对维持身体平衡，适应生存需要至关重要。人们在日常生活中的各种活动，均需要前庭功能来保证动作的准确性。一旦前庭功能紊乱或丧失，则可发生严重的活动障碍，引起旋转感觉、眼肌及肢体肌肉反射运动、眼球震颤等障碍，即使功能代偿后，在保持平衡方面仍有不少困难。

随着现代科学技术不断发展，交通日益发达，由于饮酒过多、耳毒性药物的广泛应用引起的前庭功能障碍，造成交通和飞行事故越来越多。特别需提及滥用耳毒性药物引起的前庭中毒性损害。

临床观察或实验研究均证实，许多药物或化学试剂具有耳毒性，可引起耳蜗或前庭中毒性损害，造成耳聋或前庭功能障碍。具有耳毒性的物质至少有90余种，其中氨基糖苷类抗生素的耳毒性作用已广为人知，由其引起的严重耳聋或聋哑的临床报告屡见不鲜，已构成我国聋症的重要病因之一。氨基糖苷类抗生素可分4类：①硫酸链霉素及双链霉素；②卡那霉素、阿米卡星及妥布霉素；③庆大霉素；④新霉素。这类抗生素对内耳的主要损害部位在耳蜗，其中如硫酸盐链霉素及庆大霉素也可以损害前庭。

氨基糖苷类抗生素的耳毒作用机制至今不明，有关学说甚多，有变态反应学说、受体学说、抑制毛细胞蛋白质合成学说、自由基学说、前列腺素介导学说及干扰毛细胞的糖代谢学说等。药物与毛细胞膜上的二磷酸酯酰肌醇结合，形成药物-脂复合物，破坏了细胞结构的完整性及其功能，以及氨基糖苷类抗生素中间代谢产物NH_2基导致中毒等。

氨基糖苷类抗生素对前庭损害的病理，主要病变位于壶腹嵴和椭圆囊斑；球囊病变一般较轻。前庭感觉毛细胞出现纤毛融合、脱落、细胞水肿。其中Ⅰ型毛细胞的损害比Ⅱ型毛细胞重。

发生中毒的因素和用药剂量、给药途径、某些个体和家族对氨基糖苷类抗生素具有高度敏感性、年龄因素（如婴幼儿及老人）等有关系。

临床表现：症状可发生于连续用药期间，亦可在停药后开始。主要表现为眩晕、平衡失调，亦有合并耳蜗中毒症状如耳聋、耳鸣等。在发现中毒症状后，立即停药，给予营养神经药物及能量制剂如维生素B_1、维生素B_{12}、ATP、辅酶A，内耳血管扩张剂如尼莫地平、倍他啶、西比灵等，对神经细胞供氧药如都可喜、达纳康等。

预防为主，应严格掌握氨基糖苷类抗生素的用药适应证，不与其他耳毒性药物合并用药，对家系中有氨基糖苷类抗生素耳中毒者，应用本药时，宜谨慎。

良性位置性眩晕的发病机理不十分明确。1969 年 Schuknecht 报告 2 例良性位置性眩晕的病理发现其椭圆囊、球囊和壶腹嵴感觉上皮无异常，仅后半规管壶腹嵴顶有耳石物质沉着，其病因可能是后半规管对线性加速度敏感的一个例证。

第三节　前庭中枢联系及其反射

前庭核群在第四脑室的底部，脑桥和延髓交界处。近中线的两侧各有四个核团，即前庭上核、内核、外核及下核。它们接受从初级前庭神经元发来的传入纤维，再发出纤维与其他神经中枢联系，引起一系列的神经反射作用。

来自前庭外周器官，半规管和耳石器的前庭神经电活动信号传至前庭神经核，前庭神经核将前庭外周器官的信号向上传至大脑皮质平衡中枢，引起位置及平衡感觉。前庭神经核还与其他结构有广泛的联系，通过发挥初级信息整合中心的作用，参与反射性眼球运动和肢体运动的调节，并引起自主神经系统反应。少数前庭神经纤维不经前庭神经核，而直接投射至小脑和脑干网状结构。

因此前庭诸核是前庭与各有关神经中枢联系的中继站。通过这些联系，来自前庭感受器的冲动与眼外肌运动核、脊髓、小脑、自主神经、网状结构等处的冲动可以互相扩散，形成一系列比较复杂的反射（图 22-9）。

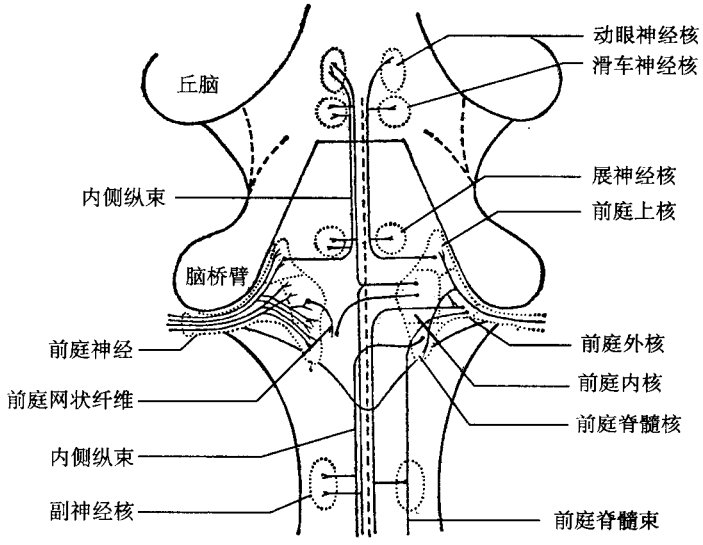


图 22-9　前庭神经的基本联系

一、前庭眼反射

前庭神经核通过交叉性和非交叉性纤维，经对侧和同侧的内侧纵束投射到展神经核、滑

车神经核和动眼神经核。刺激半规管和耳石器都可引起眼球运动。

3 对半规管所在平面与 3 对眼外肌所在平面基本一致，即外半规管与外直肌、内直肌，前半规管与同侧上直肌、下直肌，后半规管与同侧上斜肌、下斜肌，各在所在平面上互相平行，每一条眼外肌均接受与其平行的半规管兴奋传来的冲动，引起反射性运动，使眼球在角加速度运动所在的平面上，作逆时针旋转方向的转动（指眼震的慢相，即当一侧半规管受到刺激时，或与在同一平面上的对侧的一个半规管比较，所受到的刺激较强烈时，眼球将向对侧慢慢地转动）。因而在头部作角加速度运动中，外界物体的影像能准确地投射在视网膜上。既往认为耳石器在前庭眼反射中的作用不大。实验结果表明，选择性刺激椭圆囊斑和球囊斑的不同部位，可引起垂直性和水平旋转性眼球运动。

前庭眼反射的意义是在头部运动时，使眼球向头部运动相反的方向移动，以便保持清晰视力，在头动时稳定凝视。这样，在一定限度的运动速度范围内能使人们看清眼前的景物。前庭眼反射现象已被用于临床检查前庭功能，如旋转试验和冷热试验等，通过诱发性眼震电图来检查前庭功能状态（图 22-10）。

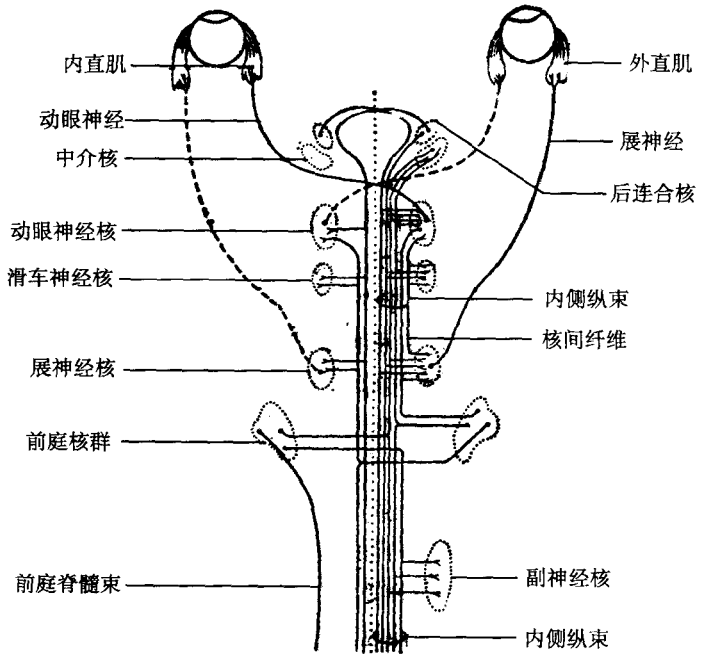


图 22-10　前庭动眼反射弧

二、前庭脊髓反射

前庭神经核通过前庭脊髓外侧束、前庭脊髓内侧束及网状脊髓束三条主要通路与脊髓前角细胞相联系。

前庭脊髓束的主要功能是控制颈肌、躯干和四肢肌肉运动。刺激前庭可引起前庭脊髓反射，前庭脊髓反射的功能意义是通过调节颈肌、躯干和四肢抗重力肌肉的肌张力和运动来稳

定头部和身体。前庭脊髓反射受小脑和高级神经中枢的控制。如在前庭神经核以上、中脑上丘以下的区段横切脑干，前庭脊髓反射作用则因失去高级中枢的控制而增强，伸肌肌张力大为提高，引起“去大脑强直”状态。若再破坏前庭神经核或切断前庭脊髓束，则强直状态即行消失。

刺激前庭脊髓外侧束可反射性地引起同侧颈部、躯体及上下肢伸肌发生收缩。前庭脊髓内侧束主要支配颈髓，可反射性地支配头位。由于前庭脊髓反射的肌肉反应的复杂性，而且影响前庭脊髓反射的因素很多，故在利用前庭脊髓反射作为观察项目（如倾倒、颈部侧转等）来检查前庭功能时，其准确性往往不及眼震电图。

三、前庭与小脑的联系

从神经解剖或生理的角度上来看，前庭与小脑间的关系非常密切。前庭通过前庭小脑束、小脑前庭束、小脑的顶核及小脑皮层束互相联系。

1. 前庭小脑束　可将体位变动刺激前庭外周器官产生的冲动传至小脑。

2. 小脑前庭束　小脑除以小脑脊髓束影响同侧脊髓前角运动神经元外，尚发出下行纤维与前庭神经核联系。当体位变动时，小脑可对眼外肌、颈部、躯干和四肢肌肉的反射性运动和肌张力状态进行反射性调节，以纠正偏差，维持平衡；并配合大脑皮质的冲动，使得在运动中仍能正常地随意动作。

3. 小脑的顶核　对前庭性眼震可能有抑制作用。

4. 小脑皮层束　由小脑的齿状核发出上行纤维，经结合臂投射至丘脑，由此至大脑皮质。可能与前庭性眩晕发生的机理有关。

总之，前庭－小脑及小脑－前庭间的来往联系，对维持身体的平衡很重要（图22-11）。

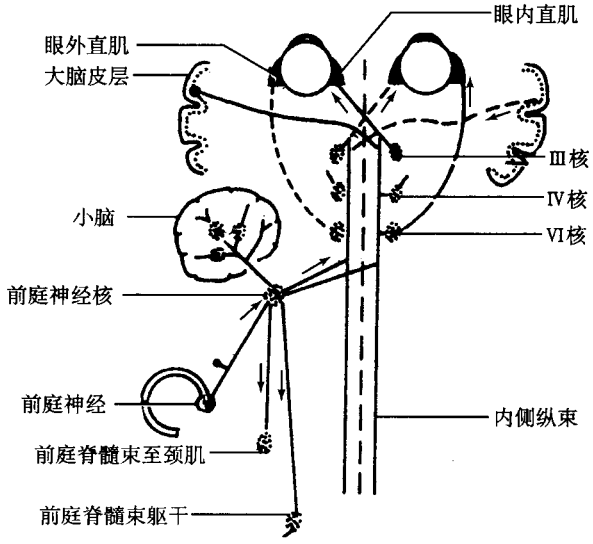


图22-11　前庭与小脑间的联系

四、前庭与脑干网状结构的联系

前庭主要通过前庭内侧核发出的纤维到同侧和对侧的网状结构，前庭神经核通过脑干网状结构与中枢神经系统的大部分神经核发生广泛而密切的联系。前庭神经核经网状结构与眼运动神经核、橄榄核、红核、丘脑、小脑、丘脑下部、大脑皮质、边缘系统发生联系。前庭神经核也经网状结构与脊髓发生联系。前庭网状结构联系对各种有关前庭反应起整合作用，即兴奋、抑制调节；并明显地影响前庭的各种机能反应，尤其是对前庭眼反应、前庭自主神经反应和前庭脊髓反应的影响更为明显。来自前庭内侧核的神经纤维下行终止于迷走神经背核和舌下神经核，即背侧迷走神经核参与迷走神经有关的自主神经反射，进而到舌下神经。另有上行通路，经中脑网状结构与视丘下部的自主神经中枢，以及边缘系统相联系，尤其是与自主神经的主要神经核，三叉神经副核或三叉神经中脑核发生联系。前庭感受器受刺激时，通过上述联系可引起自主神经系统，主要为副交感神经系统反应，而自主神经受刺激时也可引起前庭系统的症状，这种现象在临床上相当常见。前庭系统对自主神经的控制也可通过动物实验来证实。当动物熟睡时可观察到瞳孔扩大、心律和血压先有轻度增加，然后有明显下降。如破坏双侧前庭内侧核和脊髓核，上述现象不再出现。前庭系统与自主神经系统之间的相互作用比较密切，但仍有许多现象机理不清，尚待进一步探讨。

五、前庭与大脑的联系

早期实验证明前庭核与大脑皮层确有联系，前庭系统在大脑皮层也确有一定的投射区，但未能从解剖学上证实这方面的神经通路。在实验过程中可观察到下列现象：

1. 如把番木鳖碱涂在颞叶皮层，刺激前庭就可引起肌肉痉挛，如切断前庭神经，这种反应就不再出现。

2. 刺激前庭感受器时，可在皮层记录到单相电位，潜伏期短，说明冲动直接传到皮层。

3. 弱电流刺激某些皮层可引起旋转、沉降或摇晃的感觉。

4. 刺激前庭感受器或耳神经时，可在外雪氏回的前缘和前上雪氏回的后缘之间记录到皮层诱发电位，潜伏期很短，而在运动区引出的前庭诱发电位潜伏期较长，这些实验都证明前庭纤维有在皮层的直接投射区。

近年来研究发现，前庭皮层通路至少有三级突触：前庭神经核、丘脑及大脑皮层。猴的丘脑至皮层投射区有二，一个位于中央沟运动皮质附近，另一个位于中央后回顶内沟下端的区域。电刺激人体上雪氏回以下顶内沟可引起旋转感或者身体不平稳感。

第四节　眼震电图

前庭功能检查在眼震电图描记下进行。眼震电图的基本原理：眼球是一个双极性球体，角膜呈正电荷，视网膜呈负电荷，两者构成一电位差。当眼球运动时发生空间相位改变，眼震电图将此电位变化放大并记录下来。它比肉眼观察更精确，可检出肉眼不能察觉的微弱眼震，可在亮室、也可在暗室进行检查，并具有采集各种参数、进行分析处理的优点。

第五节　前庭功能检查及解剖生理基础

前庭半规管司动的平衡，耳石器司静的平静。二者是互相关联而又互相制约的。全身平衡由中枢、前庭、眼、躯体肌肉和关节的很多深部感觉与反射组成，其中任一部位发生病变，都能影响身体的平衡，而以前庭功能最为重要。前庭功能紊乱表现有两种，一为自发症状，另一个为诱发症状。旋转试验及温度试验均属诱发性前庭功能检查方法。

一、旋转试验

旋转试验（rotatory test）法是1906年由Barany首先应用于临床，主要检查外半规管功能，但取不同头位，也能检查其他半规管功能。

半规管系统是前庭系统对圆周运动做初级分析的部分。半规管壶腹嵴顶、内淋巴液是半规管系统的惯性部分。当机体做旋转加减速度转动时，内淋巴液和壶腹嵴顶受惯性定律制约发生移动，壶腹嵴顶的偏移使与其相连的感觉毛细胞纤毛弯曲，经过复杂的生化反应产生神经冲动。因此角加、减速度是半规管系统的适宜刺激。壶腹嵴顶的偏移及偏移程度取决于壶腹嵴顶两侧的压力差，角加、减速度越大，壶腹嵴顶偏移程度越大，产生的刺激也越大。

当半规管处于旋转平面才受角加减速度刺激产生反应。又因半规管壶腹嵴感觉毛细胞纤毛中的动纤毛和静纤毛空间排列位置不同，即极性方向不同，内淋巴液流动方向不同，产生的方向效应也不同。如水平半规管内淋巴液向椭圆囊方向流动才产生功能效应，垂直半规管内淋巴液离椭圆囊方向流动才产生功能效应。

为了弄清诱发性前庭功能试验的眼震的平面和方向，复习以下眼震三项定律。

Flouren 定律：眼震的方向与受刺激半规管平面一致。即刺激水平半规管引起水平性眼震，刺激后半规管引起垂直性眼震。

Ewald 第一定律：水平半规管，内淋巴流向壶腹时产生强刺激，离壶腹时产生弱刺激；在上半规管和后半规管则相反，内淋巴流离壶腹时产生强刺激，流向壶腹产生弱刺激。

Ewald 第二定律：半规管受刺激时，眼震快相向着刺激强的一侧。

应用旋转试验测试水平半规管时，头前倾30°，两侧水平半规管处于水平位（旋转平面）。根据Flouren定律，诱发性眼震应为水平性。向右（顺时针）旋转刚刚开始时，右侧半规管内的内淋巴因惰性关系向壶腹流动，左侧半规管内的内淋巴则离壶腹流动，其结果将出现快相向右的水平性眼震。匀速旋转5圈后，内淋巴克服了旋转开始时的惰性，开始与半规管管壁的转速相等，两者之间已不存在相对运动。旋转10圈后突然停止转动时，内淋巴因惯性作用继续流动。这时，左侧水平半规管的内淋巴朝壶腹流动，产生强刺激；右侧水平半规管的内淋巴离壶腹流动，产生弱刺激。根据Ewald第一和第二定律，旋转后眼震的快相朝左侧。同理，向左（逆时针）旋转10圈后突然停止时，眼震的快相应当向右侧，无论向左还是向右旋转，旋转停止后诱发性眼震的快相与旋转的方向相反（图22-12）。

旋转试验主要的缺点是旋转时同时刺激两侧迷路，很难检查和评价单侧迷路功能。旋转试验的装置有手动及电动两种，手动旋转椅由于不能定量，目前已不使用。近年来由于旋转设备自动化、定量化，观察指标客观，使旋转试验有了新的发展。加之教学模型的建立和电

子计算机的应用，微机控制使应用范围和价值更有新的突破。

（一）脉冲式旋转试验

1. 嵴帽敏度测量法（cupulometry）

Barany 的手摇旋转椅其刺激较强，且旋转开始时加速刺激反应影响旋转停止后的减速刺激反应。为了克服上述缺点，Egmond 等 1948 年开始采用嵴帽敏度测定法。检查方法是用电动控制转椅以 0.5°/S^2 以下的阈下加速度进行旋转试验，达一定角速度后，再以恒速旋转 1 分钟以上，然后在 1～2 秒钟内停止旋转，测定旋转停止后的眼震及眩晕感觉。作顺时针及逆时针旋转，可在 20°/S、30°/S、60°/S 的等速度时进行检查。然后将每次检查所采用的角速度值与旋转后眼震及旋转后感觉以坐标方式记入表内，称为嵴帽敏感图（cupulogram）。此检查方法需要复杂的设备，且费时较多，临床上很少采用。

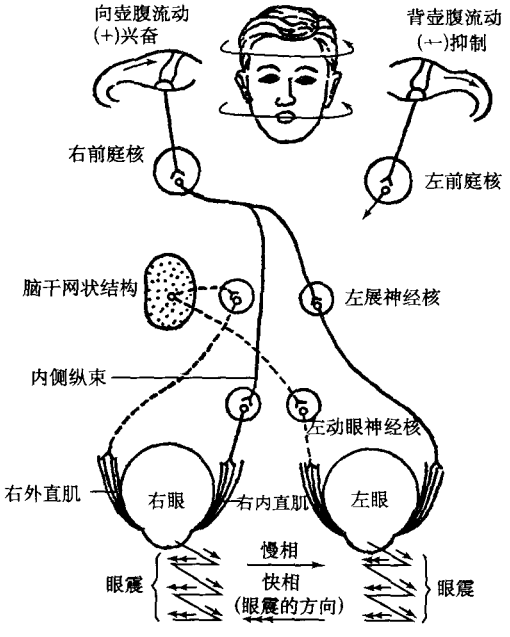


图 22-12　旋转性眼震的发生机理

头逆时针旋转（头向左旋转）10 圈后停止，右半规管内淋巴液向右流动，右迷路兴奋，引起向右眼震

2. 固定脉冲式角加速试验

被检查者坐于旋转椅上，头前倾 30 度，检查时最好在暗室，也可明室闭眼或戴 Frenzel 眼镜睁眼下进行。旋转椅前方正中连接光标，做固视抑制检查之用。ENG 记录，记录时间应包括旋转前及旋转后时期。不同强度刺激时，皆应做顺时针及逆时针方向分别刺激，固定角速度为 30 度、60 度、90 度或 120 度，恒速 2 分钟后，在 1 秒内突停。观察眼震各参数。

3. 阈值旋转试验

引起及保持旋转性眼震的最小角加速度，为前庭反应的阈值，或称为前庭兴奋性。正常值为0.05°/S² ~1.2°/S²。另一种测试法为固定加速度2°/S²，测量刺激开始至眼震出现时间为潜伏期，然后比较顺时针及逆时针方向的值。阈加速度值为6° ~7°/S²，则为前庭疾病之指标，本法对动态监测耳毒性药物损害、变性及代谢性前庭疾病有较精确的结果。

4. 高频旋转椅试验

又称假随机正弦加速试验，一般旋转椅功率的频率<1Hz，但本试验的旋转转椅功率为5Hz。试验时可做频率范围0.01 ~3 Hz的不同频率系列测试。测试频率也有高达5Hz者，但由于速度太高，被检者头部滑动太大，而使测试结果的增益值不可靠。目前认为此法有较大临床意义。

（二）正弦摆动旋转试验

正弦加速试验，频率为0.05Hz（20秒时程），振幅可调，度数为5° ~360°。

上述两类旋转试验结果分析如下：

1. 优势偏向　可采用持续时间，平均慢相速度。

$$DP\% = \frac{顺时针 - 逆时针}{顺时针 + 逆时针} \times 100$$

负值为优势偏向向左，正值为优势偏向向右，正常值为接近于零或小于5%，超过10%为病变之指征。

2. 眼固视指数　于眼震极盛期注视光点10S，然后计算眼固视指数。大于50%为中枢病变。

$$眼固视指数 = \frac{固视时慢相速度}{暗室中慢相速度} \times 100$$

3. 节律障碍　眼震振幅、慢相及快相的时程、速度，出现节律不规则，为小脑损害。

4. 眼震快相错乱　眼震快相错乱或缺失为小脑病变或内侧纵束病变所致。

5. 反向眼震　与正常应该出现的眼震方向相反的眼震，为后颅凹病变所致。

（三）正弦谐波加速试验

是Wolfe等于1978年在前人工作的基础上提出的概念，是目前应用广泛的旋转试验，有较佳的临床诊断意义。也称低频谐波加速试验、慢谐波加速试验或多频正弦谐波加速试验。

检查方法：目前采用的仪器设备为RVT-50系统，该系统可产生0.01 ~0.64Hz的倍频正弦谐波加速刺激，每一频率的峰角速度为50°/S。

被检查者坐于声、光屏蔽室中，睁眼，并进行心算。以ENG、双颞电极采集水平眼震信息，经计算机分析，信息输送至打印机打印结果。测试结果的参数为每一频率的前庭眼反射反应的增益，相位、非对称性（优势偏向）及谱密度。

结果分析：本试验可记录出椅动速度及慢相眼动曲线。转椅速度即头动速度。试验目的是通过前庭眼反射，使眼动补偿头动。通常补偿不可能完全，故低频刺激时，眼动曲线与旋转曲线并非180°相交，而是稍为滞后，即增益降低，随着旋转速度频率增加，约相当于0.16Hz时，眼动曲线与旋转曲线正好以180°相交，当旋转频率再增加时，则为超前。因此，在整个试验过程中，正常者随着刺激频率的减小，相位呈进行性增大，而增益则进行降低。

异常表现，主要是相位、增益及不对称3种参数及其相互关系的异常上：①低频刺激时，相位超前，增益减小。高频刺激时的非对称，见于急性单侧周围性前庭损害，也可见于单侧中枢性疾病。②较低频率刺激时，仅有明显的相位超前，见于缓慢发生的前庭功能损害之病人，为最常见的一种异常表现，也可见于双侧前庭功能障碍。③较低频率刺激时，增益减小，较高频率刺激时，增益正常。见于耳毒性药物损害。

（四）前庭自动旋转试验

是根据高频旋转速度刺激的原理，测试前庭眼反射功能。

检查方法：一台前庭自动旋转试验系统，由一台计算机及能监测头摆动速度的头带部件所构成。此种监测头摆动的部件可分别感知头摆动的水平及垂直方向，此头带应与计算机相连接。被检者安上ENG测试的电极。测试时，被检查者注视前方光标，随着计算机发出的声信号摆动头部。声信号前6秒频率为0.5Hz，随之，在12秒时间中，频率从1～6Hz线性增加。计算12秒中前庭眼反射的增益及相位。由此可对前庭系病变提供诊断资料。此法的优点是可做垂直性前庭眼反射试验，被检者头部主动运动，比较舒适，易于合作。

二、温度试验

采用不同温度的水或空气分别刺激半规管能诱发眼震，这是由于它能使半规管内淋巴液流动，壶腹嵴顶偏移。温度经热传导，使半规管内淋巴液温度改变。如温度升高（耳内灌热水），比重降低；温度降低（耳内灌冷水）比重升高。半规管最先受热进行传导处，其内淋巴液温度先发生改变，比重也先改变，即比重增高或减低，造成半规管内淋巴液相对两点比重不同。如果半规管处于垂直位，内淋巴液比重不同的相对应两点出现相对移动，比重高的内淋巴液向下移动，引起内淋巴液流动，使壶腹嵴顶偏移。冷热刺激引起的眼震方向是热水刺激引起眼震快相向同侧耳，冷水刺激引起眼震快相向对侧耳的反应。影响冷热试验有很多因素，包括半规管几何学性质、鼓膜和半规管间结构的温度传导性差异、灌注液体的性质。特别是灌注的水量、时间和温度。此法可单独检查一侧半规管，比旋转试验检测两侧的复合结果为好。

冷热水试验为1906年首次由Barany试用，1942年经Fitzgerald和Hallpike改进，现已成为国际普遍采用的检查方法。

（一）简单的冷刺激法

令患者仰卧，头前倾30度，使水平半规管处垂直平面，用20℃冷水5ml通过耳镜注入外耳道，观察诱发的眼震方向、时程和幅度。一般注入后15～30秒即应出现眼震，时程为1～1.5分钟，两耳相差不过20秒钟。为观察眼震，可戴Frenzel眼镜。如无反应可适当增大水量到10～30 ml，如注入10 ml始见反应，可认为是前庭功能低下。用微量0.2ml、0.4ml或2 ml冰水注入外耳道，亦可收到同样效果。鼓膜有穿孔者可采用冷气吹入法，吹冷气1分钟相当于用30ml冰水注30秒的效应。此方法简便可行，但仅能对前庭功能进行定性诊断，有时还可出现假阳性反应，如是迷路患者，仍可诱发出指向健侧的麻痹性眼震。

（二）双耳变温冷热试验

又称Hallpike冷热试验，为经典的方法。

检查方法：被检查者睁眼，平卧于暗室中的矮榻上，头端斜垫木板，使上身与水平面呈

30度角（图22-13），此时外半规管与地面垂直。检查所用水的温度低于或高于正常体温7℃。即冷水为30℃，热水为44℃。储水瓶距病人头部上方60～70cm。瓶底接橡皮管，管梢接一橄榄头。橄榄头内径为4mm，在其外壳四周刻有回水槽，以便水入外耳道后可经此槽复回耳外排出。将橄榄头塞入外耳道内深约1cm，然后开始注水检查，同时开始计时。注水40秒钟，注水量为400ml后，立即停止。以开始注水至眼震完全消失其间所经历的时间定为反应时间或潜伏期。注水顺序为右热水，左热水，右冷水，左冷水，每次间隔5分钟。检查前先作定标，并作自发性眼震记录10秒，检查过程中被检查者应作心算。

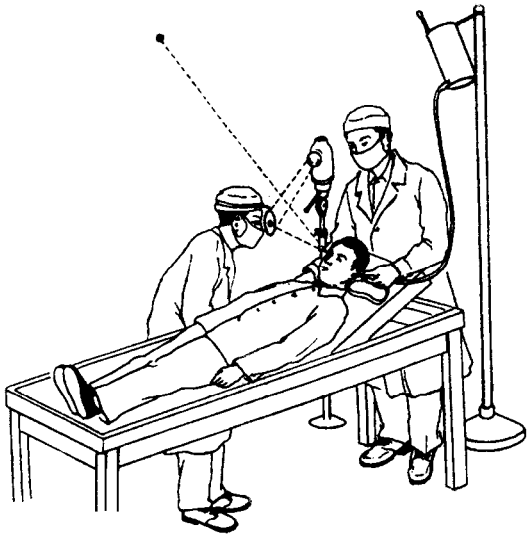


图22-13　双耳变温冷热试验

结果分析：由于冷热试验是利用内淋巴液温度改变而改变其密度。试验时，形成了半规管内相对应两点的温度差，也即密度差，从而出现淋巴液移动，导致眼震。灌热水时，眼震快相向同侧，灌冷水即相反。虽然，所灌水的温度是与37℃相差7℃，绝对值差是等值，但实际上，内淋巴液两对应点温度差值30℃水在灌注10秒时，为0.06℃，而44℃之温度差值为0.01℃，说明了30℃水的刺激强度比44℃水时为强。临床上有时44℃水试验时无眼震出现，而30℃水试验可有眼震可以此解释。

1. 眼震持续时间　见图22-14，左图为冷水试验的结果，右图为热水试验的结果，按左上、右下、左上、右下顺序，定为1、2、3、4。各图的中间分段横线为时间坐标，每10秒划为1小格，共计3分钟。带黑三角虚线的长度表示时间。各箭头表示各次诱发性眼震的方向（左右以病人为准），由图可看出，在左耳冷水试验及右耳热水试验的结果中，眼震的方向均向右；右耳冷水试验及左耳热水试验的结果中，眼震的方向均向左。

（1）绝对值：正常人单侧冷水试验反应时间约为2分钟，单侧热试验反应时间约为1分40秒。但是，由于绝对值在个体内及个体间差异较大，对区别正常与异常的意义不大，而同一被检查者4项检查结果的分析却有意义，其异常反应主要有以下情况：①半规管轻瘫（canal paresis，CP）；正常人，左耳对冷热水反应的总时值（1+3）应与右耳对冷热水反应

的总时值（2+4）基本相等。如差别大于40s，表示总时值较小的一侧有半规管轻瘫现象，即该侧外半规管的敏感度低于对侧。如图（2）为左侧半规管轻瘫。单独出现半规管轻瘫者，病变可能在半规管。②优势偏向（directional preponderance，DP）；正常人，向右眼震的总时值（1+4）应与向左眼震的总时值（2+3）基本相等。如差别大于40秒，表示眼震有向总时值较大一侧发生优势偏向，简称为优势偏向该侧。图（3）为优势偏向向右。这种现象表示对侧耳石器或同侧颞叶（尤其是颞叶后段）可能有病变。③综合性病变；半规管轻瘫与优势偏向同时出现。如图（4）为左侧半规管轻瘫，伴有优势偏向向右。可能为半规管与椭圆囊同时有病。

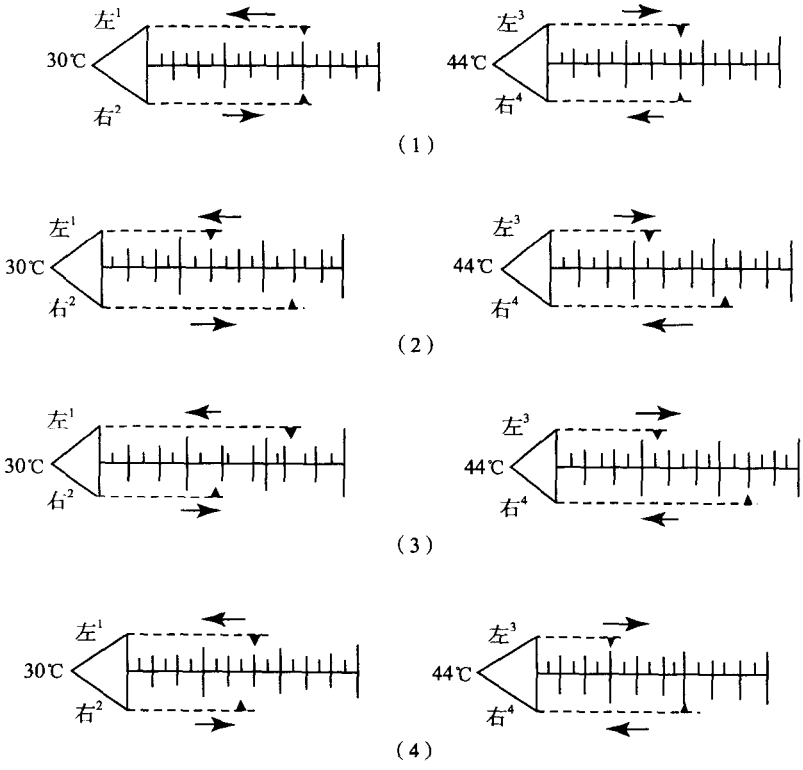


图22-14　冷热试验结果分析

（2）相对值：半规管轻瘫的公式为

$$CP\% = \frac{(左30℃ + 左44℃) - (右30℃ + 右44℃)}{左30℃ + 左44℃ + 右30℃ + 右44℃} \times 100$$

正值，为左侧半规管轻瘫，管性轻瘫的差，如超过±14%为病理性。

优势偏向的公式为

$$DP\% = \frac{(左30℃ + 右44℃) - (右30℃ + 左44℃)}{左30℃ + 右44℃ + 右30℃ + 左44℃} \times 100$$

正值示右侧优势偏向，优势偏向差如超过±30%为病理性。

2. 最大慢相速度　右眼震极盛期（刺激开始后55～65秒内）中10秒的眼震慢相速度

平均值。正常人眼固视时，热试验为16°～35°/S；冷试验为15°～29°/S。相对值的临床价值比绝对值为高，可用上述公式，以°/S为单位代替时间（S），闭眼时管性轻瘫的最大慢相速度为±14%～±25%；优势偏向为±18%～30%，此正值范围太大，故最好有自己的正常值范围。

3. 眼震频率　计算极盛期5秒或10秒内的眼震次数，以Hz表示。

4. 眼固视指数（OFI）　冷热试验测试过程中，应在暗室中，睁、闭眼并注视光点（光点视角为2°～3°，视距1米，于眼震极盛时注视10秒，计算固视指数可用3种公式：

（1）$OFI\% = \frac{睁眼时眼震强度}{闭眼时眼震强度}$

眼震强度为振幅×频率

正常值为<50%，中枢性前庭损害多超过50%。

（2）$OFI\% = \frac{暗室中睁眼时最大慢相速度 - 固视时最大慢相速度}{室中睁眼时最大慢相速度}$

正常值为53%±7%，中枢性损害<正常值。

（3）$OFI\% = \frac{暗室中无固视最大慢相速度}{固视时最大慢相速度}$

正常值为8，中枢性损害多<正常值。

5. 前庭过度兴奋　冷热试验时，眼震出现异常大的振幅及异常高的频率，慢相速度超过60°～80°/S，持续时间长达3分钟或更多，见于后颅凹中线部位病变、头外伤、小脑及脑肿瘤等疾病时。

6. 节律障碍　冷热试验时，振幅及频率时高时低，极不规则，或出现眼震间歇性缺失，为中枢性前庭损害所致。

7. 快相成分功能不全或丧失　冷热试验时，仅出现慢相，为脑桥网状结构病变所致，也可见于周围性前庭损害。

8. 失共轭　冷热试验时，双眼的振幅及速度各不相同，为脑干损害所致。

9. 倒错及反向眼震　冷热试验，灌热水时，眼震快相向对侧耳，为眼震反向，为第四脑室底部前庭区病变，也可见于小脑病变。

10. 冷热试验分离　冷刺激时，眼震未能引出，但热刺激时可引出，见于耳毒性损害，迷路功能开始恢复正常之表现。

（三）冷热试验的其他检查法

1. 单温试验—热试验法　仅用44℃水作刺激，作为筛选试验，如双侧差<24%，则可认为正常。如最大慢相速度<11°/S，则应进行冷试验。

2. 双耳等温冷热试验

检查方法：头后仰60度，以Y形管同时灌注30℃水注入双耳，30秒内，每侧注水量250ml，休息5分钟后，同法将44℃水灌注。每法观察30秒（图22-15）。

结果分析：

Ⅰ型：无眼震出现，或仅有轻微短暂眼震，慢相速度低于2.5°/S，为正常。

Ⅱ型：出现眼震，眼震方向为单侧前庭功能低下的对侧方向，即冷刺激时，眼震向右

侧，热刺激时，眼震向左侧，为右侧病变。

Ⅲ型：冷刺激及热刺激时，眼震方向皆相同，为优势偏向之证据。

3. 不同刺激强度的冷热试验

采用不同温度进行连续刺激，在强刺激时，产生不成比例的眼震反应，如增强为前庭重振，减弱为前庭减振，但此法临床上费时，难以常规应用。



双耳等温同检法的耳部注水排水装置

图 22-15　双耳等温冷热试验装置

第六节　平衡功能检查及其解剖生理基础

人在日常生活中依靠前庭系统，视觉系统和本体感觉系统及其中枢神经系统的协调作用来维持身体的平衡。前庭系统受到生理或病理性刺激时，可以出现眩晕、眼震、自主神经反应和平衡障碍。

前庭神经核通过前庭脊髓外侧束、前庭脊髓内侧束及网状脊髓束三条主要通路与脊髓前角细胞相联系。

前庭脊髓束的主要功能是控制颈肌、躯干和四肢肌肉运动。前庭脊髓反射的功能是调节颈肌、躯干和四肢抗重力肌肉的肌张力和运动来稳定头部和身体。

前庭系统通过前庭小脑束、小脑前庭束、小脑的顶核及小脑皮层束互相联系。小脑对眼外肌、颈部、躯干和四肢肌肉的反射性运动和肌张力状态进行反射性调节，以纠正偏差，保持平衡，配合大脑皮质的冲动，使在运动中能正常地随意动作。前庭系统与躯干和肢体肌肉的张力密切相关，当迷路受诱发性刺激或患病时，将出现诱发性或自发性的肌肉张力改变，导致一系列静态或动态的平衡障碍。

迷路受到生理或病理性刺激后，所表现的肌张力改变具有规律性的特点，即躯干的自发性

倾倒和过指偏向前庭兴奋性较低下侧或功能丧失侧，即眼震的慢相侧。而且躯干倾倒的方向和头的位置有密切关系，但始终倒向眼震的慢向侧。如头面部向右方转动90度后，眼震慢相和躯干倾倒均朝向后方；当头面部向左方转动90度后，眼震慢相和躯干倾倒均将改朝前方。非迷路性病变，颅后窝病变所致的躯干自发性倾倒方向恒定，多倒向患侧后方，与头位和眼震的方向无关。迷路性上肢肌张力改变的特点是两侧同时受累，即过指试验中双侧上肢均出现方向一致的偏误，即朝向眼震的慢相侧，而小脑病变患者仅患侧上肢有朝向患侧的自发性偏误现象。

平衡试验是评价前庭脊髓反射，本体感觉及小脑平衡和协调功能的检查。前庭性平衡障碍的检查法大致可分为静平衡检查和动平衡检查的两大类。

一、平衡试验

（一）肢体试验

1. 端坐试验　被检查者端坐于无扶手的椅子上。如椅子有靠背，则被检查者的背及臀部应保持不与椅背接触，双腿稍分开，自然置于身体前方，双手向前平举，握拳，食指伸直，先睁眼，后闭眼。观察身体有无摇摆或偏倒，上肢有否左、右、上、下偏斜。

2. 过指试验　检查者与被检查者对坐，各伸一臂，手握拳，食指伸直，然后被检查者上臂垂直上举，继之迅速向下以食指尖接触于检查者手指尖，反复进行，先睁眼，后闭眼，两臂分别依次检查。如一侧前庭末梢病变，则一侧臂偏向眼震慢相（患侧），且双臂偏向一致，但病变早期则偏向健侧。小脑病变者，仅有一侧上肢偏向移位。

3. 书写试验　被检查者端坐桌前，左手扶膝，右臂向前伸直，悬腕，身体与臂、腕各处不能与书桌接触，右手执笔，自上而下垂直书写4～5字，每字大小约为3cm×3cm或5cm×5cm。先睁眼后闭眼，闭眼需书写两次。结果分析：从第1个字中心点引一垂直线，再从第1字中心至末1字中心引出一连线，测量其偏斜角度。蒙眼时偏斜>10°为一侧迷路损害，如为小脑疾患，则字迹错乱不能辨认，而非字行偏斜。

（二）直立试验

1. Romberg试验　被检查者直立，双脚并拢，两手手指互握于胸前，并向两侧轻拉。先睁眼，后闭眼，睁眼时，正常者可出现轻度摇晃，为生理性姿势摇摆。闭眼时，如出现向某一方向大幅度摆动者，为可疑阳性，出现偏倒则为阳性。迷路疾病，偏倒方向向眼震慢相侧，小脑疾病，则向患侧或向后偏倒。

2. Mann试验　又称Romberg试验加强法，被检查者一脚在前，一脚在后，脚趾与脚跟相接，其他同Romberg试验。如阴性说明未存在平衡功能障碍，但正常人有时亦难以站立，一般不进行此试验。

3. Quix试验　被检查者站立，两脚平行分开，宽度与肩相等，上臂平举，手握拳，食指伸直。观察1分钟，了解：①上臂是否向上、下、左、右移动。②有无全身移动，呈掷铁饼姿势。③双手指是否出现震颤。④检查者双手交叉，轻压被检查者上臂，了解肌力情况。

结果显示：①周围性前庭损害，双手同时水平向患侧移动；中枢性前庭损害，移动方向向健侧。②中枢性前庭损害，双手移动幅度不一致，同侧大于对侧。③急性单侧性小脑损害，闭眼时，同侧上肢向健侧移动，并慢慢停止移动，或患侧上肢向下、向外移动。④患侧之手呈现轻微颤动，也为轻度小脑损害之表现。

本测试法可与过指试验合并进行。如上臂无偏斜出现，可要求被检查者将一侧上臂向下移至身体侧面，然后再回至原来位置，了解有否移位。测试时，检查者可面向被检查者站立，并与被检查者一样，平伸两臂，伸出食指与被检查者相对（不相接触），这样，可更客观了解被检查者上臂有否偏移。若双手平持软尺，则能更客观、准确地了解偏移的数值。

（三）姿势描记法（posturography，PG）

Romberg 试验的目的在于：①确定是否姿势偏斜异常；②异常的程度；③了解偏斜的方向；④从动态的变化了解病情的进展情况；⑤提供定位诊断的资料。但是要达到上述的目的，光凭肉眼观察有一定困难，故目前多采用姿势描记法。姿势描记法有静态和动态两种。

1. *静态姿势描记法*（static posturography）

检查仪器通过压力平板的压力传感器，将人体站立时因姿势摇摆而产生的不同部位的压力信息，传至数据收集系统，并经过计算机处理，得到姿势摇摆的参数。被检查者做 Romberg 试验，睁眼及闭眼分开测试。记录以下项目：外周面积（重心位移曲线的面积，即重心位移长度）、轨迹长度、重心在不同半径的圆内分布情况，Romberg 指数（闭眼与睁眼轨迹长度比），X 轴及 Y 轴的重心位移长度，X/Y 商（闭眼时，X 轴与 Y 轴的轨迹长度比），重心移动的功率谱（表 22-2）。

表 22-2　正常人的 PG 测值

状态	项目	X ± S	正常	可疑	异常
闭眼	外周面积（mm^2）	393.0 ± 160.0	< 650	650-750	> 750
	轨迹长度（mm）	948.8 ± 255.0	< 1350	1350-1550	> 1550
	重心所在同心圆 R（mm）	< 25	< 25	< 37	> 37
睁眼	外周面积（mm^2）	148.8 ± 51.7	< 200	200-250	> 250
	轨迹长度（mm）	555.8 ± 147.7	< 800	800-900	> 900
	重心所在同心圆 R（mm）	< 25	< 25	< 37	> 37

姿势图形可分为向心型、前后型、左右型、弥散型及多中心型等。

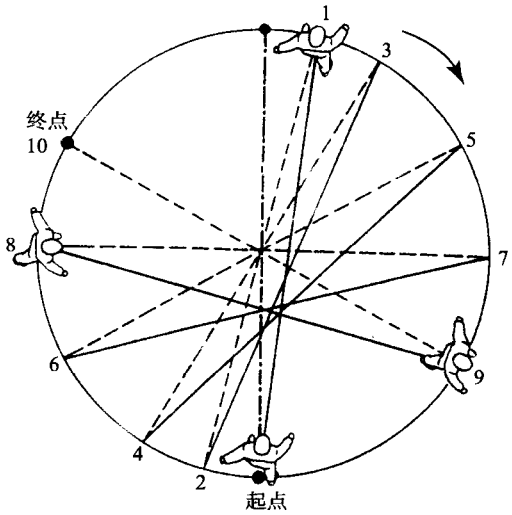
结果分析：不同图形的临床意义尚难肯定，其他各参数正常值在各家实验结果稍有不同。其意义在于：①前庭系统病变的测试结果皆明显大于正常值；②中枢性眩晕，除个别参数外，其测试值皆大于周围性眩晕；③周围性眩晕的 Romberg 指数小于正值；④可客观了解 Romberg 试验是否异常，且可动态监测前庭病损发展的程度、代偿情况的进展与程度的变化。总之，有助于区别周围性与中枢性眩晕。

2. *动态姿势描记法*（dynamic posturography）

人体平衡的维持是根据前庭脊髓反射、本体感觉及小脑三系统的信息输入，通过中枢神经进行整合，并向与姿势功能有关的肌群发出信号，使其进行活动而保持重心的稳定。静态姿势描记不能精确区分三种感觉系统的各自损害程度及对姿势稳定控制作用的大小。动态姿势描记仪包括：可平面移动和绕踝关节的轴心而转动的平台；可前后转动的改变视野角度的视罩；固定于臀部重心高处的电位器；以及平台的压力传感器等。可以测试被检查者在摇摆时，与视野距离和角度所发生成比例的变化，以及踝关节角度与脚的支持的平面发生的改变。但是这些条件的变化从感觉上来说是“稳定的”，只有前庭系的输入信息起了主要作用，因此，可定量确定平衡三系统对姿势稳定的各自作用。

（四）步态试验

1. 步行试验　被检查者先睁眼前走、后退各5步，然后遮眼，向前、向后行走5步，观察步态是否摇摆或偏斜。周围性前庭损害，前进时偏向患侧，后退时偏向健侧。观察最后一次行走方向与开始行走时方向之间偏差角度，若大于90度，说明两侧前庭功能差别很大（图22-16）。



进退行走检查法示
右侧前庭功能较弱

图22-16　步行试验

2. 脚趾行走试验　被检查者先睁眼后闭眼，一脚的脚尖接触于另一脚跟进行行走，尽可能直线向前行走10步。比较睁、闭眼之间的差别及行走停止后与第1、2步之间的偏差角度。也可做跟趾后退行走试验。

3. 原地踏步试验　在检查室地面画3个半径分别为0.5、1.0和1.5米的同心圆。将圆周分为12等分，画6根直线，每相邻的两线交角为30度。检查时，被检查者蒙眼，立于圆之中心，两臂向前平举，两腿抬高，大腿与地面平行，做原地踏步，速度为100步/min，踏50次，检查时应避免声影响，踏步结束后原地不动。根据身体偏离原始位置之距离及绕垂直轴旋转的角度判断结果，如移位50cm以上，角度旋转30度以上为异常。迷路性损害时，身体旋转方向与眼震相同。

二、协调试验

是测试小脑功能的试验。小脑功能障碍主要表现为协调障碍及辨距不良。

1. 指鼻试验　被检查者坐位，上臂侧平举，握拳，食指伸直，迅速用食指触自己鼻尖。先睁眼，后闭眼，两上臂分别进行。

2. 指—鼻—指试验　检查者坐于被检查者对面并伸出食指之指尖，被检查者食指触自己鼻尖后，随之触于检查者之食指尖，反复进行，双上臂分别测试。测试时，检查者手指可向不同方向移动。但移动后，被检查者必须睁眼进行1～2次测试后再闭眼进行测试。

上述两个方法试验如有偏移，示该侧小脑病变。

3. 跟—膝—胫试验　被检查者坐位或平卧，用一脚之脚跟触另一侧下肢之膝，之后，触及胫骨并从上向下移动，再至膝部，反复进行，双下肢分别进行测试。

4. 轮替运动　被检查者双手手背及手心快速交换轻击自己的大腿。如动作不协调，迟钝，说明小脑病变。

5. 对指运动　一手之各手指轮流与该手之拇指作指尖接触。

上述试验，除姿势图描记，皆不需特殊仪器及装置，便于临床进行。但应避免意外干扰，检查不认真，或被检查者有意控制而影响检查结果的准确性。偏向侧与迷路病变侧及疾病的发病时期、进展的快慢、代偿的程度均有关系，故判断时应该慎重。

第七节　前庭诱发电位

现代所有前庭功能检查都不能真正精确客观地定性、定位、定病因，因此，人们期待像脑干听诱发电位用于听功能诊断一样，开发研究前庭诱发电位，以用于前庭和耳神经疾病的诊断。经过30多年的研究，已获得可喜的成果，有些已用于临床，发挥重要的作用。

前庭诱发电位（vestibular evoked potentials，VsEPs）研究滞后于听觉、视觉和体感诱发电位，主要由于生理性前庭刺激如加速度，还不能在临床应用于诱发前庭电位，尽管Elidan（1991）在一系列动物实验上，设计出一套特殊装置，用角加速度成功记录到人短潜伏期前庭诱发电位，但可惜未能推广应用。VsEPs可因角加速度或直线加速度刺激起源于半规管或耳石器官，过去的研究多见于起源于半规管的VsEPs。殷善开（1996）报告脉冲角加速度刺激诱发豚鼠短潜伏期和中长潜伏期电位。国外近年来有关起源于耳石器官的前庭诱发肌源性电位（vestibular evoked myogenic potentials，VEMPs）已有不少的报道，并初步应用于前庭系统疾病的诊断和鉴别诊断，有临床应用前景。北京协和医院张左华、张连山（1999）在国内首次报告了VEMP检查方法、正常人及前庭末梢病变、感音神经性耳聋患者VEMP的结果和临床意义，其后解放军总医院等也有相继报道。

一、前庭诱发肌源性电位

前庭诱发肌源性电位（vestibular evoked myogenic potentials，VEMP），是指用高强声刺激球囊并在紧张的胸锁乳突肌（SCM）上记录到的肌源性电位，该电位能反映人前庭-丘脑通路的完整性，是间接地反映前庭系统的功能状态的一种客观、无创的电生理检查。诱发电位具有特异性，其出现与受试者听阈无关。诱发电位具有单侧性，可对前庭系统病变进行病侧定位。VEMP检查法操作简单易行，对前庭系统及其相关疾病的诊断与鉴别诊断具有重要的临床应用价值。

（一）VEMP研究历史

1929年Tullio（1929）发现高强度声刺激引起的前庭兴奋取决于前庭迷路功能，与耳蜗功能无关。

Bickford（1964）和Cody（1969）的研究中，即发现高强度的短声可以刺激兴奋人的前庭球囊并在颈肌记录到肌源性电位。

Reginald（1964）等首先对30名正常人（3～52岁）及4名前庭或耳蜗病变的患者，给予短声刺激记录其枕后诱发电位。在枕后可记录到5个正负波，且这些波的潜伏期与末梢运动神经传导时间相吻合，提示电位是肌源性的。

Yoshie 和 Okudaria（1969）完成了对 VEMP 的命名

Didier（1989）等证实了短声刺激可兴奋豚鼠前庭球囊。

Colebatch（1992）成功地记录到人的 VEMP。其后，1994年，他又报道了10名正常人（29～63岁）的 VEMP 波形。正常人的 VEMP 电位具有5个正波及5个负波，其平均潜伏期为8.2ms，最早出现的是一个双向的正－负波（p13、n23），刺激一侧耳仅在同侧胸锁乳突肌记录到该正负波。正常人出现率为100%。记录过程中波幅的高低受颈肌兴奋程度的影响。前庭神经切断的患者 p13、n23 电位消失，但在重度感音神经性聋的患者此电位依然存在。

Donald（1995）等采用 Colebatch 的方法对7例正常人和20例患有一侧末梢性前庭功能损害的患者进行了前庭诱发肌源性电位的研究。

Murofushi（2001）用短声诱发 VEMP，发现51%梅尼埃病患者 VEMP 下降或消失，但无潜伏期延长。p13 潜伏期延长多见于听神经瘤和多发性硬化。因此，p13 潜伏期延长提示蜗后病变，特别是前庭脊髓束病变。同年该作者又报告甘油 VEMP 试验结果，认为单侧梅尼埃患者 VEMP 异常由膜迷路积水引起。

（二）VEMP 实验方法

多导电生理记录仪记录 VEMP。受试者仰卧、去枕、头抬高离床15cm。该体位可使颈部屈肌强直收缩产生兴奋。记录电极分别置于双侧胸锁乳突肌中点对称的位置上，参考电极置于胸骨上部，前额电极接地。通过标定耳机分别给双耳短声刺激，刺激短声强度132dB SPL，脉宽0.1ms。重复数率3Hz，叠加100次，两耳分别给予声刺激。一耳受刺激时，在同侧和对侧颈肌分别记录肌电图。带通滤波是5～10kHz，每个声道的平均样本采集率是10.24kHz。记录时间是给声前20ms至给声后50ms。

（三）VEMP 的特点

1．正常 VEMP：当正常人颈部屈肌处于强直性收缩状态时，短声刺激可诱发短潜伏期颈肌电位。该组电位共有五个正负波。采用峰平均潜伏期值来命名各正、负波（p、n 波），即 p13、n21、p28、n33 及 p43。为了表达方便，简称为 pⅠ、pⅡ、pⅢ、pⅣ、pⅤ。共有四个可测量的峰－峰间波幅，命名为 pⅠ－nⅡ、nⅡ－pⅢ、pⅢ－nⅣ和 nⅣ－pⅤ。但现在已少用，通常以正负波潜伏期来描述，如 p13、n23 等。试验完成后，每一人可记录到四条曲线，即分别刺激左、右耳时在同侧记录到 VEMP 曲线，及分别刺激左、右耳时在对侧颈部记录到的两条 VEMP 曲线（图22-17）。

最先出现的电位在13ms处产生正电位峰值（p13），在23处产生负电位峰值（n23），选择性前庭神经切除后此电位消失，但其不受重度感音神经性耳聋的影响；因此，即使患者没有听到滴答声，仍然存在正常的 p13－n23 反应，以后出现的电位成分与 p13－n23 电位具有不同的特性，可能并不依赖前庭传入。因此，有些学者只将 p13－n23 称为 VEMP。传统的诱发电位如脑干听觉诱发电位是由于神经细胞的同步放电产生，虽然 VEMP 也是诱发电位，但却是肌肉细胞或者是由单个运动神经元（即一个运动单位）激活的成群的肌肉细胞

同步放电产生的，因此，称之为肌源性电位。作为肌源性电位，VEMP 比脑干电位大 500～1000 倍。

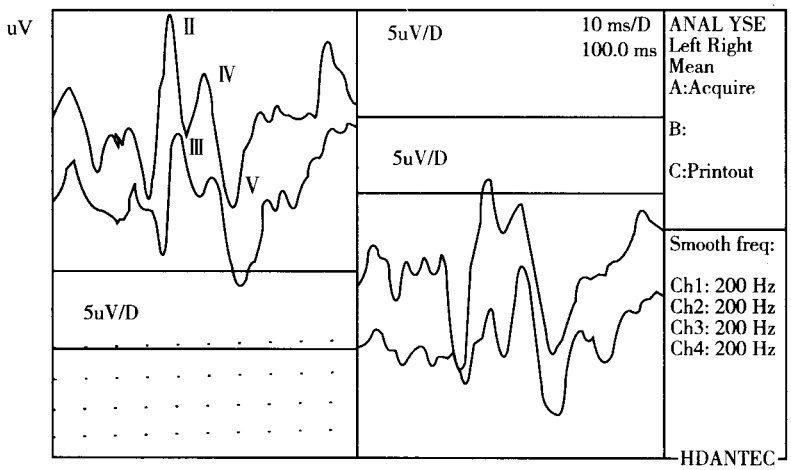


图 22-17　振幅的测量是每两个波峰间的垂直距离

注：正常人当颈部屈肌处于强直收缩状态时，高强度短声刺激一侧耳在同侧和对侧均可产生短潜伏期颈肌电位，共有 5 个正负波

2．反应的特点

（1）反应的一致性：正常受试者单耳声刺激 90% 可引出反应，3% 无反应，7% 至少一耳一波（p13－n23）或二波（p34－n44）消失。低频短纯音更易引出反应。正常人一波出现率为 100%，二波单侧和双侧有 40% 未引出。

（2）反应的偏侧性：单耳短声刺激因此胸锁乳突肌双侧反应（p13－n23），刺激侧振幅大。保持胸锁乳突肌收缩有 3 种方法，受试者均为卧位：对称性一侧颈肌收缩、一侧颈肌收缩为主和双侧颈肌收缩。不同的颈肌收缩状态对 VEMP 的引出有很大影响。

（3）刺激强度的影响：既往的研究采用高强度（120dBSPL）短声刺激。随着短声刺激强度降低，VEMP 的振幅降低，在 90～100dBSPL 时反应已不能引出。VEMP 的阈值在 75～85dBHL 之间，而 p34－n44 的阈值低一些。VEMP 的振幅随短声强度增加而提高。

（4）反应的部位：反应的部位主要在胸锁乳突肌和耳后肌，两者的反应相似，但以胸锁乳突肌记录为佳。

（5）刺激方式：通过声、振动或电刺激可引出。但每一种刺激方式都有局限性。短声刺激，正常人 VEMP 引出率为 98%，振幅越大，潜伏期越短。短纯音刺激，正常人引出率为 88%，振幅较小，引出率低于短声。骨导刺激适用于中耳有病变或中耳传音机构障碍的患者，通过敲击或骨导刺激引出 VEMP，而通过骨导耳机短纯音引出率仅 59%。持续较短的直流电直接刺激乳突，也可在胸锁乳突肌引出 VEMP，该 VEMP 有助于鉴别前庭神经的病变定位。

（6）单侧与双侧给声：较为常见的是单耳刺激方式，但由于操作麻烦，因此，目前较为公认的观点是一侧刺激可引出双侧反应，但对侧反应的振幅低于刺激侧。

（四）VEMP的临床应用

1. 前庭神经炎：前庭神经炎后1/3患者会出现良性阵发性位置性眩晕（BPPV），但其VEMP是正常的。原因可能是这些患者只有支配上迷路的前庭上神经受累，而支配后半规管和球囊的前庭下神经并未受累，因此，后半规管BPPV和VEMP的存在，提示前庭神经元炎是一侧前庭的不完全受损。

2. Tullio现象：Tullio首先描述声音可诱发眼震，人类强声也可引出眼震。患者出现Tullio现象时，主要是振动幻觉而不是眩晕。振动幻觉是由垂直扭转性眼震引起的，这种眼震应来源于上半规管。镫骨足板过度活动和上半规管裂都可引出VEMP，其特征性改变是VEMP异常增大，阈值异常降低。正常受试者一般为90～95dBnHL，若70dBnHL即可引出，提示存在Tullio现象。

3. 内淋巴积水：VEMP可评价梅尼埃病患者的耳石功能，甘油试验前后VEMP可由异常转变为正常。

4. 上半规管裂孔综合征：通过骨导给声模式的短纯音诱发的患侧VEMP比健侧更明显。VEMP阈值明显低于正常，这是由于上半规管壶腹部敏感性增高而引起经球囊神经传入冲动增加所致。

5. 听神经瘤：听神经瘤的诊断意义在于可根据VEMP的表现确定受累神经，如果正常，提示前庭下神经可能未受累；而VEMP缺失或低振幅，则听神经瘤可能起源于前庭下神经。对于听神经瘤VEMP检查的重要性在于：即使未引出ABR，冷热试验功能正常，VEMP仍可检出异常。

（五）VEMP的起源

早在1929年Tullio就发现高强度的声刺激可引起前庭兴奋，产生眩晕、眼震、恶心、呕吐等症状体征。这种现象的出现取决于前庭迷路功能的正常与否。摘除动物的耳蜗后，仍可出现上述现象。1964年Cody等通过对前庭损伤以及感音神经性聋患者的研究，提出短声刺激诱发出的肌电位源于前庭球囊的传入神经纤维。目前，多个实验和临床观察说明此电位起源于球囊，这是因为球囊对于声音有良好的感受性。Young等证明猴球囊的传入纤维对声刺激比其它的前庭传入纤维具有更低的阈值，这也支持该电位的球囊源性。

VEMP具有前庭源性，很可能源于球囊。理由如下：（1）球囊恰好位于镫骨底板之下，这是一个可被高强度短声刺激的理想位置；（2）球囊初级传入纤维可对高强度声音发生反应；（3）球囊神经纤维在同侧颈肌运动神经元受刺激时可产生双突触后电位，通过外侧前庭脊髓束传到同侧的颈部屈肌运动神经元。Colebatch（1994）发现高强度短声刺激正常人一侧耳，在同侧颈肌可记录到pⅠ、nⅡ电位，而其后的nⅣ、pⅤ电位双侧均可记录到。选择性切断前庭神经后pⅠ、nⅡ电位消失，但在重度感音神经性聋的人依然存在。作者认为pⅠ、nⅡ电位的产生很可能是来自球囊的兴奋，相反，nⅣ、pⅤ电位并不取决于前庭神经的完整性，可能源于耳蜗。

（六）VEMP的传导途径

短声刺激镫骨，引起球囊斑下面的感受器激活，再通过前庭脊髓通路，从而激活支配胸锁乳突肌的同侧脊髓C_2段前角细胞（图22-18、图22-19、图22-20）。VEMP发生的潜伏期短，表明其通过前庭脊髓通路，受去突触通路的调制。反应的神经通路一定是单侧投射的。

因为 p13-n23 反应几乎完全是由于单侧耳传入产生的。单侧前庭脊髓内侧束也是可能的通路。

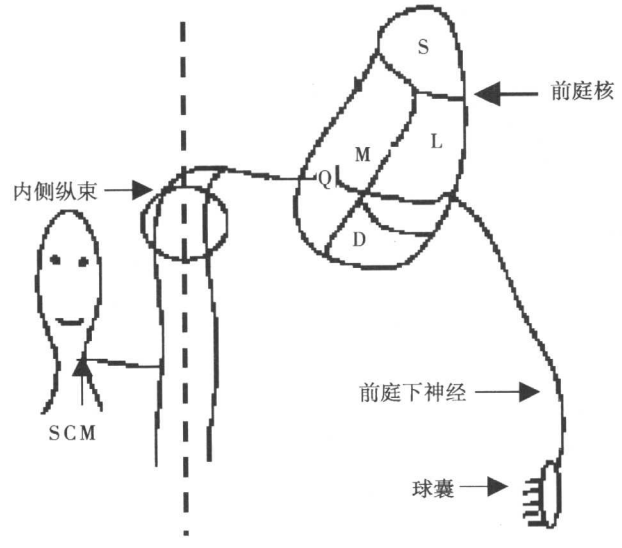


图 22-18　球囊 - 颈肌运动神经元之间的连接

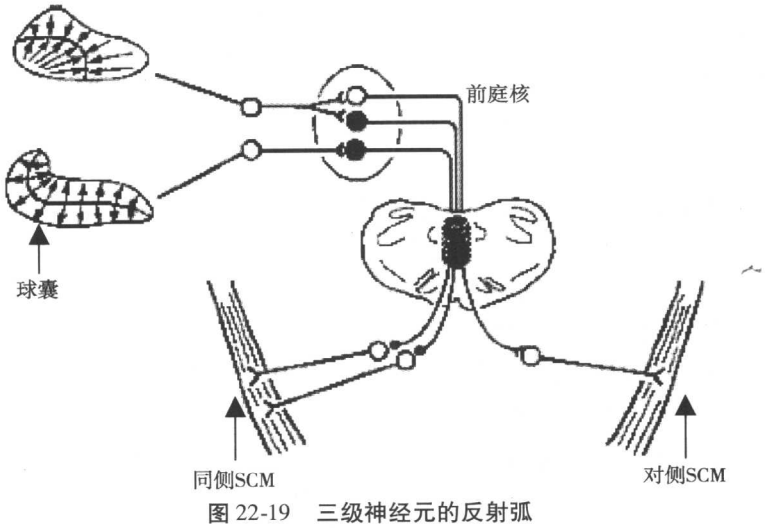


图 22-19　三级神经元的反射弧

（七）影响 VEMP 的因素及临床应用中存在的问题

Lee 等报道影响 VEMP 电位波幅大小的因素主要是短声刺激的强度和颈前部屈肌（胸锁乳突肌）的肌电位水平。对 10 个正常人采用 85、90、95dBnHL 的短声刺激，分别记录左、右耳刺激时的颈肌电位，发现每增加 5dB 的强度，诱发出的电位波幅均值具有极大的相关性（$P<0.00001$），即增加屈肌的兴奋程度可使电位的振幅增加。VEMP 的峰潜伏期在三种

不同的短声强度下是稳定一致的。峰的潜伏期和给声前颈肌电位之间无相关性，认为短声的强度和给声前颈肌电位的大小均对 VEMP 的波幅产生影响。因此临床研究需要控制短声的强度和刺激颈前肌电位的水平。

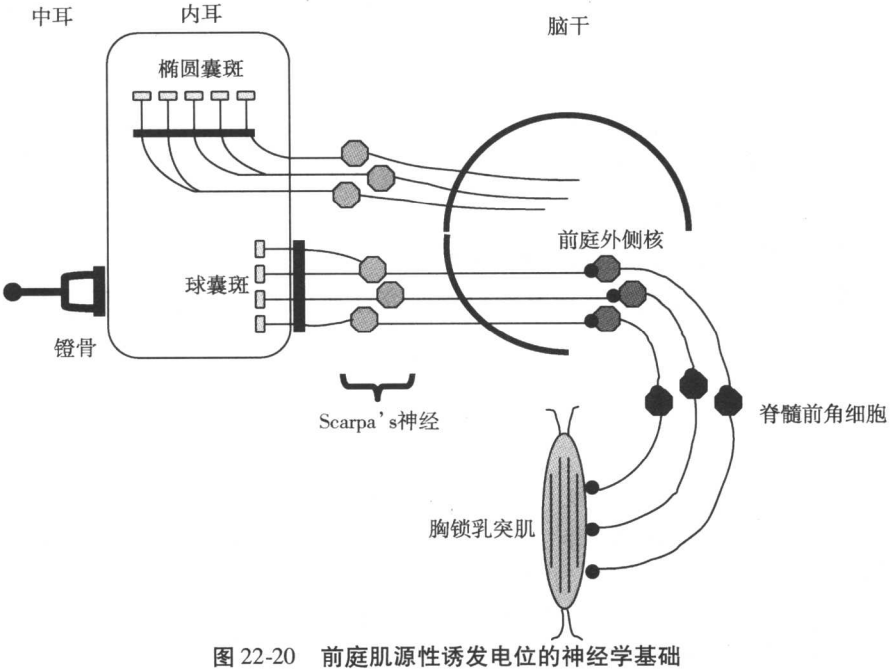


图 22-20　前庭肌源性诱发电位的神经学基础

人的 VEMP 有明显的优点，它能提供一种客观的测量末梢前庭功能的数据，且反映的前庭功能与前庭眼动系统和体感诱发电位不同，并具有侧性。目前在电位的起源和波形来源分析上虽然存在着很多困难尚未解决，但许多研究者仍在动物和人的实验中进行探索。动物试验已证明单个初级前庭传入确实可对高强度短声作出反应这一事实为 VEMP 的检查奠定了理论基础。VEMP 可望成为耳科和神经科诸多平衡失调及眩晕疾病检查和诊断很有用的指标。

二、脉冲角加速度刺激前庭诱发电位

（一）短潜伏期前庭诱发电位

利用特制的旋转装置产生脉冲角加速度，刺激豚鼠记录短潜伏期前庭诱发电位（short time VsEP，SL-VsEP），是报告最多的研究起源于半规管的 VsEP 的方法。以色列 Elidan（1982～1991）在该领域做了大量的开创性工作，并首次在临床试用，但未能推广。

Elidan 设计的旋转装置，可重复产生顺逆时针双向脉冲角加速度，峰角加速度 1000°～30000°/ S^2，上升时间 1.5～3.0 毫秒，刺激数毫秒。刺激开始后 10 毫秒内，SL-VsEP 由 5～8个正波组成。首波潜伏期约为 2 毫秒，幅度约为 5 毫秒，以 P_1、P_2 波最为恒定。峰潜伏期长短及振幅与刺激强度有关。当刺激时间长，强度弱（低加速度）时，峰潜伏期较长；当刺激时间短，强度大时，潜伏期短。而波幅随刺激强度和刺激时间增加而增加，随加速度减低而减小，如加速度很低，几乎看不到电位。旋转方向改变时，诱发电位有明显改变。顺

时针旋转时，典型的前庭诱发电位由5个波组成，但反方向旋转时波形明显改变，潜伏期也不同。动物死亡，诱发电位消失。迷路破坏，诱发电位消失。双侧迷路破坏，双侧均引不出诱发电位；一侧完全破坏，诱发电位的波形明显减小或消失，而完整侧迷路仍能记录到典型的电位。Elidan 等应用硫酸庆大霉素后，能明显减低前庭诱发电位的波幅和延长潜伏期。关于前庭诱发电位各波的起源，认为动物 SL-VsEP 中 P_1 起源于前庭神经，P_2 和 P_3 产生于前庭神经核。人的 SL-VsEP 起源目前尚无直接依据。

殷善开（1997）以脉冲角加速度刺激豚鼠记录短潜伏期前庭诱发电位，该电位出现在刺激开始后10毫秒之内，由5～7各波组成。Ⅰ波潜伏期约为2.5毫秒。系列实验结果表明，该组电位确系前庭诱发电位。

（二）中潜伏期及长潜伏期前庭诱发电位

有关中潜伏期及长潜伏期前庭诱发电位的研究存在很大的争议，临床应用前景也很渺茫。

参考文献

1. 姜泗长、阎承先. 现代耳鼻喉科学. 天津：天津科学技术出版社，1999，247-252
2. 黄选兆、汪吉宝. 实用耳鼻喉科学. 北京：人民卫生出版社，1998，G79－689，G30-644
3. 王天铎、樊忠. 实用耳鼻喉科学. 山东：山东科学技术出版社，1998，17－22，26-35
4. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科技出版社，1991
5. 张连山主编. 高级医师案头丛书. 耳鼻咽喉科学. 北京：中国协和医科大学出版社，2001，330-40
6. 吴子明，张素珍，杨伟炎等. 前庭诱发的肌源性电位原理与应用. 中华耳科学杂志. 2004，2：(1) 70-73
7. 贾宏博，谢溯江. 前庭球囊诱发的肌源性电位. 临床神经电生理学杂志. 2005，14（2）：115-118
8. 张左华，张连山. 前庭诱发肌源性电位. 听力学及言语疾病杂志. 1999，7：126-29
9. Kenna BS. Pediatric Otolargngology. 3rd. U. S. A 1996，227-234
10. Pararella MM & Shimriek DA. Otolargngology. 3rd. U. S. A 1991，269-279
11. Magliulo G，Gagliardi M et al. Preservation of the saccular nerve and of the vestibular evoked myogenic potential during vestibular schwannoma surgery. Otol Neurotol. 2003，24：308-11
12. Seo T，Node M et al. Furosemide loading vestibular evoked myogenic potential for unilateral Meniere's disease. Otol Neurotol，2003，24：283-8
13. Ohki M，Matsuzaki M et al. Vestibular evoked myogenic potentials in ipsilateral delayd endolymphatic hydrops. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec，2002，64：424-8
14. Nong DX，Ura M et al. Saccular origining of acoustically evoked short latency negative response. Oto Neurotol. 2002，23：953-7
15. Versino M，Colnaghi S et al. Vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis patients. Clinic Neurophysiol，2002，113：1464-9
16. Young YH，Wu CC，et al. Augmentation of vestibular evoked myogenic potentials：an indication for distend saccula hydrops. Laryngoscope，2002，112；509-12

第 23 章

眼运动系统

李学佩

前庭疾病解剖部位的正确诊断需要对整个眼运动系统有一个可靠的评价。因为，前庭性眼震快慢相的产生与其他非前庭性眼运动互相关联。本章从与眼球运动有关的眼球及眼外肌的解剖学，来讨论各型眼运动发生的基本机制及常见眼运动的诊断意义。

第一节　眼球运动的解剖学

一、眼眶

眼球位于眼眶内，眼眶是位于颅顶骨和颅面骨之间的两个骨腔，左右各一，两侧对称。眼眶腔由上、下、内侧、外侧四壁组成。眼眶骨膜覆盖在眶骨表面。在视神经管内口附近，眼眶骨膜增厚部分为眼外肌的起点及附着处，称为 Zinn 环。Zinn 环即是由眼眶骨膜和四条直肌肌腱形成的漏斗状环形腱膜。眶内复杂的筋膜联系，构成一个强有力的支持系统。

眼球筋膜即 Tenon 囊，是一层疏松的、围绕眼球的纤维组织膜，它将眼球与眶脂肪分离开来，形成一个容纳眼球的窝。眼球筋膜囊的内表面光滑，与巩膜外面形成一个潜在的腔隙，内有许多纤细的结缔组织将眼球与结膜连接起来，其外表面为粗糙的网状结构，与眶脂肪连接（图 23-1）。Tenon 囊包绕眼球后 2/3，从视神经开始向前在角膜缘后 1.5mm 处与球结膜牢固地融为一体。6 条眼外肌到达眼球壁附着处时，肌腱穿过眼球筋膜囊，此处的眼球筋膜囊沿着眼外肌的肌腱反折，在每一条眼外肌肌腱周围形成袖状反折套。内外直肌袖状反折套的扩张部坚韧，分别附着于泪骨和颧骨，可限制内外直肌对眼球的作用，分别称为内、外侧节制韧带。下部眼球筋膜鞘增厚，向内外，与内外侧节制韧带连接，形成吊床样结构，称为 Lockwood 韧带。下直肌和下斜肌在眼球下部相互交叉时，参与了 Lockwood 韧带的形成。眼球筋膜鞘的作用功能是支持眼球，使眼球在眼眶内保持恰当的位置，从而使眼外肌更好地作用于眼球，产生眼球运动。眼球和筋膜之间很少发生相互位置的变动，两者在眶脂肪的支持下一起运动。

二、眼外肌

眼外肌共有六条，包括四条直肌和两条斜肌，它们是上直肌、下直肌、外直肌、内直肌 、上斜肌和下斜肌。四条直肌均起自眶尖的总键环（Zinn环）（图23-2）。肌腹呈放射状

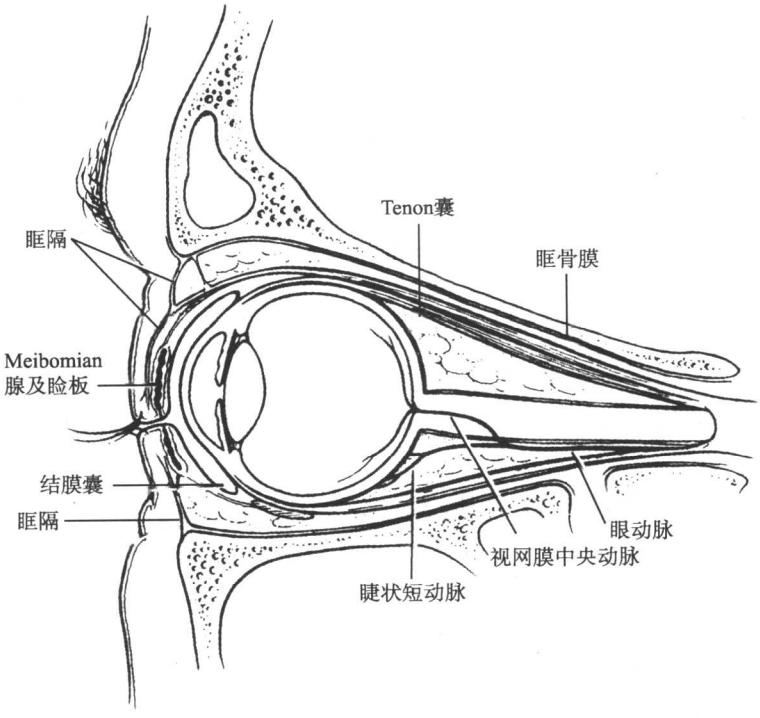


图 23-1　眼眶矢状位

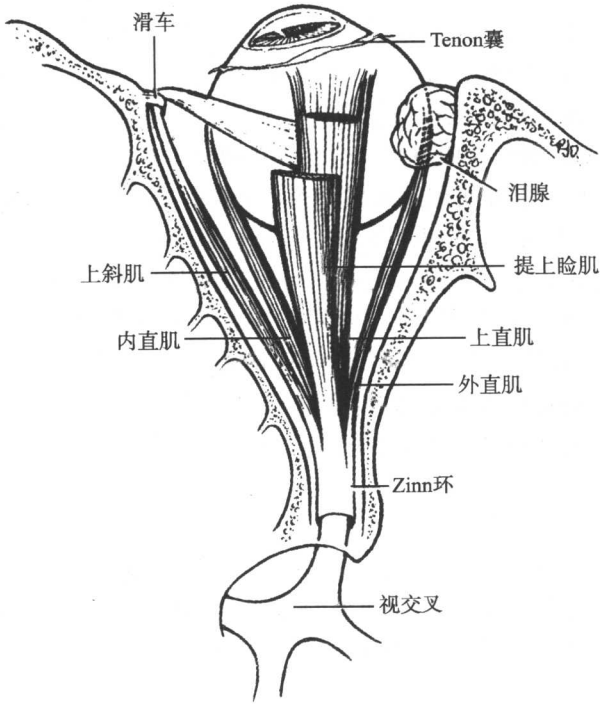


图 23-2　眶内容上面观

向前，越过眼球赤道部，止于相应方位的巩膜。上斜肌起自视神经孔内上方的蝶骨体，沿眶内壁的上方向前，通过滑车，向后外反折，止于眼球赤道后方。下斜肌起自眶底的前内侧，恰在鼻泪管上口后外方，向后外行，在下直肌下方交叉后，贴附巩膜表面，止于眼球后外部。眼的运动神经包括动眼神经、滑车神经和展神经分别支配各条肌肉。眼眶内、肌锥内外都充满脂肪组织。位于肌锥内的脂肪较为疏松，质地较软，有利于眼球运动时肌锥内的血管神经不致受影响。在肌锥外，特别是眼球下部和泪腺后面，脂肪块较大，也较坚实，对眶内结构起重要的保护作用。

三、眼球运动

（一）主动肌、对抗肌、协同肌和配偶肌

主动肌与对抗肌：每一眼外肌的收缩产生一定方向的眼球运动，使眼球向某一特定方向运动的主要肌肉称为主动肌。使同一眼产生与主动肌相反方向运动的肌肉称为对抗肌。同一眼使眼球向相同方向运动的两条肌肉称协同肌。如：上斜肌与下直肌都是下转肌，上直肌与下斜肌都是上转肌，它们都是协同肌。两眼产生相同方向运动互相合作的肌肉称配偶肌。如双眼同时向右看时，右眼外直肌和左眼内直肌一同收缩。因此，它们是一对配偶肌。

（二）眼球运动

有外转、内转、上转及下转四种。外转是外直肌收缩，内直肌松弛，眼球以假想的纵轴为中心，向外侧旋转，称外转。反之，内直肌收缩，外直肌松弛，眼球以假想的纵轴为中心，向内侧旋转称内转。上转是眼球向正上方转动，起主要作用的是上直肌，下斜肌以辅助作用。反之则为下转，是由下直肌起主要作用，上斜肌起辅助作用。

（三）双眼同视

分为同向运动和异向运动。同向运动是指双眼同时向同一方向运动，如双眼右转是右眼外直肌和左眼内直肌共同收缩的结果，左转是左外直肌和右内直肌共同收缩的结果。异向运动是双眼同时向相反方向运动。如：集合和散开，集合是双眼内直肌收缩引起双眼向内运动，反之则为散开。

第二节　眼运动系统及眼运动分类

正常两眼运动协调如一个器官，在头部不动的情况下，眼球运动能在视野范围内对运动着的物体保持注视。如果头部和身体运动，则两眼相应地跟踪物体并使物象固定于黄斑部。因此，黄斑注视是两眼运动的基础。根据眼动时两眼视轴所成的夹角有无变化，将眼运动系统分成两个独立的子系统：①无论眼球运动的方式和方向如何，两眼视轴间的角度保持恒定，称为平行运动或同向运动子系统（version subsystem）；②如果两眼视轴间的角度发生变化，则为非平行运动或异向运动子系统（vergence subsystem）。平行眼运动子系统介导所有的同向眼运动（conjugation eye movement），而非平行眼运动子系统则介导所有散开的异向运动（disjugate eye movement）。注视和前庭眼输入影响平行运动，不管输入的情况，在大多数外周视野，眼运动输出分成三类：眼快动（fast eye movement）、从平行眼运动子系统来的眼慢动（slow eye movement）和来自本子系统的非平行眼运动。这三种眼运动输出有共同的从

眼运动神经元到眼肌的神经通路。除此而外，平行眼运动还有一个把速度信息整合为眼位信号的共同神经网络。平行眼运动子系统的快动形式介导所有同向扫视运动，慢动形式介导所有的眼慢动，后者包括跟踪功能。

为了解眼运动，需要对眼运动基本功能进行分类（表23-1）。所有的眼运动都是为保证视觉和最大的视敏锐度。前庭和视动性眼运动二者都是为在头动时，保持周围影像固定在视网膜上。为了代偿，眼球慢相速度要与头向对侧运动时的速度相等，亦即在头动时，眼在空间的位置保持恒定，结果使视力清晰。扫视、跟踪等眼运动改变凝视，以使视像能保持在视觉分辨率最高的中心凹黄斑上。扫视能迅速把外周搜索到的视像带到中心凹上；跟踪则是把一正在运动的物体的影像保持在中心凹上。会聚运动则是使两眼向相反方向移动，保持外周物体影像同时落在中心凹上。

表23-1　人眼运动的功能分类

眼运动分类	主要功能
注视	保持静态物体影像落在中心凹上
前庭性	保持短暂的头旋转时，所见到的外界物体稳定地落在中心凹上
视动性	保持持久的头旋转时，所见到的外界物体稳定地落在中心凹上
平稳跟踪	保持一个移动的视标的影像落在中心凹上
眼震（快相）	长时间旋转和凝视迎面而来的视景时，使眼复位
扫视	把外界有兴趣的物体的影像带到中心凹
会聚	两眼相对移动，使一单一物体的影像同时落在双眼的中心凹

一、平行运动或同向运动

（一）眼急动（saccade）

或称快扫视运动，是两眼同向、等量、准确的快速运动。系指视线从一个注视点移到另一注视点的重新注视运动，包括视标迅速移动时所致的眼球运动。它对周围环境的视感知有十分重要的作用。快扫视运动是一种较高速度的运动形式，速度在200～600度/秒，最高达700度/秒。在刺激高达700度/秒时，在刺激和反应间有一较长的潜伏期（约200ms）。当向视标做扫视运动，在此之前有一约150～200ms的潜伏期，如果做两个潜伏期相等的扫视运动，那么最小的视标位移必须要在0.25～0.5度，小于0.25～0.5度就引不出扫视运动。这即是说，扫视系统是一个非连续的控制系统，它对第一个扫视后200ms内所发生的其他视动刺激不予反应，因而眼扫视系统不能反应连续刺激。扫视运动通常分两类：①意志性：除本人主动重新注视之外，还包括按要求所做的眼动反应；②反射性：因周围视野中突然出现视标或从侧面突然来的声响等引起。此外，睡眠中的快速眼动以及眼震的快相也属急动范围。

（二）慢眼力（slow eye movement）

主要是跟踪运动（pursuit），但也包括眼震慢相、漂移（drift）和滑降（glissade）。慢运动的速度比扫视运动慢得多，最高为70～100度/秒。有两种形式：一种是前庭传入信号引起的，另一种是视刺激引起的。

1. 前庭性慢运动

前庭刺激诱发的水平面的慢运动叫前庭眼反射，这种眼运动是低速的，是由头的钟摆样运动引起的，结果是交替兴奋了每一侧水平半规管，它可被扫视和前庭性眼震所阻断。关于前庭眼反射的眼速/头速（增益）有不同意见。有人认为人的增益在低频摆动（0.1Hz）时为0.5，高频摆动时增加到1，虽然在高频摆动时振幅很小。同样 Barr 等提出人的摆动频率增至1时，增益最大是0.65，这取决于醒觉状态。然而，Donaghy 的工作指出，在动物头运动的全过程中，增益接近1。以上不一致的原因尚不清楚。

前庭眼反射与跟踪不同。首先，前庭眼反射在黑暗中存在，不注视时明显。正常人扫视运动可以阻断慢运动。其次，最新研究指出，未麻醉的猫，摆动频率在0.3～4Hz这一很宽的频率范围内时，前庭眼反射的增益接近不变，即1。但因头运动整个过程中有小的位相变化，实际上增益大于0.80；而跟踪系统则只对很局限的频率发生反应。第三，不同疾病损害不同系统。例如，某些疾病只损害跟踪系统，而前庭眼反射则保持正常。

2. 跟踪系统

跟踪（pursuit）一词是1903年由 Dodge 命名，指的是所有灵长类和有中心凹的动物所具有的低速的精确的跟踪运动。它与中心视觉有关，对物体运动的视觉性感知是跟踪运动的刺激因素，只要看见物体在运动，就可能出现跟踪。跟踪的目的是使视像不离开黄斑中心，只有在视觉系统对目标运动的方向和速度进行连续的估计之后，才能做到这一点。跟踪的平稳性是眼运动系统中“预测机制”起作用的结果。依据“现在瞬间”和“过去瞬间”的视标位置资料，可间接地提供“将来瞬间”的视标将处于某一位置的预测性报告，从而使这一系统据此形成行动计划，并付诸实施。平稳跟踪运动多发生在实验室内。假如视标缓慢平稳地在视野内运动，眼能正确地跟踪，直至视标的速度达到60～70度/秒，超过此速，跟踪系统停止，扫视系统启动，称为扫视跟踪（saccadic pursuit），这是一种重要的病理状态。同样，如果视标摆动频率大于1～1.5Hz，跟踪系统停止，扫视启动。除了特殊情况，如跟随一个暗点，或想像一个视标，否则没有视标，就不会出现跟踪。任何没有视标情况下所做的眼运动，其结果都是扫视运动。

根据速度，跟踪和扫视系统有如此不同的性质差异，是因为它们各自有不同的产生系统。这两个系统还有其他几点不同：①跟踪和扫视运动反应时间二者是有关的。当物体在视野内运动时，在跟踪运动开始或将开始时，有一个扫视运动，但扫视运动出现的时间不同。②视标运动的速度阈值在1度/秒时不出现扫视，到30度/秒是才出现扫视运动。③扫视运动对巴比妥类药物不敏感，而跟踪则高度敏感。因此，巴比妥类药物可使任何速度的跟踪停止，而变为扫视。④在平稳来回摆动时，如视标突然消失，扫视将重叠于平稳跟踪之上，但快运动出现在慢运动的反方向。

3. 视动性眼震

视动性眼震是大视野运动所诱发的眼的反射性摆动。最常见的是当坐在疾驶的火车上注视窗外驶过的物体时，就会出现急跳性眼运动。这种诱发眼震的慢相和视动刺激运动方向一致，继之出现的快相与视动运动方向相反。日常生活中视动性反应很少单独出现。正常时，当我们随意做头运动时，它和前庭眼运动反射互相作用在一起。当我们注视一个移动的物体，如盯着一只飞鸟时，就和平稳跟踪运动结合在一起。

视动性眼震有一个皮层传导径路，它依赖于中心凹视力和完整的大脑皮层；还有一个皮

层下非跟踪的传导径路，它依赖于视网膜周边部分、副视束和脑干。疾病过程可损害这些传导中的某些部分，再加上检查参数未标准化，就引起文献上关于视动性眼震解释的矛盾。

视动异常可以是扫视性眼动或平稳跟踪运动扰乱的结果，如影响扫视性眼动，引起反应的快相异常。在眼肌麻痹，如Ⅲ、Ⅵ脑神经麻痹、脑桥旁正中网状结构病变和核上型眼肌麻痹等病变时，快相速度减慢。在核上型眼肌麻痹，随意性扫视和视动性眼震快相一开始就被扰乱，严重病例眼动刺激后，出现慢相的紧张性眼偏斜。小脑病变常引起不规则的眼动的节律失调。

视动性眼震慢相受传入视径路或传出运动径路病变的影响。外周和中枢病变都可引起视动性反应的异常，特别是从脑干、基底核、小脑和大脑皮层中枢神经系统各水平病变引起视动反应慢相速度的异常。

与中枢神经系统病变相反，前庭外周如迷路或前庭异常很少引起视动异常。急性外周性前庭病变，可有轻度视动反应损害，表现为视动性眼震方向优势的短暂改变，且和自发性眼震方向一致。当发生中枢代偿时，前庭眼震的慢相速度减慢，视动反应恢复正常。因此，视动性眼震试验对外周前庭系统和中枢前庭系统病变的鉴别有重要意义。

下面讨论动物和人的研究情况。

动物皮层视动性眼震（跟踪）依赖于中心凹视力和大脑皮层完整。视野中有静止物体，眼震不受抑制，但如把动物投入黑暗环境中，就不再出现眼震（即无视动后眼震）。Ter Braak 等用狗做实验，将一串物体围绕狗旋转，因物体只占视野很小部分，未引起狗的兴趣，因此，未引出视动性眼震。之后，他们用一组兔子在狗前面奔跑，结果对兔子感兴趣的狗出现了视动性眼震。皮层或纹状皮层切除后视动性眼震也消失。

动物皮层下（非跟踪）视动性眼震依赖于整个视野特别是周边部，视野中静止物体可抑制眼震。投入黑暗环境，眼震持续一段时间，即有视动后眼震。破坏双侧纹状皮层后不再引出视动性眼震。但其他人重复实验，未获同样结果。因此，纹状皮层和视动性眼震的关系仍未解决。

人的视动性眼震有两种形式即主动和被动视动性眼震。主动视动性眼震依赖于跟踪系统，后者则否。Hood 及 Brandt 等广泛研究了视动性眼震，总结如下：如把一正常人放入旋转的视鼓内，视刺激引起水平或垂直性眼震。视鼓开始旋转，刺激滑过整个视网膜，显然眼不能持续无限制地向一侧偏斜，在眼达到鼓速前，快眼动被诱发，使眼回到正中，有些人甚至超过正视位。这一过程的重复，就产生视动性眼震。鼓速增加，诱发的眼震慢相速度也相应增加，但这只是在鼓速为 30 度/秒的范围内，超过此速度，增益反下降。

视动性眼震方向改变总是开始于快相，且眼球略向快相方向移动。如视动性眼震向右，眼球略向右外展。而由摆动转椅诱发的前庭性眼震的特点，恰与视动性眼震相反，即眼震方向改变总是开始于慢相，眼球略向慢相方向移位；而视动性眼震方向改变开始于快相，并向快相方向移位。此外，增益随着鼓速的增加而增大，即鼓速达到 100 度/秒甚至达到更大速度时，增益仍与鼓速保持一致。Hood 认为，视动性眼震的这一特点可解释其二元性机制，即快相与视网膜黄斑中心凹有关，慢相与视网膜周边部有关。

近代研究认为，视动性眼震的快相和慢相有各自独立的皮层中枢。快相中枢在额叶（Brodmann 18 区），慢相中枢在枕叶（Brodmann 8 区），两个中枢通过顶叶深层的上纵束和

下额枕束联系。视标从眼前通过时，视网膜黄斑中心凹和周边部同时接受视觉冲动，该冲动经视觉通路传至枕叶中枢，同时由此再传到额叶皮层中枢。从枕叶和额叶皮层中枢各自发出的传出纤维在中脑顶盖前区集中，然后在第Ⅲ、Ⅳ脑神经核之间交叉到对侧，终止于对侧第Ⅳ脑神经核附近的脑桥旁正中网状结构，即水平凝视中枢，再与动眼核联系，产生向对侧的快相运动。另外，额叶快相中枢对枕叶中枢有抑制作用。

额叶快相中枢、基底核病变及视网膜黄斑区病变均可影响视动性眼震快相，表现为前庭相，眼球向慢相方向移位。这一异常除出现于基底核病变外，还出现于慢性舞蹈病。进行性视动性眼震即视动性眼震方向改变见于豆状核慢性变性、进行性核上型眼肌麻痹等疾病。双侧幕上病变影响额枕通路，也可出现前庭型视动性眼震。

4. 眼的稳定性控制

前庭眼反射在相当大的头速范围内保持眼的位置，是一个在正常头运动范围内保持眼的稳定的适宜系统。前庭眼反射由依赖于视网膜周边部的视动系统辅助，而视网膜周边部又可把冲动传到前庭神经核。Waspe 和 Henn 在他们的研究中指出，所有前庭神经元都对周围视觉传入信号发生反应，也对视觉和前庭的传入信号的代数和发生反应，但这不适用于跟踪系统。有趣的是前庭传入信号在低频时是与视觉信号一致的一种速度信号，因此，这两种信号系统相互补充，从而维持眼的位置，并使中心凹跟踪系统去跟踪有兴趣的物体。

二、非平行运动或异向运动

主要包括会聚运动和散开运动。有效刺激是物体沿前后方向移位所致的视觉模糊和复视。非平行运动的潜伏期约为 160ms，最大速度不超过 20 度/秒，运动异向而平稳，会聚运动稍快，散开较慢。其中枢部位尚不清，可能在顶叶皮层传出径路，终止于中脑被盖和脑桥旁正中网状结构。

（一）会聚运动

系由融合刺激（复视）或调节刺激（近物投影在视网膜上的清晰度丧失）引起，与视觉的立体感有关。它的完成有赖于两组眼外肌收缩和一组眼外肌松弛。会聚运动时，还伴有瞳孔括约肌和睫状肌收缩，后者能增加晶状体的曲度和屈光度。这是在融合刺激和调节刺激影响下，中枢神经系统形成了不同眼肌协调行动的“计划”，它包括决定会聚的程度及睫状肌和瞳孔括约肌的收缩程度，三者共同行动，故又称为“近点三联征”。它是一种联合运动，而非反射运动。瞳孔收缩的程度一般取决于会聚的程度，与刺激的性质无关。不对称的会聚运动也可以引起瞳孔括约肌和睫状肌的收缩。猴的会聚运动皮层中枢在相当于人脑的 Brodmann 18 和 19 区，但人中枢的确切部位不清楚。病理资料提示皮层发出的有关纤维通过上丘臂和上丘，并在上丘换元后到达同侧和对侧动眼神经核内的内直肌核簇，所以会聚麻痹常合并垂直凝视麻痹，而很少与水平凝视麻痹并存。

（二）散开运动

散开是两眼外直肌同时主动收缩所致的两眼向外运动，是从中枢输出的神经冲动使外直肌兴奋的结果，并不是主动性的会聚张力丧失而使两眼散开。多数认为中枢在大脑皮质和脑桥。

（三）注视

注视（fixation）的功能是保持视像在黄斑中心凹上。亦即注视是零速的跟踪，但实际上并非真正的零速。所以，注视时视线集中在目标上并非固定不动，只是运动微小，易被忽略。如 Yarbus 认为的，跟踪运动包含了几近零速的注视（即跟踪和扫视子系统已经把视标移到黄斑中心凹）。注视中枢在顶枕叶。注视运动包含 4 种微运动：①高频震颤或微震颤：是一十分微细的异向性震荡，波幅中等，水平和垂直性微震颤的波幅小。②微急动：是一种水平、垂直或旋转性的微细跳动，频率极不规则。③微慢动：亦称飘移，是一种异向性平稳的慢运动，幅度比高频震颤大。④不规则微运动：其频率和波幅无特异性。

（四）改正运动

大的急动常不准确，需要两种改正运动把两眼带到目标。一种是改正性急动，潜伏期约为 125ms，见于同向性重新注视时出现的不准确急动（辨距障碍）；另一种是慢的改正运动，称为滑降，速度较慢，约为 30 度/秒，难以与急动的终末部分分开。

第三节　眼运动控制信号

眶内容含有与眼运动和维持眼位置相适应的粘-弹性物质。眼迅速运动时，眼外肌要有力收缩，以克服眼球惰性和眶内容的粘胶性质。这种运动是由于相应神经中突然增加放电脉冲（pulse）而引起的。一旦眼移到新的位置，由于眼眶内弹性物质作用，眼球就要恢复到正视位，因此需要恒定的紧张性神经活动，以维持眼肌的紧张活动，这叫神经支配的阶跃（step）。扫视运动的眼动控制信号就是神经支配的脉冲-阶跃的控制，这种活动形式反映在眼运动神经元和眼肌的放电特性上。为了要获得眼球精确的速度和最终的位置，很重要的是使脉冲和阶跃相匹配。脉冲太小，扫视慢但精确，且保持偏心位置；如阶跃太小，在扫视速度不变的情况下，也不能保持新的眼位。所有这一切，都是由一个位于脑桥旁正中网状结构中的调节眼快动的调节器所调节。经电生理定位，该区与位于展神经核周围及较上部区域的大细胞性网状核区相一致，该区病变引起不能向同侧凝视，快眼动或扫视比慢运动易受损害。微电极研究证明，此区细胞在爆发时放电，而且早于任何同侧眼动。脑桥旁正中网状结构最头端只有爆发放电细胞（brust cells），而较尾端有爆发放电细胞和紧张性细胞（tonic cells）两种。紧张性细胞在运动完成后继续放电，从而保持眼的位置。除此而外，还有终止眼运动的终止细胞（pause cells），它能抑制爆发放电细胞，阻止不必要的放电，从而终止不需要的扫视运动。如上所述，要克服眼球惰性，发生扫视，需要一种快动爆发放电活动，而紧张性放电对维持已得的眼位很重要。扫视运动基本特点是让爆发放电细胞和其他能综合爆发放电活动的细胞连接起来，后者见于展神经核周围区。其次是如何把脑桥旁正中网状结构所获得的信息传到眼外肌运动核。因从脑桥旁正中网状结构到眼的协同肌与拮抗肌组有交互神经支配，既有兴奋又有抑制，信息复杂。兴奋的连接有两种径路：直接径路是同侧展神经核接受同侧脑桥旁正中网状结构的信息，通过内侧纵束传到对侧内直肌；间接径路是同侧展神经核周围区形成突触，然后在脑干交叉，到对侧内侧纵束上行。已有证据证明，内侧纵束携带从脑桥旁正中网状结构来的爆发放电-紧张或脉冲-阶跃信息，从而产生扫视。目前对经内侧纵束到内直肌的抑制径路了解甚少，尚无足够根据。相反，却有从脑桥旁正中网状结

构到对侧展神经核有抑制径路的证据，因而有力地支持了脑干一侧脑桥旁正中网状结构发出足够信息，可以诱发同侧水平扫视并保持眼位的看法。

关于垂直平面的扫视，早已认识到中脑病变可发生垂直凝视损害，但水平扫视运动仍然保持。在显微生理水平，猴中脑网状结构有爆发放电输出单位，与垂直扫视有关。King 和 Fuchs 研究指出，扫视运动的速度由细胞的放电率决定，扫视时间由爆发放电时间长度决定，扫视振幅由爆发放电时的脉冲量决定。

中脑网状结构与脑桥旁正中网状结构的联系尚不清楚，可能通过内侧纵束外侧径路联系。在扫视过程中，脑桥旁正中网状结构活动的终止可使垂直扫视丧失。

第四节　水平同向凝视的控制

两眼球水平同向凝视中枢位于大脑皮层的额叶、枕叶和脑干的脑桥。双眼球同向凝视分为随意性和反射性两种，随意性同向凝视其代表区为额叶皮层的眼球运动区或额眼区；反射性同向凝视其代表区为枕、颞叶皮层眼球运动区，或称枕、颞眼区。额眼区和枕眼区、颞眼区彼此有内在联系。额眼区受刺激时，双眼向刺激对侧同向凝视；如额眼区破坏或切除，双眼向病灶侧同向凝视，但不能持久，即因功能代偿而消失。此种代偿系双侧皮层支配，或为枕叶、颞叶等部位的眼球运动区代偿的结果。枕眼区和颞叶第 22 区都是反射性水平同向凝视中枢，该中枢的神经纤维与脑桥旁正中网状结构相联系，完成不随意的水平同向凝视运动（图 23-3）。

展神经核本身是水平眼平行运动指令的集合部位。神经核包含两种神经元：①外展运动神经元有轴突支配外直肌；②外展核间神经元有轴突经内侧纵束投射到对侧动眼神经核。展神经核病变引起同向凝视麻痹，不能使眼越过中线移动，不能产生扫视、跟踪、视动或前庭性的眼运动。另一方面，内侧纵束病变使平行眼运动时其神经支配的同侧内直肌丧失功能。除了在会聚时引起内收麻痹，还可引起核间眼肌麻痹。假如“同向性”凝视麻痹并不完全同向，可能同时存在展神经或对侧内侧纵束病变。损害一侧展神经核和邻近内侧纵束的脑干病变，引起同侧同向凝视麻痹和同侧内收麻痹，唯一保留的是对侧外展运动，这就是所谓的一个半综合征。单侧的展神经麻痹合并双侧的核间眼肌麻痹也叫一个半综合征。

如何使扫视、跟踪和前庭的指令到达展神经核？水平扫视速度的指令来自位于邻近展神经核脑桥旁正中网状结构内的爆破放电细胞，这儿的病变会减弱扫视。跟踪和前庭的指令也可传送到脑桥旁正中网状结构的头侧，因为，脑桥旁正中网状结构单侧的病变可以产生同侧的跟踪麻痹。另一方面，如果病变在脑桥旁正中网状结构较吻侧，前庭慢相和跟踪就会不受损害。

水平前庭眼反射兴奋性指令来自对侧前庭核复合体。当头是静止的，左右前庭核以同样的节律紧张性放电。当头水平旋转时，一侧半规管受刺激，而另一侧受抑制。这样左右前庭核放电率不平衡，一侧活动增加，另侧减少。对头速编码的不同，发出指令形成前庭眼震的慢相。当头持续恒速旋转时，由于壶腹嵴顶慢慢回到最初位置，因此，外周前庭信号变得不精确。然而，视动性传入也可到达前庭核，以代替消失的迷路信号，帮助维持精确的头速。

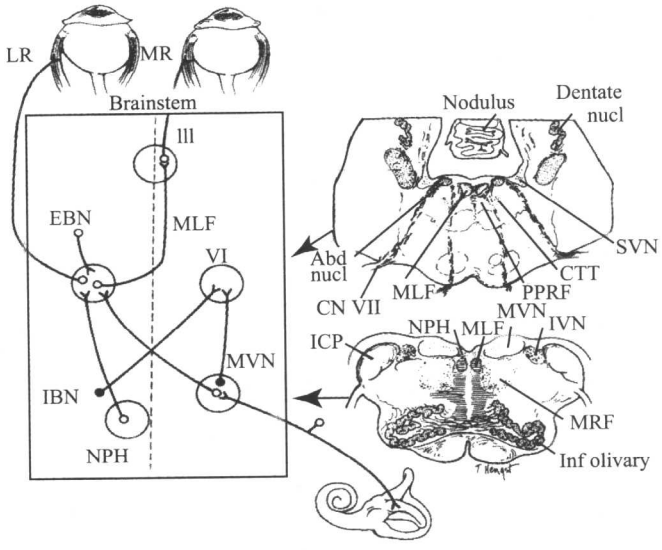


图 23-3　水平同向凝视的控制的解剖传导径路

展神经核（CN Ⅵ）包含展神经元，支配同侧外直肌（LR），展神经核间神经元及其轴突沿对侧内侧纵束（MLF）上行与对侧动眼神经核（Ⅲ）的运动神经元相连接，支配内直肌（MR）。从水平半规管，初级前庭传入神经纤维主要到前庭内侧核（MVN），在核内经突触连接，兴奋性冲动传到对侧展神经核，抑制性冲动传到同侧展神经核。球囊传入冲动从同侧兴奋爆发神经元（EBN）和对侧抑制性爆发神经元（IBN）到达展神经核。眼位信息从舌下神经前置核（NPH）和附近的 MVN 内的神经元到达展神经核。右侧上下两图分别为左图箭头所示的解剖切面图。Abd nucl. 展神经核，CN Ⅵ展神经，CNⅦ面神经，CTT 中央顶盖束，ICP 小脑下脚，IVN 前庭下核，Inf olivary nucl 下橄榄核，MVN 前庭内核，MRF 延髓网状结构，SVN 前庭上核。引自 Leigh RJ，Zee DS：The neurology of eye movements ed 2，Philadelphia，1991，FA Davis

视动和前庭性眼运动二者有密切关系，反映在周围和中枢前庭病变后视动反应的异常。有人认为，平稳跟踪运动对视动眼震的形成也起作用，从而对视动刺激的眼震反应的评价发生混乱。为澄清跟踪在视动性眼震形成中的作用，医生测量了视动后眼震。视动后眼震是一种在全视野刺激后关灯、然后出现的一种长时、缓慢、延迟的眼震。它能最好地说明视动性部分反应的生成是通过前庭核。

所有水平平行眼运动的眼位信号取决于普通的神经整合器的功能，而神经整合器并不局限在一个解剖部位，常位于小脑（特别是绒球）延髓吻侧的舌下神经核和前庭神经核或邻近内侧纵束的正中旁束的细胞群，所有这些都很重要。

第五节　垂直同向凝视的控制

眼球垂直凝视皮层中枢与同向凝视皮层中枢在同一部位，即额中回后部 Brodmann 第 8 区和枕叶皮层第 7、18、19 区。从 Brodmann 第 8 区发出的神经纤维经过内囊后分成两束，一束为同向凝视中枢纤维，另一束为垂直凝视中枢纤维（即随意性），后者发出纤维经由中

脑上丘头端的核团发出神经纤维，到达双侧动眼神经核上部，使眼球上视；中脑上丘尾端发出神经纤维，抵达动眼神经核下部，使眼球向下视。枕叶第17、18、19区为反射性同向垂直凝视中枢，该中枢上部司理双眼球向下同向垂直运动，下部司理双眼球向上同向垂直运动。枕叶纹状区上、下部的神经纤维相当于视网膜上、下象限发出的纤维，最终止于动眼神经核下部或上部，司理双眼球向上或向下运动。已经确定没有与展神经核相当的“垂直凝视中枢”。然而，某些中脑结构对垂直眼运动很重要。

垂直运动前扫视（vertical premotor saccadic）指令来自位于内侧纵束头侧间质核（rostral interstitial nucleus of medial longitudinal fasciculus，riMLF），该结构位于中脑和丘脑连接的红核前区（prerubral field）导水管腹侧。riMLF内的垂直爆发放电神经元放电，以引发眼球旋转和垂直性眼运动。引起上下扫视的爆发放电神经元在每一侧都是混合的，但每一侧的riMLF仅编码引起riMLF侧眼外旋的旋转运动；而在riMLF对侧，则引起内旋。在riMLF的垂直爆发放电神经元的正常功能可能取决于从脑桥头端发出的上行性传入冲动，因为双侧脑桥病变可以引起垂直扫视的减慢和消失。riMLF可能直接向两侧尾端投射，经后连合到动眼和滑车神经核。轴索侧突刺激Cajal间质核（INC），在此进行速度眼位的整合，以保持垂直凝视。INC投射向下指令直至眼运动神经核，而向上指令必须通过后连合穿过背部。猴和人双侧riMLF病变，既不引起明显的向下眼急动的损害，也不引起所有垂直眼急动的麻痹。另一方面，在后连合较背部的病变，产生特殊的向上凝视的损害。

前庭和跟踪垂直运动的速度指令，以及部分的垂直眼位的指令，经MLF上行到中脑。INC接受这些纤维，把速度信号转变为眼位信号，而保持垂直凝视。这样，双侧核间性眼肌麻痹不仅引起双侧内收麻痹，而且也引起垂直前庭眼反射、垂直平稳跟踪和垂直偏心凝视的损害。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科技出版社，1991
2. 宰春和主编. 神经眼科学. 北京：人民卫生出版社，1987
3. 王纪佐主编. 神经系统临床诊断学. 北京：人民军医出版社，2002
4. 李美玉，王宁利主编. 眼解剖与临床. 北京：北京大学医学出版社，2003
5. Rudge P. Clinical Neuro-otology. Churchill Livingstone. Edinburgh, London, Melbourne & New York, 1983: 30-47
6. Zee DS, Leigh RJ. Evaluation of eye movements in the diagnosis of disease of the vestibular system. In: Chummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. (ed.) Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2nd ed. Mosby, St Louis, 1993: 2683-2679
7. Neuman SA, Lambert PR. Neuro-ophthalmic manifestations of neurotologic disease . In: Jackler RK & Brackmann DE (ed.) Neurotology , St Louis , Mosby, 1994: 201-208

第 24 章

面神经的解剖、生理与病理生理学

李学佩　宋为明

全面细致的面神经解剖知识是面神经疾病诊断和治疗的基础。根据面神经局部解剖可以进行面神经损害的解剖定位，分析、解释电生理检查、影像学检查的结果，了解损害的严重程度，制定治疗方案，选择手术时机。

第一节　面神经的大体解剖

面神经是人体神经在骨管内走行最长的神经，是由运动神经、副交感神经及感觉神经组成的混合神经。

一、面神经运动支

（一）面神经的核上径路

面神经运动支起始于面神经运动核，该核位于脑桥，面神经核以上部位为核上径路。面神经的核上纤维在中央前回下 1/3 处发出，经放射冠和内囊膝部及中脑大脑脚的内侧到达脑桥。面神经核上行通路任何部位都可受损，但内囊是最常见的受损部位。可能的病因是颈内动脉闭塞，尤以大脑中动脉闭塞更为多见，也可因血管瘤或高血压性血管病变所致的颅内大出血以及颅内肿瘤所引起。

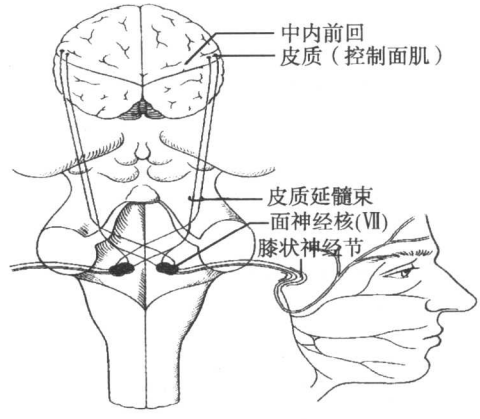


图 24-1　面神经从末梢到中枢的神经支配全图

1. 交叉锥体束　起于对侧大脑皮质中央前回的运动中枢的神经纤维，大部分经交叉锥体束到对侧面神经核的上下两半部，司本侧全部面肌运动。故一侧中枢性病变引起的麻痹，

表现为对侧麻痹。

2. 不交叉锥体束　一小部分不交叉的锥体束从同侧皮层中枢到达同侧面神经核的上半部，司同侧颜面上部（额肌、眼轮匝肌、皱眉肌）的肌肉运动（图24-1）。由于面神经核上半部接受双侧皮质核束支配，而下面部主要是由对侧的核上性支配，因此一侧皮质脑干束损害时（核上性损害急性期），对侧面部肌肉都有不同程度瘫痪，只是面下部肌肉瘫痪程度重或较完全，而面上部肌肉瘫痪程度轻、持续时间短。闭眼时眼睑肌力略差，眼睑能闭上，额纹似稍浅稍短。急性期过后，面上部表现即可恢复。

3. 锥体外束　面神经核上神经纤维还来自皮层锥体外系、基底核和下丘脑，并借以维持面部肌肉的张力和情感运动的反应。如面神经核上性病损时，尽管对侧颜面下部肌肉的随意运动麻痹，但面部表情反应仍然存在，如患者微笑的情感反应等；如面神经核上的皮层锥体外系或下丘脑的神经纤维病损时，面部随意运动虽然正常，但该侧面部的情感反应则发生障碍；如基底核的苍白球至面神经核的神经纤维病损时，表现为面部肌肉呈僵硬呆板，称之为“震颤麻痹性假面具”。但以上表现僵硬呆板的面肌仍可见到随意性运动的冲动引起的面肌收缩；如病损位于面神经核或核下时，则面部的随意活动和情感反应均麻痹。上述表现说明面神经核上病变有时可以出现面部随意运动和情感运动分离现象。即面神经核以上的中央回下部、内囊、大脑脚、脑桥上部任何部位损害皮质脑干束时，都可引起随意性面肌麻痹，而情感运动反应，如自发性笑、哭或其他情感表现等仍存在。如病损在核上锥体外系的基底核、丘脑或下丘脑时，表现为情感性面神经麻痹，即情感反应时如笑、哭时出现麻痹，而面肌的随意运动或收缩无何异常表现。此种情感性面神经麻痹也属于中枢性面神经麻痹。

（二）面神经运动核段

面神经运动支起始于面神经运动核，此核位于脑桥下部腹外侧网状结构深部的一组细胞群，在展神经核的前外侧，三叉神经脊束的内侧，上橄榄核背侧。面神经核分为上下两半部分。面神经核上半部发出的神经纤维支配同侧及对侧额肌、上部面肌、颧肌和眼轮匝肌上半部；面神经核下半部发出的神经纤维支配对侧的眼轮匝肌下半部和下部面肌和颈阔肌。面神经核发出的神经纤维在延髓内先向背内侧走行，并于展神经核尾端向上弯，绕至第四脑室底部形成面丘，继而向前外侧稍下方行走，于脑桥与延髓交界处的外侧（桥延沟）出脑（图24-2，图24-3）。

【与临床的关系】

核性面神经损害（脑桥损害）可发生于变性疾病（进行性延髓麻痹、延髓空洞症）、炎症（灰质脑炎）、多发性硬化、脑桥出血、肿瘤和先天性面神经发育不全同时伴有外直肌麻痹即为 Mobius 综合征。这些疾病可以影响面神经核及其纤维束。而面神经核及其纤维与展神经核的关系极为密切，因此，脑桥病变引起同侧周围性面瘫的同时，也有展神经核及其纤维的损害，引起外直肌麻痹。与此同时，常伴有皮质脊髓束受损，出现交叉性瘫痪，即病变同侧周围性面神经和展神经麻痹，病变对侧出现上、下肢中枢性瘫痪；脑桥旁正中网状结构受累，可引起向同侧注视麻痹；有时三叉神经脊束及核受累，引起同侧面部和对侧身体的感觉障碍。面瘫伴有这些实质结构受累的征象时，说明损害部位在脑桥。面神经核及束的损害可致周围性面瘫。

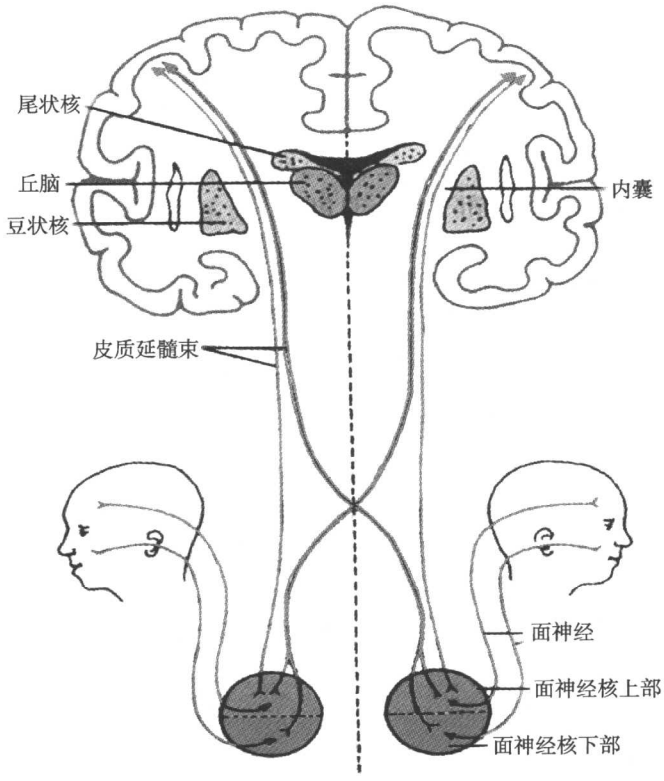


图 24-2　面神经中枢支配

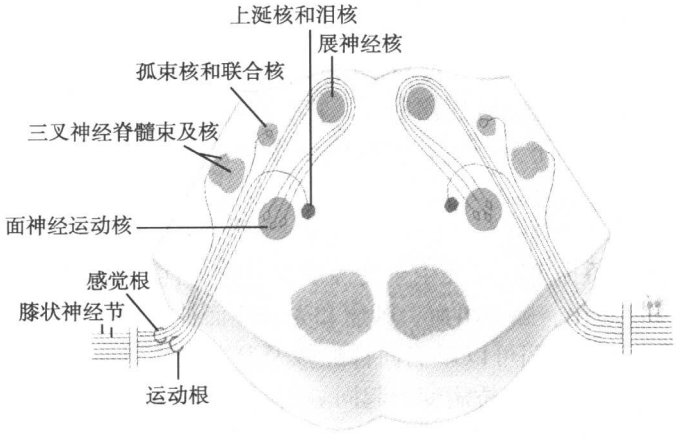


图 24-3　脑桥内面神经核及其投射

（三）小脑脑桥角段

为脑桥下沿与内耳门之间的节段。面神经伴随中间神经从脑干发出后，在小脑脑桥角处面神经位于外侧的位听神经和内侧的展神经之间，向前外侧与中间神经、位听神经伴行，一

起进入内听道。

【与临床的关系】

小脑脑桥角损害时，由于在脑桥小脑角面神经与听神经紧密相邻，该部位病变如听神经瘤和脑膜瘤等，都可出现同侧周围性面瘫，同侧耳鸣、耳聋和眩晕。虽然肿瘤扩展增大可以压迫面神经，但引起明显面神经麻痹的很少。这是因为运动神经比感觉神经对压力有较大的抵抗耐受力。听神经瘤压迫面神经引起的多为轻度面肌力弱，只有仔细检查才能发现。如果有严重的面肌麻痹，而且合并有其他小脑脑桥角综合征，应该考虑脑膜瘤或先天性胆脂瘤。脑桥受累，出现同侧注视麻痹和眼震。小脑脚和小脑受累，出现共济失调。三叉神经受累出现同侧面部疼痛和感觉异常。展神经受累出现同侧外直肌麻痹。

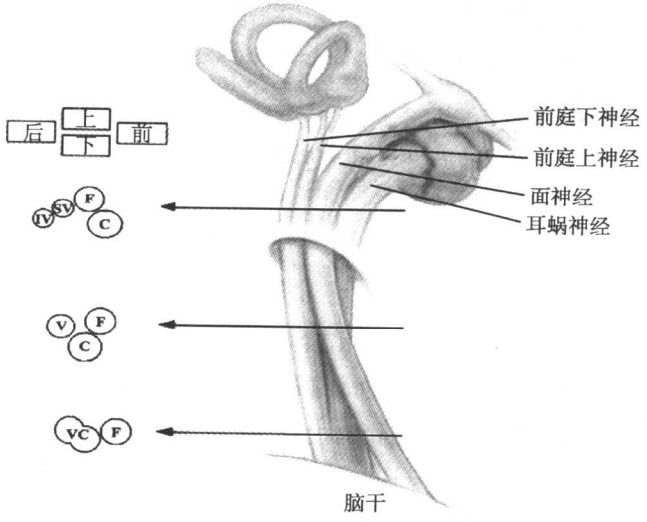


图24-4　从小脑脑桥角通过内听道面神经与耳蜗及前庭的关系

V 前庭神经，C 耳蜗神经，F 面神经，IV 前庭下神经，SV 前庭上神经

（四）颞骨内面神经

面神经从脑桥腹外侧出来后，运动支和中间神经向外侧行走于小脑脑桥角中，然后与听神经、内听动脉一起进入颞骨岩部的内听道（图24-5）。

1. 内听道段　在内听道内，面神经位于其前上部分，正好在内听道顶盖之下，两者之间被内听道的硬脑膜分隔开，耳蜗神经略向下向前，其末端呈扇形张开，中间神经位于两者之间，前庭上、下神经占据内听道后半部。面神经于内听道底部穿入面神经骨管，在此处与通过前庭上神经的前庭神经窝分开，其间为 House 所述的垂直骨嵴叫 Bill 嵴。从脑桥小脑角到内听道的面神经本身没有神经鞘，仅有一层蛛网膜包绕，因此，面神经在邻近部位肿瘤长大过程中被缓慢压迫而可能被拉长，在手术中因有蛛网膜包裹，而能被完整分离。耳蜗动脉位于内听道前方的耳蜗神经和面神经之间。大约5%的小脑前下动脉或深或浅的突入内听道形成动脉襻。

在小脑脑桥角或内听道入口处，动脉襻对面神经的压迫及随后出现的神经脱髓鞘可能是半面痉挛的原因，压迫的主要血管是小脑前下动脉，显微血管神经减压术是治疗半面痉挛的

有效方法。

面神经由内听道底出来后，进入面神经骨管，面神经管呈 Z 形，从内听道底到茎乳孔，约 30mm 长。可分为 3 段：迷路段、鼓室段和乳突段。

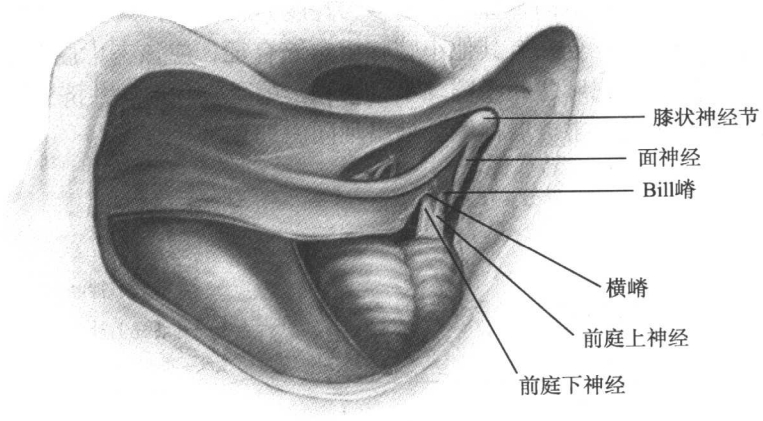


图 24-5　颞骨内面神经径路

2. 迷路段　迷路段最短，5～6mm 长，即从内听道底的面神经管入口到膝状神经节窝的部分。此段面神经管在耳蜗前庭间的沟内稍向上、向外、向前呈拱形行进。因为在整个迷路段，耳蜗的第一周位于面神经管前方仅 1mm，因此此段为面神经手术的危险区。在后方面神经管起始处与前庭隔开 1mm，并逐渐远离，这可能使神经失去标志。迷路段在面神经管内是最狭窄的，神经占据面神经管的 3/4，而在其他两段仅占一半左右。

【与临床关系】

面神经减压手术径路和减压的范围，应根据面神经损伤的部位来决定。凡需暴露脑干出处至内听门、内听道以及迷路段面神经者可经中颅窝径路、迷路径路等。凡需面神经全程减压，则应采取联合乳突径路。

由于上述解剖特点，在 Bell 面瘫和耳带状疱疹等疾病时，面神经最容易在迷路段及其附近受到绞窄，损害最严重。因此 Fisch 等主张应行面神经全程减压，特别是迷路段和内听道段面神经减压。面神经位于膝状神经节窝的后部再曲折行进，形成一向后向内张开大约 75 度的锐角，此处即面神经膝，其前方是 2mm 长的膝状神经节，由此发出岩浅大神经，此神经经面神经裂穿入中颅窝。岩浅大神经的发出部位是面神经迷路段的一个标志，在中颅窝径路手术中是寻找识别内听道的比较恒定的重要标志。膝状神经节是病毒好侵犯的部位，Ramsay-Hunt 综合征就是以膝状神经节炎为其主要病理部位、以耳带状疱疹和面瘫为特点的疾病，与 Bell 面瘫有很多异同点，需要认真鉴别。

3. 鼓室段　面神经管鼓室段水平向后走行，即从膝状神经节窝到水平半规管部分，长 8～11mm。此段有三个标志：匙突、前庭窗龛和镫骨肌锥隆起。在匙突之前，面神经管

位于上鼓室前部的内壁，匙突之后，面神经管突出于前庭窗龛的上部，向上向内，面神经管与前庭和水平半规管相毗邻。自锥隆起开始，面神经行进方向改变为垂直向下，更确切地说，是屈曲向下，构成向下向前张开的125度角，即面神经的第二弯，在此处发出镫骨肌神经（图24-6）。

4. 乳突段　乳突段垂直走行，在乳突前壁直到茎乳孔，长9～12mm，自茎乳孔，面神经离开颞骨。在乳突段行进过程中，有三个标志：水平半规管、砧骨窝和二腹肌嵴。乳突段起始部紧靠水平半规管的下方和砧骨后端的内侧，恰好在锥隆起的上方。鼓索神经通常来源于这一段下1/3，向砧骨方向上升，茎乳孔紧靠二腹肌嵴前方。

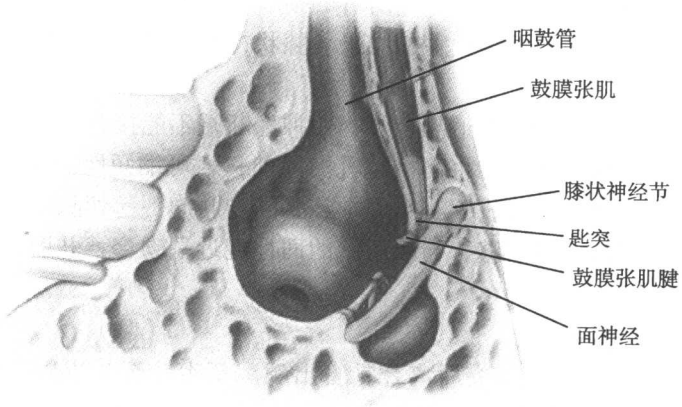


图24-6　中耳及上鼓室的轴位观，显示鼓膜张肌、匙突与面神经的关系

【与临床的关系】

颞骨内面神经损害引起的面瘫在临床是最常见的，亦称周围性面瘫。表现为：面神经运动神经病变产生同侧面部运动的麻痹，病变侧额纹变浅或消失，病人不能皱眉、闭眼、示齿、撅嘴、吹哨，睑裂增宽或缩小，如有眼睑轻度外翻，常示眼睑裂增宽。如令患者用力闭眼，病侧眼球转向上方，此为Bell现象。鼻唇沟变平、口角下垂，虽有角膜感觉，但因参与角膜反射的运动纤维受损，故角膜反射消失。

膝状神经节以远的面神经有病变，其支配区域的功能全部受损，再加上舌下腺、下颌下腺分泌功能减退和舌前2/3味觉减退或丧失。唾液腺分泌功能丧失是由于涎上核发出的节前副交感神经纤维的阻断。味觉并不一定丧失，这是因为某些神经纤维可经异常途径——经岩浅大神经到舌。镫骨肌功能正常可以防止镫骨过度运动。镫骨肌麻痹使镫骨肌反射消失，患者常有听觉过敏，可用声导抗测听镫骨肌反射试验检查。重要的是听觉过敏并不完全与镫骨肌麻痹有关，镫骨肌反射正常的人也可能有听觉过敏。

膝状神经节以远的面神经是最容易受到损伤的部位。由于与中耳乳突有极为密切的解剖关系，因此，急性化脓性中耳炎、慢性胆脂瘤性中耳炎急性发作时，容易侵犯破坏面神经骨管，引起面瘫。中耳癌也常侵犯面神经而作为较早症状而受到重视。医源性损伤常随手术种类而异，鼓室段长8～11mm，骨壁薄，易骨折，并常有裂缺，因此，神经可突到卵圆窗龛，部分或全部掩盖镫骨足板，造成鼓室成形术及镫骨手术时损伤。面神经骨管在锥隆起处转折向下，形成第二膝，这是乳突手术最易受伤的部位。手术中，如发

现术腔有慢性感染时，要注意区别面神经病理性裂缺和炎性肉芽组织。避免损伤最好的方法是识别这疑似区域的神经的远近两端，然后追溯到病变区。先天性闭锁的外耳道成形术多损伤乳突段，损伤原因常因术者对面神经解剖不熟悉，或操作失误所致。颞骨骨折损伤也好发于此，颞骨岩部纵形骨折20%伴有面神经损伤，损伤部位几乎90%在膝状神经节远心段。岩部横形骨折，骨折线越过迷路骨囊，经前庭而过，80%损伤迷路段，20%累及鼓室段。

面神经神经鞘瘤可发生在面神经从脑干出处到腮腺区的任何部位，但常起源于膝状神经节，然后向内听道、乳突或腮腺区扩展，最重要的症状是进行性面瘫。

膝状神经节以上的病变，可产生上述所有的损害，加上病侧泪腺分泌丧失，这是由于到蝶腭神经节的节前副交感神经纤维损害的结果。膝状神经节以上病变损害整个面神经，感觉纤维也不再生。

面神经吻合术有端端吻合和改道吻合。当面神经断端不能接合和接合有张力时，需要进行面神经移位，改道吻合，这时常将面神经乳突段前移，可缩短距离10～15mm。也可用于切除颅后窝听神经或面神经瘤时，因有时面神经必须与肿瘤一起切除，这时可切断岩浅大神经，将面神经迷路段与鼓室段后移，与颅后窝的面神经近端吻合，并磨出新的骨沟，容纳移位的面神经。

（五）颞骨外段面神经

出茎乳孔后，面神经行经茎突后离开骨管出颅。新生儿至2岁以前的儿童，面神经出颅正好在皮肤和皮下组织深部，2岁以后，随着乳突尖与鼓环形成，面神经位置更深，到成年可能在皮肤下5mm。2岁以后面神经受鼓骨、乳突尖、下颌骨升支和腮腺、软骨部外耳道之间的筋膜的保护，了解小儿面神经位置的特点，避免无意中损伤面神经。小儿耳后切口近茎乳孔时要向后下延长，以免损伤面神经。面神经出颅穿入腮腺，在腮腺分成两个分支。面神经出颞骨处有三个标志：二腹肌后腹上端的前方边缘、鼓骨和乳突前缘之间的沟和茎突的基底。在此处，面神经有两个分支，即耳后神经和二腹肌后腹神经。分离此处的面神经，可使面神经在乳突内向上移动几个mm，而不会引起神经损伤。在腮腺深叶和浅叶之间，面神经的两个主要分支再分成多个分支，即颞支、上颧支、下颧支、颊支、下颌缘支和颈支，并形成复杂的分支，互相吻合。但有半数左右的人，这些分支是互不吻合的。这些部位的损害仅出现面神经运动麻痹，面神经运动支的个别分支受损，出现所支配的相应肌肉的麻痹。腮腺肿瘤或感染、面部外伤如分娩时产钳损伤都可累及面神经及其分支。

面神经运动核发出运动神经纤维到面部各肌（除提上睑肌），它也支配镫骨肌、二腹肌后腹及颈阔肌。

神经交换术是利用其他脑神经近心段与面神经远心段吻合，面神经从换来的神经得到神经再生。最常用的交换神经是舌下神经。舌下神经和面神经的皮质运动区和周围分布区，在解剖上比较接近。将舌下神经运动功能传给面神经，能得到理想的面肌张力平衡和静态对称。适用于对面神经损伤已不能进行直接修复（如脑干损伤、或不能找到近心端），或面神经直接修复后12～18个月仍无恢复，以及面肌无纤维化者。方法是在茎乳孔远端找到面神经主干，然后把已找到的舌下神经在茎乳孔前方与面神经末梢端吻合。

二、中间神经

中间神经是一组由感觉神经纤维和副交感神经纤维组成的独立的神经束。该神经束出脑后与面神经运动神经纤维一起进入内听道，并穿行于面神经管内。

（一）副交感神经

中间神经中的副交感神经主要司理泪腺、鼻腔黏液腺、下颌下腺及舌下腺分泌。副交感神经起于上涎核，在脑桥下缘偕同运动神经出脑桥，以后行走于运动神经和前庭-耳蜗神经之间，故名中间神经。入内听道后与运动神经合并成一神经干，其纤维随面神经穿过膝状神经节，一部分纤维在此经岩浅大神经入蝶腭神经节，换神经元后，节后纤维分布至泪腺、鼻腔黏液腺；其余纤维随面神经主干行经鼓室段和乳突段，最后通过鼓索神经抵达下颌下神经节，节后纤维终于颌下腺和舌下腺。

（二）味觉纤维

味觉感受器的神经纤维沿舌神经、后经鼓索神经入面神经主干，达膝状神经节。中枢轴索组成的神经纤维出膝状神经节后，沿中间神经向上入脑干，止于脑桥中的孤束核。可能还有部分纤维经膝状神经节、蝶腭神经节，加入三叉神经入脑桥，故膝状神经节以上面神经干受损时，尚有味觉。

（三）中间神经中的感觉纤维

司耳廓及外耳道小范围皮肤感觉。耳带状疱疹出现的外耳皮肤疼痛可能与此有关。

三、面神经分支

（一）岩浅大神经

属副交感神经纤维，自膝状神经节前方分出，经面神经骨管裂，在颞骨岩部，紧贴颅中窝的硬脑膜前行，直达三叉神经节下的破裂孔，与来自颈内动脉周围的交感神经丛发出的岩深神经汇合，构成翼管神经，经翼管抵达蝶腭神经节。节后纤维经三叉神经第二支的颧支和颧颞支，分布于泪腺、鼻和腭黏膜以及小涎腺。

岩浅大神经是中颅窝径路面神经的定位标志，随岩浅大神经追溯到膝状神经节。岩浅大神经是副交感神经纤维，起于膝状神经节，从面神经裂孔穿出，经三叉神经半月节下，入破裂孔，与岩深神经（交感神经纤维）混合入翼管，构成翼管神经，再进入翼腭窝，止于蝶腭神经节，发出节后纤维，与三叉神经上颌支的分支混合，分布到鼻腔黏膜及眼眶的泪腺。患顽固性血管运动性鼻炎或变应性鼻炎时，可以做岩浅大神经切断术。

（二）岩浅小神经

亦自膝状神经节分出，在岩浅大神经稍外侧岩骨的前面穿行向内侧，由卵圆孔出颅，止于耳神经节。节后纤维随耳颞神经分布于腮腺、口及咽部小涎腺。

（三）镫骨肌支

从面神经垂直段起始处，锥隆起后方发出，经锥隆起内的小管到达镫骨肌。司镫骨肌的收缩运动。如镫骨肌反射消失，强声刺激将产生听觉过敏。

【与临床的关系】

临床可通过声反射（或镫骨肌反射）测试，来判断面神经损伤部位和耳聋的性质和部

位。声导抗测听可测试响度重振，主要测试声反射或镫骨肌反射。镫骨肌反射径路与脊髓反射一样，镫骨肌反射径路由传入支、反射中枢和传出支构成。传入支是耳蜗发出的听神经纤维，反射中枢是在脑干下部，传出支是面神经。人的确切反射径路不清楚。根据 Borg（1973）在兔用逆行和顺行性变性研究，发现初级听传入神经元在耳蜗神经腹侧核形成突触，从腹侧核发出的纤维通过斜方体到两侧的上橄榄体内侧核，后者经过中间神经与面神经运动核连接，而面神经核支配镫骨肌完成这一反射弧。正常耳的声反射阈约为 70～95dB，耳蜗病变者由于响度异常增长，声反射阈的感觉级明显降低。如果纯音听阈与声反射阈之差小于 60 dB，表示有重振，为耳蜗病变的指征。声反射衰减：用声反射阈上 10 dB 的 500～1000Hz 纯音持续刺激 10s，正常人引起的镫骨肌反射性收缩保持在稳定水平，无衰减。蜗后病变者因听适应异常，镫骨肌收缩很快衰减，通常以衰减到原始幅度一半所需时间为半衰期，半衰期短于 5 秒为蜗后病变指征。声反射潜伏期：是以声刺激开始到镫骨肌收缩引起声导抗变化之间的时程。蜗后病变累及声反射弧的传入部分时，潜伏期就会延长，两耳间差值亦会增大。因此，潜伏期如超过 140ms，两耳间差值超过 40ms，应考虑蜗后病变。

（四）鼓索神经

鼓索神经中含有味觉纤维和副交感神经纤维。从面神经垂直段下 1/3 分出后，折向上向前，穿过鼓索小管，在鼓环后上入鼓室，在锤骨柄和砧骨长突间从前向后横跨鼓室。然后穿过鼓室前壁的骨小管，经岩鼓裂出鼓室，入颞下窝。鼓索神经所含味觉纤维分布于舌前2/3，副交感纤维至下颌下神经节，节后纤维分布于下颌下腺和舌下腺。鼓索神经是面神经隐窝的定位标志。面神经隐窝是由砧骨短脚凹、面神经垂直段和鼓索神经围成的三角形的隐窝，是进行后鼓室手术、人工耳蜗植入的手术径路。

四、面神经与其他神经的相互关系

在中枢神经系统内有弥漫性的突触联系。除此之外，在内听道内面神经主干与耳蜗前庭神经有许多交通支。Bell 面瘫和耳带状疱疹伴有前庭功能紊乱，正是由于这个解剖关系所致。在膝状神经节与耳神经节和交感神经纤维交通；在即将离开茎乳孔前与迷走神经耳支交通；在茎乳孔外，面神经与舌咽神经、迷走神经、耳大神经、耳颞神经交通；在耳后，周围支与枕小神经，在面部与三叉神经分支，在颈部与颈皮神经交通。面神经与第Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ脑神经、颈皮神经的相互交通，有助于解释很多综合征的症状及头面、耳与乳突、喉、咽鼓管及颈痛合并 Bell 面瘫、耳带状疱疹，以及三叉神经切断后残留的面部感觉；面神经切断后保留味觉和流泪功能；颅底恶性肿瘤切断第Ⅴ、Ⅸ、Ⅹ脑神经，第 1、2 颈神经或中间神经后，仍有疼痛等现象。在面神经周围许多较小神经支与三叉神经支有吻合。临床上三叉神经痛常伴有半面痉挛，正是这个解剖特征所决定。Bowden 等指出这种互相联系使得单个轴索通过分支和运动单位同时支配面肌几个部分。这个观点提供了复杂面部表情的正常协同运动的解剖学基础。Bowden 和 Mahram 提出在这些面肌中，单根神经纤维接受来自不同方向的多个轴索。这种“侧支的”运动神经分布的观点可以进一步说明精细的面部表情形式，面部肌肉组织中有很大的肌梭（张力感受器），Bowden 根据大量的动物研究，认为张力感受器输入通路可能集合于三叉神经而不是在面神经。三叉神经的轴索直径特大（约 22μm）支持了这一假说。

第二节　面神经骨管与临床

面神经骨管与其内面神经截面积空间比对面神经损伤后病理生理变化及其预后有重要影响，同时也决定了其治疗方法及其疗效。

面神经骨管并非均匀一致的圆柱形，在横切面上，血管进入周围骨组织的部位形状很不规则。镫骨肌处亦即在锥体段由于镫骨肌的存在，其管腔切面成两个并列一起的“半管状”形态。在较下段，有较小的小孔，鼓索从中伸出。Balance 和 Duel（1932）测定了成人面神经管的口径，其直径为 1～1.5mm。有关面神经管狭窄的部位、面神经及其营养血管在面神经管内所占截面积空间比，文献报道结果不一。Lindeman 对 8 个面神经管垂直段和 Sunderland 等对 2 个面神经管切片进行观察，发现面神经管无恒定的狭窄部位，即使同一病例左右两侧相同部位的面神经在面神经管内所占截面积空间比也不尽相同。他们发现面神经在面神经管内所占比例变异较大，分别为 8%～45% 和 30%～50%。但多数学者认为面神经管内的面神经及其营养血管所占空间比例因部位不同而不同，并与年龄有一定关系。Cawthorne 认为，茎乳孔处为面神经管的狭窄处。Calcatera 等认为，水平段面神经几乎占满面神经管。Ogawa 等切片观测 18 例颞骨标本，发现迷路段、水平段面神经在面神经管内所占的比率大于垂直段，迷路段为 48.2%、水平段为 46.7%、垂直段为 32.2%，并有统计学意义。Fisch 认为迷路段近侧端为面神经管狭窄部，该处也是面神经最细处。我国陈硕等（1988）收集 2 岁以上面神经管已骨化的颞骨标本共 96 个，其中 74 个为双侧颞骨。根据 Schuknecht 等的方法分离颞骨，连续切片。按 Ogawa 等的方法测量并统计处理面神经、动脉、静脉各自所占面积与面神经管所占面积之比。结果表明，迷路段、水平段的面神经在面神经管内的截面积空间比大于垂直段，迷路段远侧端的面神经在面神经管内所占截面积空间比最大。面神经管狭窄部位于迷路段的中间部和近侧端，该处也是面神经较细部位。面神经的营养血管在迷路段内所占截面积空间比垂直段和水平段者为小。因此，从形态学分析 Bell 麻痹好发于迷路段。

面神经解剖畸形：最常见的是面神经管骨裂，正常颞骨约有 57%。多位于膝状神经节、鼓室段、前庭窗龛上和乳突面后气房邻近水平。其他尚有面神经分叉和改道。如前庭窗龛旁分叉、双根鼓索神经；面神经改道从前庭窗和蜗窗之间通过等。

儿童 Bell 面瘫的发病率比成年人低，恢复率比成年人高。为证实其是否具有解剖学基础，Scito 等（1992）选择 26 名儿童及 10 名成人颞骨标本，测量了各段面神经横断面积与面神经管横断面积的比率（FN/FC）。结果显示迷路段、水平段、垂直段的 FN/FC 在儿童相应为：0.31 ±0.08（13 例），0.35 ±0.10（23 个），0.18 ±0.12（25 个），垂直段的 FN/FC 最小；在成人相应为：0.46 ±0.07（9 个），0.52 ±0.17（10 个），0.37 ±0.04（9 个），垂直段的 FN/FC 亦最小。研究表明，在颞骨标本中，FN/FC 在儿童明显小于成人。根据既往实验研究，面神经全切断后早期的变性肿胀可超过 2.14 倍；面神经半切断后的变性肿胀则为 1.44 倍。若以肿胀 2.14 倍作为面神经严重受损时的参照标准，则该研究的儿童颞骨标本中，仅 19.2% 的面神经会受到面神经管的紧箍；而成人颞骨标本中，80% 的面神经将受到面神经管的紧箍。因此当面神经受损程度相当于面神经半切断而产生的变性肿胀 1.44 倍

时，儿童颞骨标本中的面神经均不会受箍于面神经管，认为面神经受箍于面神经管的可能性儿童比成年人为少。因此，Bell 面瘫时，面神经减压术只适用于少数患儿。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科学技术出版社，1991
2. 王纪佐主编. 神经系统临床诊断学. 北京：人民军医出版社，2002
3. 安得仲编著. 神经系统疾病鉴别诊断学. 北京：人民卫生出版社，2002
4. 林顺涨，孙爱华主编. 现代面神经外科的基础与临床. 上海：第二军医大学出版社，2002
5. Hinchchcliffe R (ed.). 陈玉琰主译，耳鼻喉科学基础. 上海：上海科学技术出版社，1985
6. Canalis RF, Lambert PR. The Ear Comprehensive. Philadelphia, Lippincott Williams &Wilkins, 2000
7. Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al (ed.). Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Third Ed. St. Lauis, Mosby Year Book, 1996
8. Baxter A. Dehiscence of the fallopian canal. J Laryngol Otol. 85: 587-594, 1997
9. Courbille J. The nucleus of the facial nerve. The relation between cellular groups and peripheral branches of the nerve. Brain. 1966, 1: 338-354
10. Crumley RI. Pathophysiology of facial nerve injury. In: Gibb Ag, Smith MW (eds). Otology. London, Butterworth Scientific, 1982, p86-104
11. Fowler EP. Variations in the temporal bone course of the facial nerve. Laryngoscope, 1961. 91: 937-944
12. kellman RM. Facial nerve manual. Physiology and pathophysiology. Amer J Otol. 1989, 10 (1): 62-67
13. May M. Anatomy of the facial nerve for the clinic. In: May M (ed). The facial nerve. New York. Thieme Stratton, 1986, 35
14. Viic B. The anatomy and development of the facial nerve. Ear Nose Throat J. 1978, 57 (6): 237-242

第 25 章

面神经显微组织解剖学、面神经损伤及其再生

李学佩

第一节　面神经显微组织解剖学

一、面神经纤维的组织结构

面神经基本单位是源自脑干脑桥面神经核神经元的高度分化的轴突。面神经轴突被同心髓鞘所包绕。髓鞘除在紧接胞体那一端轴索缺如外，呈一节一节地包住轴索，直至接近终末处终止。中枢神经系统髓鞘源自少突神经胶质细胞。在外周神经系统，髓鞘则由施万细胞形成。在每一节髓鞘的表面都有一个施万细胞，其胞核周围还有少量胞质。每两节髓鞘之间缩窄的部分称为郎飞结（node of Ranvier），结与结之间的一段称结间体。在郎飞结处，轴突比较裸露，此处无髓鞘，而是相邻施万细胞的间隙，便于轴膜内外离子交换，促进神经冲动的传导（图 25-1）。髓鞘约含 60% 的类脂质和 40% 的蛋白质。在髓鞘内可见一些漏斗形的斜裂，称施兰（Schmidt-Lanterman）切迹，是施万细胞胞质贯通入髓鞘内的通道，便于髓鞘和轴索的物质更新。电镜下观察，髓鞘是由许多明暗相间的同心圆板层组成。板层是轴索被施万细胞的胞膜反复包绕形成的（图 25-2）。

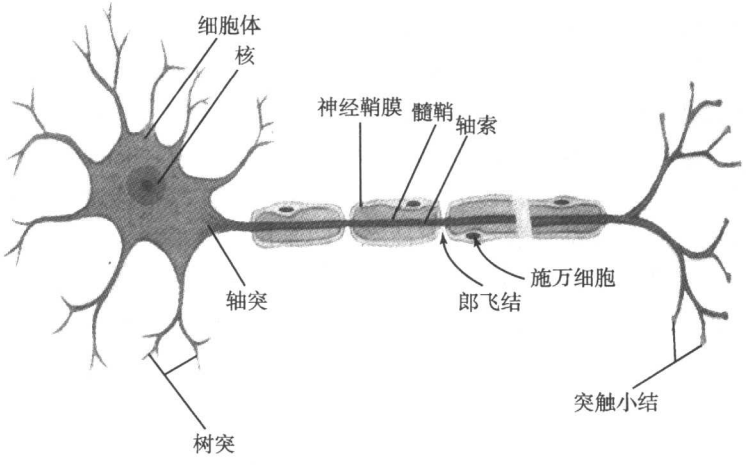


图 25-1　神经元示意图

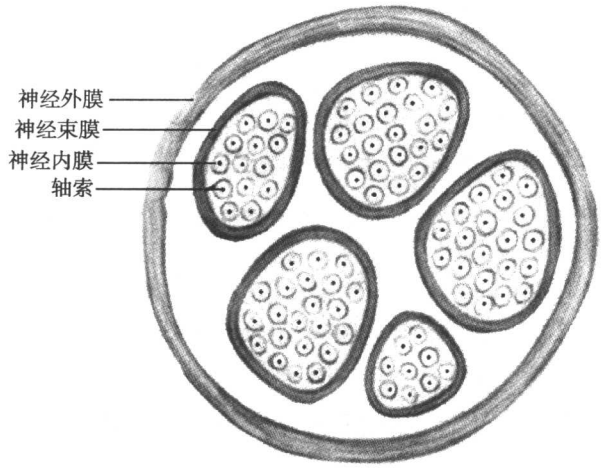


图 25-2　神经纤维横断面，显示神经外膜、束膜和内膜

每一轴突及其被覆的髓鞘外被神经内膜，由精细的结缔组织层构成。神经束膜是一较致密的结缔组织，它围绕神经内膜和神经纤维束，成为一较大的神经干。神经束膜是由纵形的胶原和成纤维细胞构成，它提供对神经结构的支持及代谢和弥散的屏障。神经外膜也是致密的胶原层，包被在整个神经外层，并与硬脑膜接触。当面神经从脑干出来到内听道时，该处面神经无神经外膜，即使在内听道段，面神经外膜也很薄。在迷路段及其以远，神经外膜发育良好。在神经外膜有血管供应神经。

面神经从脑干发出直至迷路段主要是由单一的神经束组成，从迷路段开始才分出 3 ~ 4 个神经束。到茎乳孔水平，神经又分成 6 ~ 10 个神经束。

神经纤维的功能是传导兴奋，在传导冲动时，神经纤维发生一系列变化，如电变化、兴奋性变化及代谢变化等。神经纤维在安静时，细胞膜内外两侧之间存在着一定的电位差，即静息电位。当神经纤维兴奋时，在静息电位的基础上，会发生一次短暂的可传播的电位变化，称为动作电位，并可记录下来。临床上用于面神经疾病诊断的电学检查即基于神经纤维兴奋性传导功能。古典的感应电和直流电试验是以感应电和直流电分别刺激面神经干和面部表情肌，观察其反应，以判断面神经损害情况。神经兴奋性试验有最小和最大神经兴奋性试验两种。前者用方波电脉冲刺激面神经主干，测量面神经兴奋阈，比较两侧结果，差值小于 2 ~ 3.5mA 为正常。后者用超强电流刺激茎乳孔外相当于面神经主干的皮肤表面，以期使所有残留的功能正常的面神经纤维均得以兴奋。本法比最小神经兴奋性试验能更精确地比较病侧和健侧面神经反应性，正确估计预后。面神经电图是用双极板状表面电极，记录电极置于鼻翼旁及鼻唇沟处，前额正中或颈部接地。用时限为 0.2ms 之矩形电脉冲刺激面神经主干，逐渐增加电流量，以提高刺激强度，记录面肌肌群的诱发性复合动作电位。通过比较病侧与健侧复合动作电位的振幅大小比率，来估计面神经中变性纤维的百分数。以上试验表示面瘫病人，若有正常的神经兴奋性，说明神经未发生变性，其病变部位必定在刺激的近脑侧。临床实践中主要困难是即使神经完全切断，由于在颞骨内损伤后，Wallerian 变性发展到茎乳孔以外电刺激部位至少需要 24 小时，甚至更长时间。因此，远端神经在 3 天以内常常仍能保持正常兴奋性，临床应用电诊断时应予以注意。

以上传统电检查都是通过颞骨外面神经的病变间接推测颞骨内面神经病变。因此，必须待面神经病变远端神经变性达到茎乳孔以后，这些检查才有意义。现代发展的面神经逆行诱发电位克服了传统电检查的缺点，它用电刺激颞骨外面神经，记录向颞骨内逆行传导的面神经电位活动。鉴于神经纤维传导具有双向性，因此，本试验是记录逆行通过病变部位的电位变化，所以可以在颞骨内面神经发生病变后立即进行检查。直接估计颞骨内面神经的损伤程度，并通过其波形改变，对颞骨内面神经的损伤部位作出判断。面部肌电图的检测采用同轴针形电极，经皮肤插入肌肉中，可检出单个运动单位的电活动。通过多个部位的检查，可全面了解面肌的电位变化。正常肌肉完全放松时呈静息电位，肌肉轻微随意收缩时出现单个运动单位电位，强度收缩时出现干扰相。神经损伤后，临床出现面神经完全性麻痹和缺乏神经兴奋性时，电针肌电图还可能显示单个或分散的残余正常运动单位。这样的运动单位能证明该神经大体上仍有生理连续性。在神经未发生变性前，无论在肌肉放松或随意动作时，均无电活动，示神经完全性麻痹。2～3周后，当神经发生变性时，则出现纤颤电位、正相尖波等失神经电位。面瘫长期不恢复，肌肉发生萎缩、纤维化，纤颤电位消失。当神经再生，肌肉逐渐重新获得神经支配时，纤颤电位逐渐减少，出现多相运动单位电位，即新生运动单位电位，然后多相波逐渐减少，正常电位增多乃至完全恢复正常。由于这种新生的运动单位电位在临床可察觉的神经功能恢复迹象之前数周即已出现，故可用于判断预后。

二、轴质流和轴突运输

许多实验证明轴突内的物质是流动的，称为轴质流。轴突内结构以一种双向性形式运输，称轴突运输。运输的速度较快的称快速运输，较慢的则称为慢速运输。慢速运输是以0.1～0.2mm/天的速度从胞体走向终末的单向性（离心性）的顺行运输，也就是由微管、微丝和神经丝在胞体更新后组成的网架（微小梁网架）以这个速度缓慢地自胞体移向终末。快速运输以100～400mm/天的速度双向运输轴质内的膜性细胞器、蛋白质和含神经递质的小泡等结构。

Gross（1970）提出轴质流的微液流机制。微液流是指微管上低粘度的轴质受ATP酶作用后产生的特异性流动，故认为微管处的物质流动大于远离微管处。Ochs（1971）认为轴质流是基于肌动蛋白与肌球蛋白作用引起的微管滑动的机制。Smith（1977）提出微管表面有动力蛋白（dynein），它本身具有ATP酶的作用，可使微管滑动，从而使微管具有运输的功能。Ellisman（1980）则认为由微小梁网架的蠕动或纤毛作用，可使附于网架上的细胞器或某些膜性结构发生移动而产生运输的现象。1981年以后，又观察到分离的单一微管在有激蛋白和ATP酶作用的条件下，可沿一定方向移动，并从微管横桥上分离出微管联合蛋白Ⅰ（即为动力蛋白）和激蛋白，这些蛋白与轴质运输有关。因此，现在认为，无论是顺行或逆行运输都与微管有关。

周围性面瘫有生理性或功能性面瘫及Wallerian变性面瘫。前者是由于神经受压，神经冲动传导受阻，而远侧段轴索无变性。有时受压处的髓磷脂可有损失。此时，刺激病损远端神经，仍能产生正常的神经动作电位，肌肉也会收缩。当压力解除后，神经功能可完全恢复而无任何遗迹。Wallerian变性面瘫则是神经纤维损伤严重。若轴索断伤而其他神经内部结构完好，可造成完全性面瘫。发生原因是神经受压未及时去除，静脉回流受阻，神经压力增

加，轴浆受阻，伴近端和远端水肿，最后由于动脉受压而营养受影响。若轴索切断，轴浆完全阻断，远侧端可以存活 2～3 天，3 天后若远端得不到新鲜轴浆的补充，轴索即逐渐蜕变消失，髓鞘破碎成脂肪小滴，电兴奋性随之消失。若神经断伤，除有轴索切断所致的轴浆完全阻断外，还有鞘膜损伤后巨噬细胞清除神经内变性产物，一般需要数天到几个星期。

第二节　面神经病理生理学

神经元受到损伤时，胞体和突起都可发生一系列反应。早在一个多世纪以前，神经学家 Waller（1850）就指出切断轴突后，其远端全段发生溃变。后来观察到轴突近端以及胞体也发生变化（逆行性变化），若神经元受到的损伤过于严重，则整个神经元死亡；若损伤较轻，则神经可恢复，再生新的胞突。当神经元受损伤时，胶质细胞发生反应性增生，参与清除溃变物质，填充受损部位，产生及分泌某些物质影响神经的再生。施万细胞在周围神经损伤的修复中起重要作用。

一、神经溃变

外周神经纤维被切断后，神经元胞体出现可逆性病理变化，近胞体段和远胞体段神经纤维都发生溃变。随后在溃变的基础上，进行再生活动。

1. *胞体的变化*　切断神经纤维后几小时，胞体即显现病理变化，表现为胞体肿胀、细胞核移于边缘，尼氏体破碎溶解，胞质着色变浅。这种变化在受伤后 2 周内达到高峰，以后逐渐恢复。与胞体相连的近端神经纤维也发生一些变化，主要是在近断口处 1～2 节段的髓鞘和轴索崩解破碎。

2. *远端神经纤维的溃变*　由于远端神经纤维与胞体失去联系，因而全段神经纤维迅速发生溃变。神经纤维被截断后 2～3 天，首先是轴索肿胀，并呈串珠样形态，1 周后轴索即断裂分解为小块。与此同时，髓鞘也发生断裂，几周内崩溃分解为大小不同的脂滴。这些崩解破碎的轴索和髓鞘物质，逐渐被外源的巨噬细胞吞噬清除。但远端神经纤维的施万细胞则能保持生活能力，形成一条施万细胞管道，外有神经内膜包裹，管内充以散在的碎屑和液体。继而施万细胞繁殖增生，充塞于施万细胞管内，形成施万细胞索。在断口处，常有更多的施万细胞增生，其桥梁作用引导新生的轴索向远端生长。施万细胞索或管可保留几个月，适应新生的轴索逐渐向内长入。

二、神经损伤的分度

神经损伤的分度是基于神经损伤的组织学及生理变化（表 25-1），Sunderland 把周围神经纤维损伤分成 5 度（图 25-3）：1 度是由于压迫引起的传导阻滞；2 度是轴索横断但神经内膜完整；3 度是神经纤维（轴索和髓鞘）横断，但神经束膜完整；4 度是神经束横断，但神经外膜完整，仍保持神经干的连续性；5 度是整个神经横断。这比 Seddon 把神经损伤分成神经失用症（neuropraxia），轴索断伤（axonotmesis）和神经断伤（neurotmesis）更易理解。

表 25-1　周围神经损伤的分度及预期恢复的可能性

损伤	组织学变化	生理学损伤	预期的恢复
1°	神经失用	神经内压增加	完全恢复
2°	轴索断伤	神经内压增加伴血管损害	好到完全恢复
3°	神经断伤	神经内管断伤	不全恢复、联带运动
4°	部分切断	神经内管和索膜断伤	差、联带运动
5°	完全切断	神经完全断伤	不恢复

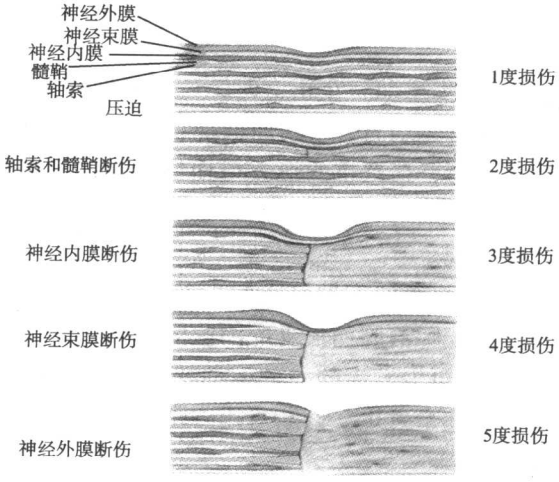


图 25-3　神经损伤的 Sunderland 分级

三、损伤后面神经功能的改变

表 25-2　神经病理、自发恢复与面神经损伤的关系

损伤程度	损伤病理	ENoG MST *	恢复的神经生物学	临床开始恢复的时间	损伤自发恢复 1 年后结果（按 H-B 分类）
1°	轴浆压迫性阻滞无病理变化（神经失用症）	正常	无形态学改变	1～4 周	Ⅰ级，完全恢复，无再生错误症状
2°	压迫，神经内压增高，轴索丧失，但神经内膜管仍完整（轴索断伤）	正常的 0～10%	轴索向中空髓鞘内生长，速度 1mm/天，恢复时间比 1°长，某些神经纤维有 3°损伤，故不能全恢复	1～2 个月	Ⅱ级，良好，有轻度再生错误症状
3°	神经内压增高（神经断伤）	无反应	由于髓鞘管丧失，新轴索再生发生混乱，引起联带运动	2～4 个月	Ⅲ～Ⅵ级，中～差，明显不全恢复，中～明显再生错误
4°	3° + 神经束膜中断（部分切断）	无反应	除 2°、3°损害外还有瘢痕引起轴索的阻滞	4～18 个月	Ⅴ级，仅有刚可感觉的运动
5°	4° + 神经内膜中断（完全切断）	无反应	完全中断，断裂之间有瘢痕，造成神经轴索再生、神经肌肉重新吻合的不可逾越的障碍	永远不会恢复	Ⅵ级，永远不会恢复

* ENoG：面神经电图，MST：最大刺激试验

再生后轴索有三种主要变化可以引起运动机能亢进或低下。

1. 郎飞氏小结的间距改变。

2. 新形成轴索所被覆髓鞘比正常的薄得多。

3. 失神经支配肌群重新获得神经支配依靠轴索分裂或分叉，而无需有相应的细胞体。

由于上述变化，可以发生面肌痉挛和不随意的抽搐，另外也可发生不适当的运动如眨眼时出现口动，微笑时出现闭眼。再生后面肌异常运动另一原因，是肌肉神经接头处发生变化，很可能脑干面神经核或其周围与中枢及细胞体连接也有变化。这些综合因素引起病侧面肌的痉挛，这种痉挛有时很痛。

1. *联带运动*　是一种异常的同步运动。在正常时，一部分肌肉随意或反射性收缩时不同时伴有另一肌群的收缩。而有联带运动时，一组肌群随意的或反射性收缩常伴有另组肌群不自主地收缩。联带运动使面部变形，最严重的形式可使患者面间各部分发生大面积运动，不能单个肌肉运动。轻型的可能在眨眼时有轻微地下颏抽搐，这可能是以前患过面神经麻痹的唯一体征，只有仔细观察才能发现。

2. *鳄鱼泪*　膝状神经节或以上严重的面神经支配病变，当患者进食时流泪增加。这是由于副交感神经再生错误，不是支配唾液腺而误支配泪腺的结果。

3. *镫骨肌腱收缩*　由于错误的再生发生的一种运动功能亢进。表现为当面肌运动时患耳出现胀满和轰鸣，常同时有面肌痉挛发生。诊断可用声阻抗测听计测定镫骨肌反射。经鼓室径路切断镫骨肌腱能有效缓解痉挛。

4. *半面痉挛*　单侧面神经活动亢进。特点是眼轮匝肌轻度间歇性痉挛，逐渐加重，频率增加，向下扩展包括面部表情肌及颈阔肌。最主要的病因是后颅凹血管交叉压迫，偶尔可因类似腮腺良性病变、颞骨或小脑脑桥角脑膜瘤、胆脂瘤和施万瘤。最有效的治疗是经乳突后径路（乙状窦后）做神经血管减压术。

5. *面肌颤动*　面肌持续的细小的纤颤或波浪运动。见于多发性硬化或脑干肿瘤。

6. *眼睑痉挛*　非随意的痉挛性眼闭合。开始为一侧，但典型的是双侧性，对称性，肌电图显示各眼睑收缩并非同步的。儿童不出现眼睑痉挛。治疗采用选择性神经松解术，最近有用注射肉毒杆菌毒素 A 进行治疗的。

7. *心理性或习惯性抽搐*　常见于儿童。抽搐为重复性，并可累及面神经分布以外的肌肉。这是一种强制进行的面肌运动，可由主观意志控制。与半面痉挛、面肌颤动、眼睑痉挛一样，睡眠时不再出现。应作心理评价和治疗。

8. *皮层局灶性发作*　这种面部运动常是强直性的，运动范围超出面神经分布区。发作后有暂时性核上型面神经麻痹，但不侵犯额肌。发作时脑电图记录有诊断意义。

第三节　面神经再生

实质上，溃变与再生过程是不可分割的，在神经进程上，两者又是彼此重叠，溃变过程中已包含有再生的活动，再生是细胞生命活动基本现象之一。但由于神经元是高度分化的细胞，它的再生比其他组织复杂和困难。现在所说的再生主要是指神经纤维的再生。

一、面神经的再生过程

外周神经被切断后远端纤维发生溃变，施万细胞质膜大部崩解，但细胞很少死亡。细胞体积反而变肥大，胞质内富含游离核糖体及粗面内质网，表明其具有活跃的合成作用，准备细胞分裂，生成消化髓鞘的酶及神经营养因子等。肥大的施万细胞从包围着它的基板中游离出来，不仅吞噬溃变的轴突碎片和解体的髓鞘，而且约在损伤后第4天开始分裂繁殖。施万细胞的增殖遍及纤维全长，时间可达3周，故细胞大量增多。增生的施万细胞在其基板围成的小管内，后者称神经膜管或神经内膜管。施万细胞在神经膜管内有秩序地以其胞质突起相互嵌合连续排列，形成一条实心的细胞索，称施万细胞索。在切断轴突的最初几天，可见靠近断端处增生的施万细胞不断迁移到两断端之间的间隙内，形成细胞桥把两断端连接起来。虽然远、近两断端都有增生的施万细胞迁移，但以从远断端迁移出来的为主。神经纤维再生中，基板的保留是重要因素之一，它保持一个结构完整的管道，使增生的施万细胞能沿此管道形成纵行连续的细胞索，与上述细胞桥一起提供一条通路，引导再生的轴突枝芽沿一定方向生长。施万细胞索可保持几个月，如果没有轴突枝芽进入管内，或再生的轴突生长失败，神经内膜的结缔组织即逐渐长入神经膜管，施万细胞索逐渐退化。在溃变中，神经内膜仅有轻微反应，仅在靠近基板处有胶原的堆积。

在神经纤维再生过程中，如两断端距离太远，瘢痕组织过多，或者切断的神经未能互相对接，则会妨碍再生的轴索到达原来的部位，神经元不能恢复原来的功能。因此有必要把两断端缝接起来，并注意要把神经断端内神经束理顺，互相对接好。

二、面神经再生的影响因素

面神经受损后能否成功修复，受许多生物学因素影响，如神经膜细胞产生的细胞外基质、成纤维细胞、失神经支配的靶组织产生的神经生长因子、性别和性激素以及免疫因素等，均能影响面神经的再生和修复。

（一）细胞因子与面神经再生

细胞因子是由免疫细胞或某些非免疫细胞活化后合成并分泌的具有调节并介导免疫炎症反应的小分子多肽或糖蛋白。

随着神经免疫学的迅速发展，人们逐步认识到细胞因子可作为神经系统以及免疫系统相互作用的信使分子。在外周神经系统，当神经和组织损伤后，侵入的白细胞可产生多种以免疫应答为特点的细胞因子如IL-1、TNF、TGF-β等，同时神经系统本身亦能促进产生这些细胞因子，特别是面神经为混合神经，当激活感觉传入神经纤维时，能诱导逆向释放多种神经肽，包括P物质、降钙素基因相关肽（calcitonin gene-related peptide，CGRP），它们均能诱导巨噬细胞和肥大细胞产生炎症细胞因子。近10年来，很多学者发现面神经再生时细胞因子在中枢神经系统也有较高表达。有人应用免疫组织化学技术观察到面神经断裂后1天面神经核中巨噬细胞集落刺激因子受体（macrophage colony-stimulating factor receptor，MCSFR）和粒-巨噬细胞集落刺激因子受体（granulocyte-macrophage colony-stimulating factor receptor，GMCSFR）较正常明显升高，7天时免疫反应最强，以后开始减弱，与小胶质细胞的增生过程一致，故认为这两种细胞因子的升高在神经元再生时可促进小胶质细胞对损伤作出反应。

Streit 等采用半定量 PT-PCR 技术，进一步研究了面神经断裂后细胞因子的表达情况，发现面神经损伤后面神经核中 IL-1β 和 TNF-α 稍后呈弱表达，TGF-βRNA 则逐渐增强，第 7 天到达高峰，MCSF mRNA 在面神经核中未见明显增强，在离体的外周血单核细胞和中性粒细胞内却能检测出高水平的 MCSF mRNA，另外还有高水平的 IL-1β、中等水平的 TGF-B 和 TNF-αmRNA 以及低水平的 IL-6 mRNA，若结合组织学观察还可显示细胞因子 IL-1β、TNF-α、IL-6 首先产生于神经胶质细胞，并且表达短暂，有自限性，可能有利于神经修复。在众多细胞因子中，TGF 被认为具有多种生物学功能，如能刺激和抑制多种细胞的增殖，对许多器官和组织的生长和分化也起着重要作用。很早就报道，TGF-β 在神经系统有丰富的特定表达，但在神经修复过程中的功能仍不清楚。Colosetti 使用免疫组织化学技术检测出单侧面神经断裂后，24 天内所有的 TGF-β 异构体及 LTBF 在鼠面神经核内表达增强，与对侧比较有显著差异，在神经核周体及其轴突处免疫着色较深，而小胶质细胞及星形胶质细胞无明显着色。该现象在面神经断裂后 3 天开始出现，一直可延续至断裂后 12 天或 24 天，据此可推测 TGF-β 在运动神经元的再生过程中起着重要的作用。

（二）粘附分子与面神经再生

粘附分子（adhesion molecules）种类繁多，是一类介导细胞与细胞、细胞与细胞外基质间粘附作用的膜表面糖蛋白。通常包括整合素、钙依赖粘附素、免疫球蛋白超家族、选择素以及某些尚未归类的分子。它们在胚胎的发育和分化、正常组织结构的维持、炎症与免疫应答、伤口修复、凝血以及肿瘤的扩展和转移等多种生理、病理过程均具有重要作用。最近的研究提示，粘附分子在神经系统也具有多种功能。CD44 属于未归类的粘附分子，通过与多种配体结合，介导细胞与细胞、细胞与细胞外基质（extracellular matrix，ECM）之间的粘附作用，从而发挥广泛的生物学功能。Jones 曾发现截断面神经后面神经核中 CD44 急剧上升，损伤后第 4 天达高峰，采用 FCR 可扩增出血细胞型 CD44，亦称为标准型 CD44，而应用 Western 杂交技术可测出相对分子质量为 76 000 的蛋白亚型，正好与血细胞型 CD44 属于变种的大小相同。超微结构显示 CD44 出现于神经核周体、树突及轴突，而激活的星形胶质细胞、小胶质细胞及血管内皮细胞未发现 CD44 的表达。因而作者推测，CD44 在轴索的生长、突触的剥离以及激活的胶质细胞粘附到断裂运动神经元的核周体上起着重要作用。Moneta 采用免疫组织化学技术检测到该过程中有细胞粘附分子的表达，在损伤侧的面神经核的白质中，静息的小胶质细胞表达 LFA-1α 和 LFA-1β 即 CD11 和 CD18。面神经断裂 24 小时后，激活的小胶质细胞开始高效表达 LFA-1-α 和 LFA-1-β，7 天左右到达高峰状态，但此时 LFA-1 的主要配体 ICAM-1 仍保持不变，故认为 LFA-1 表达增强标志着小胶质细胞的激活，它参与该细胞的细胞骨架的重新排列，从而间接促进面神经核的再生。神经细胞粘附分子（neural cell adhension molecule，NCAM）和 LI 是提高轴突穿过施万细胞柱生长的主要粘附分子，它们属于免疫球蛋白家族成员，可表达于轴突和施万细胞相互接触的细胞膜上。当施万细胞开始沿轴突形成髓鞘时，就不能检测到 NCAM 和 LI 的表达。这说明免疫球蛋白类粘附分子支持轴突-施万细胞接触，并促进轴突沿施万细胞膜生长。

（三）神经营养因子对面神经再生的影响

神经营养因子在神经系统的发育以及损伤和修复过程中起重要作用，是机体产生的调控神经细胞存活、生长分化的一类可溶性蛋白质。

1. 神经营养因子的分类

根据神经营养因子的分子结构、受体和生物学功能，可分为5类：

（1）神经营养素家族（NTs）：神经生长因子NGF发现最早，研究最深入。以后陆续发现脑源性神经营养因子（BDNF）、神经营养因子-3（NT-3）、神经营养因子-4/5（NT-4/5），最近又发现神经营养因子-6（NT-6）等。

（2）神经源性细胞因子家族：以睫状神经营养因子（CNTF）为代表。

（3）成纤维细胞生长因子家族（FGF_s）：因其刺激成纤维细胞有丝分裂而得名，该族包括酸性成纤维细胞生长因子（aFGF）、碱性成纤维细胞生长因子（bFGF）、成纤维细胞生长因子-5（FGF-5）。具有刺激多种细胞和神经细胞有丝分裂的分化的作用。

（4）胶质细胞源性神经生长因子家族（GDNF）：属转化生长因子-β家族成员，是目前发现的活性最强的神经元神经营养因子。

（5）胰岛素样生长因子（IGFs）：此类因子既有胰岛素样促进合成代谢作用，又有促进神经生长代谢的作用。

2. 神经营养因子对面神经的作用

（1）神经营养因子对面运动神经元的保护作用

神经营养因子是一类来源于神经元自身所支配的一些特异性多肽或蛋白质，能防止神经细胞的自然死亡，维持神经元正常功能，并在神经损伤后促进神经再生。

神经生长因子（NGF）是发现最早的神经营养因子家族的成员，属靶源性，结合高亲和力受体，在促进神经细胞分裂、增殖，诱导轴突生长及形成突触网络等方面起着重要作用。当神经受到损伤时，NGF在施万细胞或成纤维细胞中释放，在神经末端内化，并被逆行运输至细胞体，不仅对感觉和交感神经元，而且对成熟的运动神经元也有直接的神经营养作用。Saikat通过原位杂交、组织化学等手段，发现在面神经受挤压或切断后，面运动神经元中NGF受体mRNA水平升高，挤压伤后，其增高仅为暂时性的，而切断伤后，NGF受体mRNA升高可维持至少8周，该现象与轴突再生过程同步。关于NGF mRNA的机制，Wu认为神经元可通过快速轴浆流感受自身的状态，当损伤或冷凝造成自身平衡信号丧失，快速轴浆流阻断，便可诱发NGF受体mRNA的增加。迄今研究表明，外源性NGF能提高面神经再生，但对神经再生的促进程度报道不一。

BDGF是从脑膜提取液中获得的一种神经营养因子，可顺行转运至非肾上腺能神经纤维末梢。在体内，与NGF相似，BDGF对胚胎期、新生儿期和成年期受损伤的运动神经元的生存起支持作用。BDGF在肌肉中合成，当神经损伤后，BDGF在施万细胞和靶肌肉中表达明显增加，可逆行运输到感觉和运动神经元，外源性BDGF可拮抗由于周围神经损伤所致的变性。

CNTF开始被分离和命名是因为它在体外具有提高鸡睫状神经元的生存能力，与NGF家族成员没有同源性。支持周围神经的施万细胞表达CNTF，运动神经元及其靶器官肌细胞表面CNTF受体具有较高水平的表达。在神经损伤后CNTF可从崩解的髓鞘、施万细胞释放到神经轴突中，且随着神经的再生，运输逐渐增加，活性逐渐提高，起到保护神经元、营养肌细胞和促进神经再生的作用。外源性CNTF可以维持面神经损伤后其运动神经元的存活，并可能对神经和肌肉再生有直接的作用。

GDNF 开始是作为黑质多巴胺神经元的营养因子从鼠 49 胶质细胞条件培养基中提取鉴定，它能提高中脑腹侧多巴胺神经元的生存及对多巴胺的摄取。在体内，新生鼠面神经切断后，局部应用 GDNF 可以拯救和防止由于轴突离断而产生的面神经元的死亡，还能维持神经元的形态和结构。

除此之外，还有一些因子，它们在结构和功能上有别于神经营养因子家族，但在面神经再生过程中有或强或弱的表达，如生长相关蛋白-43、胰岛素生长因子-1、碱性成纤维细胞生长因子、降钙素基因相关肽等。

（2）神经营养因子对轴突再生作用

神经生长因子对面神经轴突再生作用的研究，Chen 等用切断成年兔面神经（上颊支），并在硅管中保持 8mm 间隙缝，制成一个 35μl 神经再生室，实验组和对照组分别填充 NGF 液与林格液，观察术后 1～5 周神经束的直径，神经纤维再生的分布形式，每束的神经纤维数、分布密度及细胞总数。结果表明 NGF 组神经束在 5 周后比对照组直径增大和分布密度增高。Spector 等人用同法更详细的研究了成年兔面神经在充满 NGF 硅室中的情况，证明 3 周后 NGF 组比对照组具有更成熟的神经束组织和更多生长的新生血管系统。5 周后，NGF 组有髓神经纤维比对照组有更高的百分点（分别是 48% 或 18%）。但也有人得出相反的阴性结果。

总之，神经营养因子促面神经再生的生物学活性主要包括：①维持面神经运动神经元的细胞生存；②加快面神经运动纤维的再生速度；③诱导面神经生长方向。

（四）雄激素与面神经再生

有人在动物面神经损失后，给予雄激素治疗。结果表明，雄激素可以促进损伤面神经的功能恢复。另外，神经再生率的提高并未使延长的轴芽变短。实验结果还表明，未做性腺切除术的雄鼠面神经再生率明显高于雌鼠，可能是因为固有的性别差异之故，具体机制不明。此外，与雄鼠相比，睾酮对雌鼠面神经的再生无明显影响。给阉割后的雄鼠补充睾酮至较高的生理水平，面神经的恢复过程可加快 10% ～15%。对激素受体的研究表明，在雄、雌鼠体内，雄激素受体的分布是一样的。运动神经中所含的是雄激素受体而非雌激素受体，给予睾酮的雄鼠面神经再生率可增加 26% ～30%，而雌鼠仅增加 10%，这可能是由于雌鼠将睾酮转化为雌激素之故，所以睾酮对雌鼠面神经再生作用不明显。

（五）免疫系统与面神经再生

近年来研究表明，免疫抑制剂有利于神经再生。众所周知，任何手术部位均会有非特异性炎症的发生。沿着伤口周围的纤维化和组织细胞反应可以妨碍神经的生长。这样，通过限制非特异性的免疫反应，神经的生长过程将很少受到非特异性炎症的影响。免疫抑制剂可阻止该过程的发生，Sebille 观察到环磷酰胺可以加强受到冷冻损伤的鼠坐骨神经运动功能的恢复。另外，使用免疫调节与特异性免疫反应有关，神经损伤导致血液-神经屏障的破坏，表现为外来抗原进入免疫系统。在鼠的实验研究中，当神经切断术后，可发现神经节苷脂特异性的自身抗体。在人类，急性单侧肌萎缩侧索硬化症（acute amyotrophic lateral sclerosis，ALS）患者中，GMI 神经节苷脂的血清自身抗体滴度升高，其他类型的自身免疫性疾病如急性感染性多神经炎、变应性的脑脊髓等特异性免疫反应阻碍神经生长等现象都支持上述观点。

三、面神经在人工室中的再生

面神经断端间留有一定的间隙，会使神经修复困难。最初通过用力拉紧两神经断端企图消灭间隙，以后用神经改道、缩短神经行程，行神经端-端吻合在一些病例获得成功，但这些方法并不能解决所有问题。1880年开始用骨管来修复神经，以后，在此基础上进行改进，选用其他材料做成人工室，并在断离神经断端间加入一些促神经生长因子等。人工室是将两神经断端置入以管状结构所形成的空间，室是用来修复神经的一种重要方法。该室能连接两神经断端，并固定其相对位置，防止两神经断端间的神经营养因子的外逸，减少结缔组织的侵入而形成的瘢痕；可引导神经内纵向血管形成，促进神经外膜鞘形成；另外，人工室也是研究神经再生的重要工具。

（一）构成人工室的材料

构成人工室最理想的材料应具有以下特性：①惰性；②薄而软；③生物可吸收性；④半透明；⑤不产生病理改变（如纤维化、神经胶质瘤、神经瘤、水肿、缺血、粘连）；⑥有利于神经再生（如血管化、储集促神经生长因子等）。曾用于人工室的材料有：①生物来源的材料，如血管、脱钙骨、腹膜、脑膜、筋膜等；②金属，如钽；③微孔材料；④硅胶；⑤半通透合成材料。目前普遍用于面神经再生实验研究的是硅室和半通透室。

（二）人工室对神经再生的影响

人工室的尺寸对神经再生影响显著。人工室太大，不能有效支持面神经连接；太小，则压迫神经吻合处。一般认为室的横断面积2.5～3倍于神经横截面积为合适。人工室壁的厚度在0.13～1.56mm之间能够促进神经再生。薄壁硅室因其弹性，形成神经瘤的机会少。人工室的长度太短不能保持神经断端的位置；太长则室中部神经血管不足，再生的神经细小。研究表明最合适长度是10mm，超过15mm则神经再生不完全。室壁通透性也影响神经再生。由纤维素酯形成的微孔材料制成的室，可让室外的细胞外液通透入室内，而防止直径大于0.4μm细胞的侵入，这将促进神经再生。半通透室是近年用于修复面神经的新型室，室壁用三层结构组成：中间层是微小梁状的聚丙烯支持结构，外壁呈微通透性，内面是选择通透的生物相容材料。在半通透室较硅室更能促进面神经再生，成功率高。

（三）人工室中面神经再生过程

1991年Spector详细研究了兔面神经在硅室中的再生过程，分为4个阶段：①室内积液及“基质桥”形成。兔面神经颊支断离后1～3天，两神经断端渗液入硅室，其主要成分是血清、含少些血液、细胞外液、细胞内胞质碎片及细胞器。随后，这些液体沉积，并于硅室中轴形成基质样物质，在两神经断端间搭桥称为“基质桥”，基质中含有神经营养物质，包括促轴突因子（层蛋白、Ⅳ型胶原、神经粘附因子等）和神经营养因子（神经生长因子、成纤维细胞生长因子等），这些因子可促进细胞生长、迁移、分裂和伸长。②细胞的迁移。最初，位于断离面神经断端的中胚层分化细胞主要是成纤维细胞生长，并在富含纤维的基质中伸长，于硅室中轴在两断离面神经间搭桥，与“基质桥”共同充当轴突和施万细胞迁移的支架。同时，另一些细胞迁移入硅室，最常见的是吞噬细胞、白细胞，它们吞噬细胞碎片，另有内皮细胞和血管细胞促进血管出芽。这样，在硅室植入1周末，这些中胚层分化细胞已建立一个合适的促轴突生长的环境。③外胚层分化细胞进入硅室。轴突从断离面的近端

向远端生长，施万细胞则分别自远、近两断向硅室内生长，有许多施万细胞横过基质但无轴突伴随，这些可能源于远端神经断端，但与髓鞘形成无关 。当轴突达远端神经时，这一阶段告结束。④髓化、神经束形成、神经鞘膜形成。硅室植入第3 周末，长入远端的轴突开始形成髓鞘 ，神经亦开始形成束，由成纤维胶原支架、神经束膜成纤维细胞分隔，施万细胞包绕形成初级的神经束膜和外膜。神经内开始建立血流供应，这样再生的面神经终于形成。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科学技术出版社，1991
2. 王纪佐主编. 神经系统临床诊断学. 北京：人民军医出版社，2002
3. 安得仲编著. 神经系统疾病鉴别诊断学. 北京：人民卫生出版社，2002
4. 林顺涨，孙爱华主编. 现代面神经外科的基础与临床. 上海：第二军医大学出版社，2002
5. Hinchchcliffe R（ed.），陈玉琰主译. 耳鼻喉科学基础. 上海：上海科学技术出版社，1985
6. Canalis RF，Lambert PR. The Ear Comprehensive Otology. Philadelphia，Lippincott Williams &Wilkins，2000
7. Cummings CW，Fredrickson JM，Harker LA ，et al（ed.）. Otolaryngology-Head and Neck Surgery ，Third Ed. St. Lauis，Mosby Year Book，1996
8. Baxter A. Dehiscence of the fallopian canal. J laryngol otol. 1997，85：587-594
9. Courbille J. The nucleus of the facial nerve. The relation between cellular groups and peripheral branches of the nerve，Brain，1966，1：338-354
10. Crumley RI. Pathophysiology of facial nerve injury. In：Gibb Ag，Smith MW（eds）：Otology，London，Butterworth Scientific，1982，86-104
11. Fowler EP. Variations in the temporal bone course of the facial nerve，Laryngoscope，1961，91：937-944
12. Kellman RM. Facial nerve manual. Physiology and pathophysiology. Amer J Otol. 1989，10（1）：62-67
13. May M. Anatomy of the facial nerve for the clinic. In：May M（ed）. The facial nerve. New York，Thieme Stratton，1986，35
14. Viic B. The anatomy and development of the facial nerve. Ear Nose Throat J. 1978，57（6）：237-242

第 26 章

面神经检查及其解剖生理基础

李健东　李学佩

第一节　面神经的大体解剖及其定位检查

一、面神经纤维构成

要了解面神经分支，必须先了解其纤维构成。与脊神经一样，面神经也是混合神经，由4种神经纤维构成，它们是：

躯体运动神经纤维　来自脑干面神经运动核，主要管理面部表情肌和颈部骨骼肌运动，受损后出现同侧周围性面瘫。

内脏感觉神经纤维　舌前2/3的味觉经鼓索传入孤束核；腭部的味觉经岩浅大神经传入孤束核，受损后出现同侧味觉减退。

内脏运动神经纤维　来自上涎核，经岩浅大神经支配泪腺分泌，经鼓索支配下颌下腺、舌下腺分泌，受损后出现同侧泪液减少，唾液减少常不明显。

躯体感觉神经　来自耳后沟，司理耳后沟耳廓耳甲腔的皮肤感觉，受损后出现麻木，痛温觉减退，Hunt综合征时这些区域最常出现疱疹。

上述4类神经纤维分为2个神经根离开脑干，即运动根和感觉根，后者常被称为中间神经，因其在小脑脑桥角区行走在面神经和第Ⅷ对脑神经之间而得名。

二、面神经中枢传导径路

面神经运动中枢位于额叶中央前回的下部，面积占中央前回1/3，且呈正像排列，即由上至下为额、眼、鼻、唇。其运动轴突下行穿内囊膝部，大部分至对侧脑桥的下1/3水平的面神经运动核，支配对侧面部运动；小部分运动轴突（支配上面部如额肌、皱眉肌）直接下行至同侧面神经运动核，因此上面部肌肉受双侧大脑皮层支配。临床常见的内囊出血或大脑中动脉供血区的梗死和出血引起面神经核上性瘫痪，表现为对侧下面部瘫痪，而抬眉动作正常，常伴全身症状，耳科医师必须学会鉴别。

锥体外系与面神经诸核团关系紧密，掌管与情感相关的表情运动，帕金森病的僵硬表情、听到噪声后的皱眉反应、声光刺激引发的眨眼反射等与此有关。面神经诸核与三叉神经核、耳蜗核有联系，临床使用的镫骨肌反射即利用了听－面通道。脑干肿瘤、炎症及血管疾病常引起包括面神经在内的多脑神经功能障碍。

三、面神经分段解剖（图 26-1）

根据其解剖特点分成三段。

（一）面神经颅内段

面神经运动核位于脑桥网状结构的深部，约有 7 000 个神经元，其轴突形成面神经运动支，向前内绕过展神经核，再向后外方于脑桥下缘出离脑干；来自上涎核的副交感神经纤维形成中间神经紧贴运动支出脑，中间神经还含有至孤束核的味觉纤维。

面神经在脑干内，与中枢神经系统内各结构有复杂弥漫的联系，如三叉神经，临床上的眨眼反射检查反映的就是这种尚未探明的联系。

颅内段面神经干无鞘膜，仅有一层蛛网膜包绕，向外穿小脑脑桥角池进入内听道，走行在前庭耳蜗神经的前方。在内听道底，面神经凭借 Bill 嵴与前庭上神经相隔，其下方是耳蜗神经的起始部。此段面神经因无鞘膜，反而能适应慢性压迫，常见听神经瘤患者虽无面瘫表现，但面神经已被瘤体压迫延展成薄片状。小脑前下动脉及其分支常形成动脉袢凸入内听道，走行在面神经与第Ⅷ脑神经之间，面神经受此血管持续性的压迫可能是半面痉挛的病因之一。

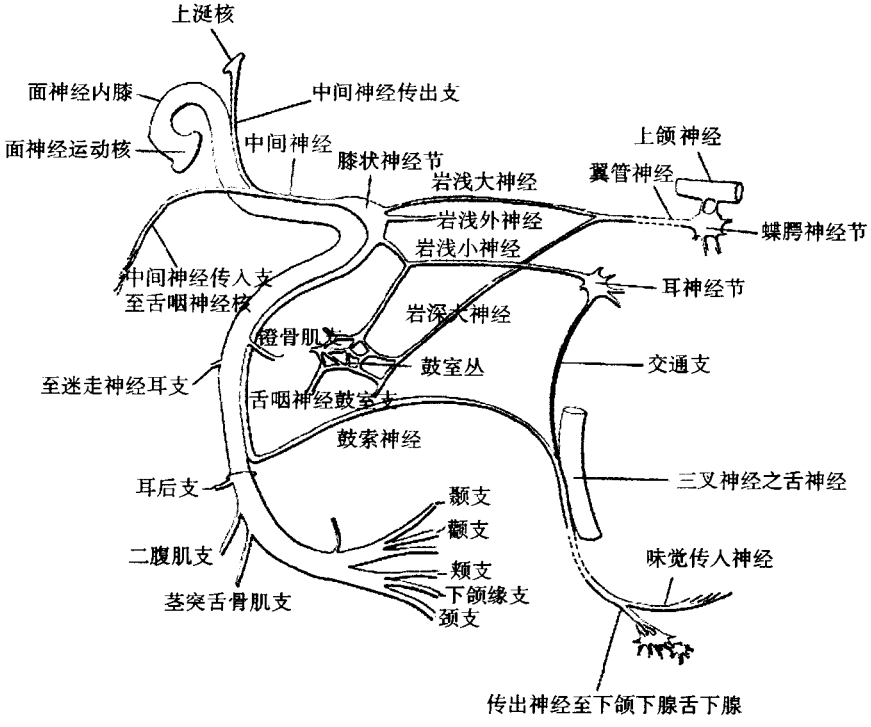


图 26-1　面神经解剖示意图

（二）面神经管内段

包括迷路段、鼓室段和乳突段（详见第 24 章）。

面神经管内段的分支：

1. 岩浅大神经支　自膝状神经节上部向前内方发出，进入中颅凹底，行走在半月神经

节下方，经破裂孔出颅，进入翼管，与来自颈内动脉周围交感神经丛的岩深神经合并为翼管神经至翼腭神经节换元，节后纤维为副交感神经加入三叉神经第二支，支配泪腺的分泌和鼻腔、口腔黏液腺分泌。

2. *岩浅外神经*　发自膝状神经节，起始端在岩浅大神经外侧，直接走向棘孔，参加脑膜中动脉的交感神经丛。

3. *岩浅小神经*　自膝状神经节发出，走行在上述两神经之间，至腮腺支配其分泌，携带来自中间神经和鼓室丛的副交感纤维（图26-2）。

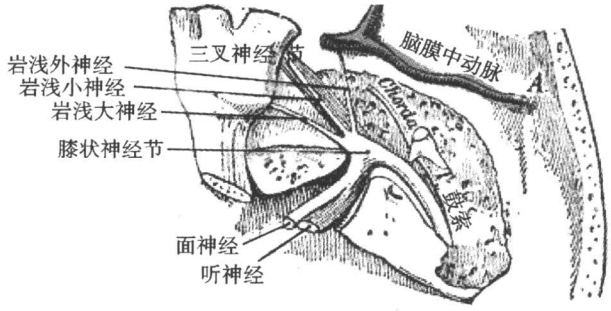


图26-2　膝状神经节和岩部三个分支

4. *镫骨肌支*　锥隆起处面神经发出镫骨肌支至镫骨肌，该肌止于镫骨颈的后部，此肌收缩可将镫骨底板向后外拉紧，减少声音过多传入内耳，起声音保护作用。面瘫时若病变位于镫骨肌支以上，部分患者会出现强声过敏现象，镫骨肌反射会消失。当面瘫恢复期，镫骨肌功能恢复常早于面部肌肉，故检查镫骨肌反射有一定预后意义。行镫骨切除的患者，需剪断镫骨肌腱，避免牵拉镫骨肌神经。

5. *鼓索神经支*　是中间神经的终支，在距茎乳孔约6mm处，面神经发出鼓索神经向上前行走，与面神经形成30°夹角，此区域称面神经隐窝，开放面神经隐窝即可经耳后入路探察后鼓室至圆窗龛。鼓索自鼓环后切迹的内侧进入鼓室，向前从砧骨长脚和锤骨柄之间穿过，进入鼓室前壁的骨小管，经岩鳞裂入颞下窝，并入三叉神经的舌神经，节前纤维至下颌下神经节后支配舌下腺、下颌下腺分泌。味觉纤维收集舌前2/3味觉。中耳手术中，鼓索的存在可能妨碍操作，应避免对其过度牵拉，以免发生术后面瘫，必要时可剪断鼓索，味觉损失常不明显。

（三）面神经管外段

面神经出颅后分出小支支配枕肌、二腹肌后腹、茎突舌骨肌和耳外肌，主干则在二腹肌后腹上端前缘处向外行走，在距外耳道软骨下极0.5mm处前行，在颞下颌关节及颞浅动静脉的浅面经过，进入腮腺组织后一般分为上下两干，从茎乳孔至分叉处约1.5cm。面神经干继续分支为颞支、颧支、颊支、下颌缘支、颈支，腮腺被面神经分支的平面分为浅深二叶，相邻分支间有丰富多变的吻合成丛状再进入各表情肌。眉毛的上下、口角的升降都只由面神经一条神经来控制，在人体，再没有神经像面神经这样支配如此复杂的肌群活动。

四、面神经纤维的组织结构

面神经基本单位是源自脑干脑桥面神经核神经元的高度分化的轴突。面神经轴突被同心

髓鞘所包绕。髓鞘除在紧接胞体那一端轴索缺如外，呈一节一节地包住轴索，直至接近终末处终止。中枢神经系统髓鞘源自少突神经胶质细胞，在外周神经系统，髓鞘则由施万细胞形成。在每一节髓鞘的表面都有一个施万细胞，其胞核周围还有少量胞质。每两节髓鞘之间缩窄的部分称为郎飞结（node of Ranvier），结与结之间的一段称结间体。在郎飞结处，轴突比较裸露，此处无髓鞘，而是相邻施万细胞的间隙，便于轴膜内外离子交换，促进神经冲动的传导。在髓鞘内可见一些漏斗形的斜裂，称施兰（Schmidt-Lanterman）切迹，是施万细胞胞质贯通入髓鞘内的通道，便于髓鞘和轴索的物质更新。每一轴突及其被覆的髓鞘外被以神经内膜；神经束膜是一较致密的结缔组织，它围绕神经内膜和神经纤维束，成为一较大的神经干；神经外膜包被在整个神经外层，并与硬脑膜接触。当面神经从脑干出来到内听道时，该处面神经无神经外膜，即使在内听道段，面神经外膜也很薄。在迷路段及其以远，神经外膜发育良好，在神经外膜有血管供应神经。

五、面神经损伤的病理生理

短暂性的缺血如使髓鞘消失而无轴突或构成神经鞘膜的施万细胞变性，可引起生理性的阻断，产生短暂性神经冲动的阻滞，在四肢中暂时的缺血可持续较长时间而并不引起轴突变性。但在坚硬的面神经骨管中，继发性的静脉淤滞和水肿则可使缺血程度增加，从而促使轴突变性的加剧。

当末梢神经切断或缺血达到一定程度时，则可引起局部坏死，神经纤维即产生 Wallerian 变性。此时，神经轴索瓦解，而髓鞘变性成为脂肪小球。瓦解的轴索和变性的髓鞘可在 2 周或 3 周内全部消失，从而使神经鞘膜成为一些空管，神经鞘膜的施万细胞增加形成连续的原浆带索。与此同时，一个或一个以上的支芽自间断轴索的中枢端萌出，并搜索和循着有核的原浆带索向神经末梢生长，然后原浆带索中的细胞构成新的神经鞘膜。若再生的轴突无法找到有核的原浆带索，这种带索将逐渐纤维化，1/2 ~ 1 年后，再生的有利条件即完全消失。

第二节　面神经的电生理检查及其解剖生理基础

在周围性面瘫早期做出准确的预后判断非常重要，它决定着患者能否得到最及时恰当的治疗，有助于避免严重并发症的发生，这一诊断过程最好在面神经损害变为不可逆性之前进行。

神经冲动的本质是电信号的传导，因此电生理技术被用来评价面神经功能。面神经是一个混合神经，躯体运动纤维主管面部表情肌，这一功能是通过运动单位来实现的。

一个完整的运动神经单位应包括一个运动神经元胞体、轴突、运动终板和它所支配的肌纤维四个部分，临床所见到的周围性面瘫只是最后一个环节。肌纤维失去随意收缩功能的表现，可由上述四部分中任意一个或多个部位病变所产生。临床所谓面神经损伤实际指的是运动轴突损伤，但耳科医师应认识到它的实质是运动神经单位的损伤。当运动轴突中断后，会出现包括近段运动神经元代谢紊乱和凋亡，远段神经纤维变性，运动终板崩解、消失，面肌失神经萎缩等一系列病理变化，这些继发改变一样会影响到面瘫恢复的程度。耳科医师只有深刻理解面神经疾病的实质，了解各种电生理技术的原理和功能及其有限性，才能从复杂的

资料归纳总结，做出准确的判断。

一、肌电图

肌电图用于观察插入肌肉内的电极所记录到的电活动，是神经内科常用检查手段。正常肌肉静息时不能检测到电活动，但在随意收缩时就会出现运动单位动作电位。在运动单位受累时，静息的肌肉可出现多种电活动，运动单位动作电位可出现异常的波形和电活动模式。肌电图的异常是运动单位功能异常的客观指标，这些异常反映出神经元、神经肌肉接头或肌纤维疾病的性质和部位，肌电图并不能直接对疾病进行临床诊断，对某一特定疾病来说没有特征性波形。肌电图只有与病史、临床检查和其他辅助检查一起分析才能有助于诊断。

肌电图可鉴别出面肌瘫痪是神经源性还是肌源性；在神经源性疾病中，可区别是面神经核病变还是面神经本身发生了病变；可判定神经损伤后有无再生，对面瘫预后也有一定的参考价值。

（一）检查方法

检查仪器为肌电图仪。检查时常用同心针电极插入肌肉内，通过肌电图仪的显示屏观察电活动情况，并可将结果存储打印出来。由于肌电信号的频率恰好在人耳听觉频谱范围内，所以肌电图一般附有扬声器，可同时把不同电活动以声音形式表现出来，某些疾病有特征性的声音，便于医师迅速做出判断。

一般观察三种状态下的肌电信号变化，即针电极插入肌肉后，肌肉完全松弛静息时，主动收缩时。

（二）结果判读

1. 正常肌电图

当针电极插入肌肉时，引起一串短暂的电位发放，称为插入电位。插入电位一般持续时间在1s内。电极再次移动时可重复出现此电位。正常肌肉静止时没有电活动，所得记录为一条直线（见图26-3）。

正常肌肉在做主动收缩时，来自运动轴突的冲动抵达神经肌肉接头，触发终板，引起肌肉动作电位，并很快地扩散到整个肌膜的外表，引起肌肉收缩。每个运动神经元的一次冲动引起它所支配的肌纤维收缩，出现一个运动单位电位。运动单位电位是一个运动神经元所支配的所有肌纤维的电活动通过容积传导后的总和。

在肌肉做极轻度主动收缩时，即可看到单个出现的运动单位电位，可能为单相、双向或三相。每一个波以每秒5～10次的频率重复出现，波宽为2～10ms，波幅为0.4～3mV，一般为0.5～1mV。双相或三相波在运动单位波中占绝大部分，约占80%以上。四相以上的则称多相波，在正常肌肉中约占5%～10%。

肌肉收缩力度增强时，参与收缩的运动单位数目增加，几个运动单位的动作电位混在一起。

当用最大力收缩时，每个运动单位的放电频率增加，可达每秒50次，甚至可达150次之多，而且活动的运动单位数亦增加。它们各自节律性的高频放电挤在一起，以致无法辨认每个运动单位波的轮廓，称为干扰相（见图26-4）。

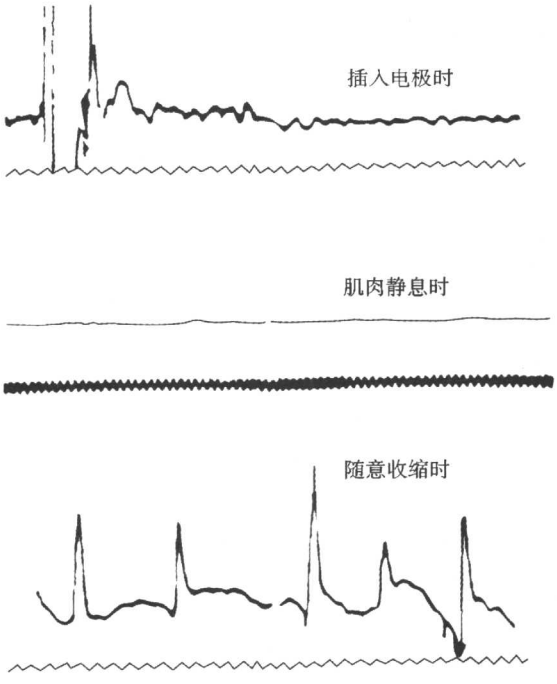


图 26-3　正常肌电图

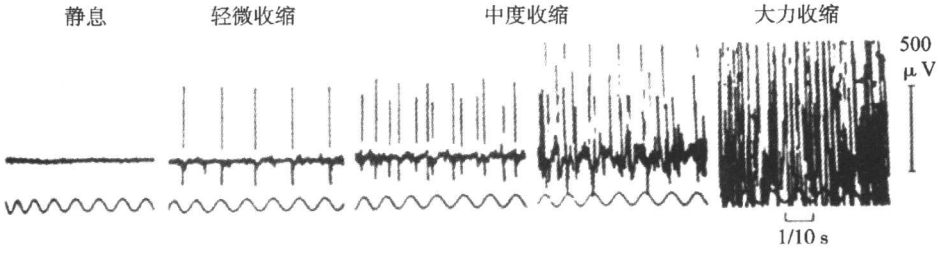


图 26-4　不同收缩力度时的正常肌电图

2. 面神经损伤 2 周内的面肌电图

肌电图的表现取决于面神经受损的程度和变性的速度，但由于此阶段神经损伤病理变化十分复杂，肌电图表现多样，少有规律。即使神经完全中断，此时肌纤维的变化还不足以产生纤颤电位，也只表现为随意收缩时运动单位电位消失，与神经传导阻滞的肌电图表现相同，故对面神经严重损伤的患者肌电图没有早期预后意义。

但是只要肌电图能引出随意动作电位，就说明面神经不是完全损伤，患者一般预后良好。

3. 失神经支配 2 周后面肌的异常肌电图

（1）插入电位异常

当针电极插入失神经支配的肌肉或移动针电极时，可出现多个连续的、排放的正相锋形电位，持续时间数秒至数分钟或更长。这种电位有时可在失神经后第 8 天即出现，较自发性纤颤电位出现稍早，也可见于神经再生期。

（2）静息时出现自发性电位

面神经损伤时可见下列几种自发性电位（见图26-5）。

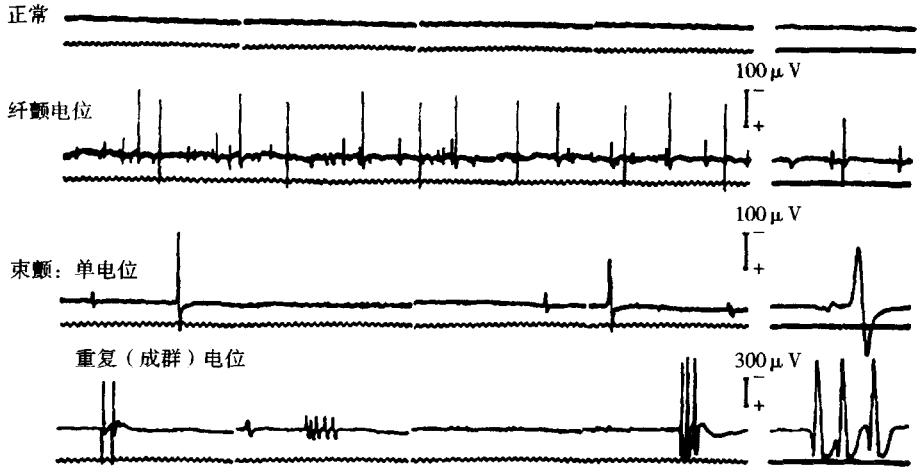


图26-5　静息时临床常见的电位

a. 纤颤电位

肌肉失去神经支配2～3周后，突触后膜对乙酰胆碱和其他化学物质的兴奋性异常增高，出现自发性异常放电，肌电图在肌静息时可记录到纤颤电位（图26-6）。纤颤电位是肌肉放松时出现的一种短时限、低电压自发电位。时限为0.5～4ms，大部分在2ms以下；波幅为50～500μV，大部分小于300μV；波形呈单相或双相，起始相为正相；放电间隔虽可有比较规律的间隔，但大多不规则，扬声器上可听到如雨点落地的嗒嗒声。该电位系由于去神经支配的肌肉对乙酰胆碱或其他物质的兴奋性增高所致。因其代表肌肉去神经支配，故又称失神经波。

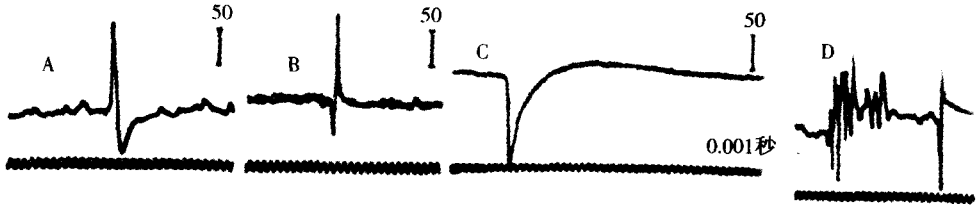


图26-6　异常肌电图

A插入电位异常，B纤颤电位，C正锐波，D神经再生电位

b. 正锐波（正相电位）

亦为肌肉去神经支配后出现的自发电位。图形上先偏离基线向下，尔后向上稍超过基线再回复到基线，正相宽大，负相低矮，故呈“V”形或锯齿状。时限可长达100ms，波幅200～2000μV，此电位也常出现在针电极插入时。

c. 束颤电位

肌肉放松时出现的自发运动单位电位，时限5～15ms，波幅100～600μV，频率

自1～3次/s到高达50次/s不等，放电间隔常不规则，波形呈双相、三相（单纯束颤电位）或多相（复合束颤电位），常伴有肉眼可见的肌肉束颤。束颤电位仅表示运动单位兴奋性增高，可见于运动神经元疾病和神经根疾病，也可见于无神经系统器质性病变的肌肉，因而不能单纯以束颤电位来确定面神经病变的存在，但频率低的复合束颤电位诊断价值较大。

（3）运动单位电位的改变

面神经不全损伤时，运动单位电位时限延长或缩短，波幅增高或降低，多相电位数量增加时，常提示异常。运动单位电位的时程，随不同年龄不同肌肉而异，通常需测定20个以上运动单位电位计算出平均值。为迅速作出比较，可粗略地将时限大于12ms者称为运动单位电位时限增长，小于3ms者称为运动单位电位时限缩短。

正常运动单位电位的波幅差异较大，故其诊断价值较小。若其振幅大于6000μV时，称为波幅增高或巨大电位。长时限和高波幅的电位见于陈旧性面神经损伤，也见于脊髓前角细胞疾病，低波幅和短时限电位见于肌源性疾病及面神经再生早期。

多相电位的数量超过12%时，称为多相电位增加。位相繁多呈簇的多相电位，称为复合电位，也可见于面神经损伤。低波幅的多相电位，多见于面神经再生早期，称为新生电位，但也可见于肌源性疾病。

当肌肉大力收缩时，因面神经病变而致运动单位电位数量减少，不能综合成干扰相。根据病变程度不同出现混合相或单纯相，有时可见单个电位组成的高频放电。有时肌肉瘫痪严重，用最大力收缩也仅见轻微收缩，但肌电图上却见到极高频率的放电，波形琐碎呈干扰相，称为病理干扰相，多见于肌源性疾病。

面神经完全损伤的患者随意运动消失，表现为电静息。

4. 神经再生的肌电图

插入电位常异常，随着神经再生逐步好转。静息时仍常见纤颤电位的正锐波。再生的标志是随意动作电位的再出现，多为低波幅的多相新生电位，一旦发现再生电位，传统的治疗措施是耐心等待患者自然恢复。

（三）本小节要点

1. 肌电图可以检查几乎每一块面肌，在面神经分支损伤时有用。

2. 在面瘫发病早期，只要能引出随意动作电位，就说明神经不是完全损伤。

3. 在面神经损伤后14～21天后才能检测到纤颤电位，说明此时神经已发生了瓦勒变性，不可能完全恢复。

4. 在晚期出现再生电位表示神经功能已开始恢复，此时的医疗干预效果可疑。

5. 肌电图必须遵循个体化原则，结合病史进行全面分析，切忌教条。临床上面神经的损伤很复杂，临床表现上可分为不全面瘫和完全面瘫，对被检查的某个特定运动单位来说，可能是神经失用，也可能是神经变性，因此多检查几块肌肉才能增加预测的准确度，耗时长，每个患者约1小时左右。

6. 检查者需要有丰富的经验和决断力，根据每一步骤结果及时调整检查方案，才能得到较可靠的结果。

二、神经兴奋性检查和最大刺激检查

（一）神经兴奋性检查（nerve excitability testing，NET）

NET 测定的是能引起面肌收缩的最小的电流刺激强度，用健侧与患侧阈值差别来判断面瘫预后。

NET 所需设备简单，只要一个表面电极刺激器，用 1～6Hz 负向方波刺激面神经干（茎乳孔处）或其分支，文献报道刺激时程 0.1～1ms 不等。我们选择 0.3ms 的直流电，电流由 0 逐渐加大，直到面部出现可见的肌肉收缩，记下此时的电流强度（mA 数）即兴奋阈。比较健侧与患侧的阈值，相差 3.5mA 以上时，大部分面瘫患者预后较差，恢复不完全。

NET 的原理是神经失用（暂时的神经传导阻滞）时，病变远侧的神经仍能传导电脉冲并引起面肌反应，而轴索中断或更重的病变，其远侧神经没有传导功能。由于神经变性是由近及远逐步发展，神经变性发展到运动终板约需一周时间，所以在面瘫发病一周内 NET 结果可信度差。

由于易于操作，价格低廉，所以 NET 是临床常用的电诊断方法。

但是，NET 检查有其固有缺陷。这种最小肌肉收缩只要有少许健存的远段轴突即可产生，当患者大多数轴突发生了严重变性或丧失时，理应出现预后差的结果，但如果 NET 检查时恰好刺激了少数健存轴突，会以较低阈值引发出肌肉收缩，出现 NET 正常结果，造成预后良好的假象。故当两侧对比电兴奋性的差异小于 3.5mA 时，用 NET 判断预后不可靠；但 NET 大于 3.5mA 时，常能准确说明预后不良。

面神经的代偿能力很强，面神经纤维受损达 50% 以上时，临床才会出现肉眼可见的面瘫。另外，面神经中含有多种神经纤维，分别有不同的兴奋阈，直径粗的有髓神经纤维阈值较低，首先出现收缩，而细的无髓鞘神经纤维阈值高，NET 未能检查到，要判定这些阈值高的神经纤维的状态，必须采用较强的刺激电流。

上述情况说明 NET 不可能全面地分析面神经的功能状态，不能成为判断面瘫预后的主要诊断方法。

（二）最大刺激检查（maximal stimulation testing，MST）

在 May 的一项研究中，42% 的 Bell 麻痹患者中尽管 NET 正常，但是恢复不完全。他认为，刺激面神经的电流量与神经纤维受刺激兴奋的数量成正比，面部肌肉的收缩范围和强度取决于参与兴奋活动的神经纤维的数量。NET 是用最小电流刺激面部表情肌出现可见的肌收缩，因而损伤 70% 和 40% 神经纤维的患者，所测得的 NET 结果可能是一致的。因此他主张采用最大电刺激，使所有的面神经纤维都兴奋，引起面部表情肌最大收缩，比较患侧和健侧肌肉收缩程度的差别，来判断神经的损伤程度，此种方法称为 MST。May 的比较标准是两侧相等、略弱、很弱及无反应。Adour 把结果分为 5 个等级：与健侧相同 4 分、轻度减弱 3 分、中度减弱 2 分、重度减弱 1 分和没有反应 0 分。后两者预后差。

与 NET 一样，MST 仍然是主观目测结果，其结果因测试人的水平及经验而有所差别，不同的是 MST 用最大刺激取代最小刺激，所以 MST 被认为是对 NET 的一种改良。实际上两者有本质的区别，NET 测量的是神经纤维反应阈值，MST 为神经完全兴奋后肌肉收缩能力

的比较。

由于神经变性一般需要一定的时间，而且变性也不一定是完全性的，因此进行一次MST检查是不够的，病后几天或几周，有必要重新检查。病人是在病后的第3、5、7，10和14天接受检查。有研究表明，如果在前10天内两侧反应相等，92%的患者功能可望完全恢复；当反应10天内消失时，100%的患者表现为不完全恢复。

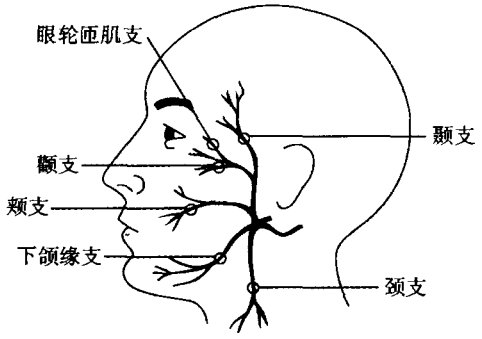


图26-7　最大刺激试验中面神经各分支刺激点

与NET一样，MST检查也只需一个电刺激器。患者仰卧在检查床上，检查者应站在患者头部，可以同时看到患者面部的两侧，其方法是在眉弓外侧与鬓角连线中点的垂线上用直流电（脉宽0.6ms）依次刺激面神经的5个主要分支（图26-7）。支配额肌的分支刺激点通常位于外眦后约2.5cm处；支配眼轮匝肌分支的刺激点在眼眶的外缘，支配口轮匝肌分支的刺激点位置在下颌骨面动脉切迹处。一般观察额肌、眼轮匝肌、口轮匝肌三处即可，计算3处得分的平均值作为最后得分。也可附加观察鼻翼、下唇和颈区，这样记分更准确，但患者不易接受且较费时。

由于茎乳孔外面神经各分支走行方向并不恒定，所以在检查时需先把刺激电极放到上述神经分支上，电流强度缓慢增加，当产生微弱的肌肉收缩时，移动刺激电极，以确定最敏感点，然后逐渐增加电流强度直到患者感到不舒服（此时才为最大刺激）为止。观察评价面肌运动幅度的大小，健患侧对比，判断患侧肌肉运动减少的情况。

据Adour报道，当患者MST的平均分≤2.7分时，该患者出现不完全恢复并伴有联动的机会为94%。详见表26-1。

表26-1　平均MST得分对面瘫恢复程度的预后判断

MST得分	面瘫可恢复程度（%）	恢复需要时间（周）	后遗症（特指联动）
4	100	3～6	无联动
3～3.9	75～100	4～8	轻微
2～2.9	75	6～12	中等
1～1.9	50～75	8～12	中重度
0～0.9	<50	12+	重度

MST检查和计算比NET繁琐，但结果更可靠，与下面介绍的面神经电图相比价格便宜，而且测量了三个以上面神经分支，因此MST作为面神经麻痹的预后指标仍得到了一些学者的支持。

（三）本小节要点

1. NET 和 MST 都属主观检查方法。但两者有本质的区别，NET 测量的是神经纤维反应阈值，MST 为神经完全兴奋后健患侧肌肉收缩能力的比较。

2. NET 和 MST 可以检查面部每一个分支，便宜易行。

3. 在面瘫发病早期（1 周内），NET 和 MST 均无预后诊断作用。

三、面神经电图

为了消除 MST 检查者主观因素的干扰，得到客观结果，Esslen 对 MST 的测量方法加以改进，使用超最大刺激兴奋面神经干引起全部面肌收缩，用表面电极记录面部表情肌收缩时的复合动作电位（compound action potential，CAP），比较健侧及患侧的 CAP，根据其差值的百分数估计神经受损程度，临床称之为面神经电图。

May 称这项检测为“诱发肌电图”（EEMG），因为测定的是肌肉收缩时的复合动作电位，而不是神经的复合动作电位。但是，这项技术确实与古典的 EEMG 不同，记录电极并不按传统放在特定某一块肌肉上，而是记录了口鼻周围几块面肌同步收缩时的复合动作电位，所以我们认为，还是称面神经电图（ENoG）合适。

（一）ENoG 的基本原理

面神经麻痹的病理生理改变主要有两种情况，即神经传导阻滞及神经变性。传导阻滞较轻，属可逆性改变，当病因消除后面瘫可完全恢复。而神经变性是不可逆的病理改变，其功能的恢复要靠神经再生，再生程度不一，出现并发症的几率也不一样。

在面神经，正常纤维的电兴奋阈和传导阻滞纤维的电兴奋阈近于相等，而变性的神经纤维对电刺激的反应明显降低或无反应。因此可用电刺激的方法，刺激神经干，观察其反应（面部肌肉收缩）情况，以判断病变是神经阻滞、神经变性还是混合性病变。

电刺激神经纤维引起兴奋的数量与刺激的电流量的大小成正比。当电流量达到某一强度时所有的神经纤维都出现兴奋，使面肌达到最大程度的收缩。此时记录健侧和患侧面肌收缩时的复合动作电位并加以比较，即可了解患侧面神经纤维已发生变性的数量，从而判断患侧神经的病变程度。

（二）ENoG 的测量方法

1. ENoG 的测试设备

测试设备为带有直流电刺激器的肌电图仪或诱发电位仪。软件选择体感诱发电位，需进行参数设定，目前已有厂家开发出独立的 ENoG 测试软件，可直接选用。

2. 电极放置

电极放置在 ENoG 检查中至关重要，记录电极位置移动 0.5cm，CAP 波形就可发生较大变化，因此有必要对电极放置进行标准化管理，我们用下面的放置方法测量数百例患者（图 26-8），获得了满意结果。刺激电极用手持型表面电极刺激器（恒压，电流强度可调），正负极间距 20mm。正极置耳屏前，负极放置在近茎乳孔处移动，选择最敏感的刺激点进行刺激，可适当加压获得满意的刺激效果。

用直径 10mm 的表面电极记录。负极置于鼻翼旁，正极置于鼻唇沟上，正负极间距 20mm，电极下涂导电膏，用胶带固定在皮肤上，不需加压。局部皮肤用丙酮脱脂，使电极

与皮肤间电阻小于5千欧姆。

地极用针电极放置在额顶点（Fpz）。

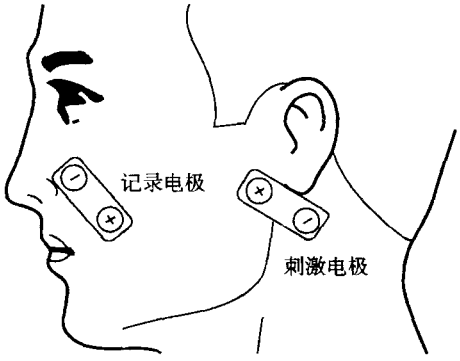


图26-8　面神经电图电极安放位置

3. 测量技术

患者仰卧，操作者立于患者头侧，手持刺激器，由0开始发放电脉冲，逐渐增强电流达到超大刺激。一般情况下达病人感到疼痛时，再逐渐减小电流到病人不疼时的电流强度恰到好处。ENoG测试的理想刺激强度应是出现最大振幅时电流强度再增加10%。

刺激电流选择时程0.2ms方波电脉冲，1次/秒。显示器记录参数为500～1 000μV/Div，带通滤波为1～10 000Hz，扫描记录时间20ms，平均叠加记录10次，显示器会出现ENoG应有的双相波形（图26-9），测量峰峰振幅值，记录单位为毫伏。

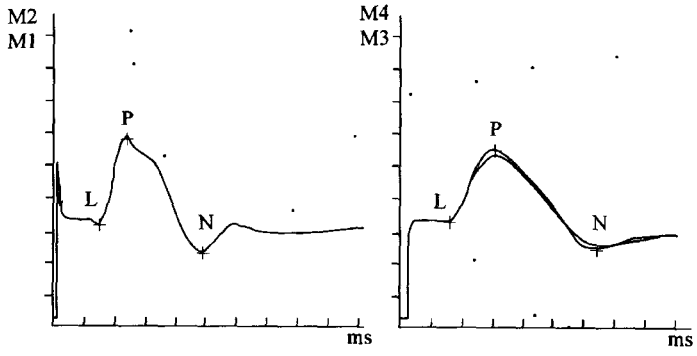


图26-9　正常人面神经电图

此时检查者应观察是否有嚼肌收缩引发的伪迹。若有嚼肌收缩（随每次电刺激出现下颌抽动或者是颞部跳动）时，可将刺激电极稍加移动，嚼肌收缩多可停止。若仍不能停止，则需减小刺激电流强度，直到无嚼肌收缩时为止。此时可观察ENoG是否仍为最大振幅，若仍为最大振幅即可以此电流强度为刺激强度进行测试，若振幅变得比最大振幅小，则应增强电流达到最大振幅为止。降低放大器增益倍数有助于消除伪迹，有时一些患者只能用次最大刺激引出ENoG波形，此时ENoG并不能真正反映神经的生理状态。

与MST一样，ENoG也应隔2～3天复查一次，到3周末（21天）为止。连续测试可观

察神经变性的趋势，有利于评估预后和决定治疗方针。由于损伤的原因和程度的差别，面神经纤维发生变性的速度也不一致。总的说来，损伤愈重发生变性的纤维愈多，速度愈快（图26-10）。

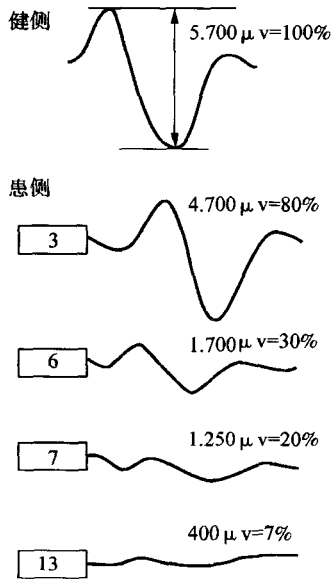


图26-10　发病第3，6，7，13天患侧CAP幅度下降过程

（三）测量结果判读

1. 正常值

正常CAP一般为双向曲线，其潜伏期约3.2ms左右，对判断预后无帮助。峰峰振幅在1.28～12.8mV之间，平均电位5.1mV，中位数为4.5mV。

正常人ENoG两侧振幅极少完全相等。两侧间差的正常值各家报告不同，Esslen报告为3%（N=30）；May为20%（N=288）；Kartush为21.2%（N=30）。我们实验室的两侧间差为19.6%（N=30）。

同一受试者两次检查间振幅也有差别，May报告为10%（N=10）；Hughes为11.4%（N=22），我们实验室为12.7%（N=15）。

2. 临床应用

ENoG值是描述患侧面神经变性程度的指标，以百分数来表示。与健侧复合电位相比，患侧达到的百分数即代表患侧健存的神经纤维数量，健患侧百分数之差即为患侧神经变性的百分比。

ENoG值的计算方法是：1－（患侧振幅/健侧振幅）×100%

例如一患者ENoG测试结果是健侧为4mV，患侧为0.4mV。按上式计算，ENoG值为90%。临床上一般以90%作为判断预后的临界值，90%以上预后较差，小于90%多可恢复。（图26-11至图26-13）

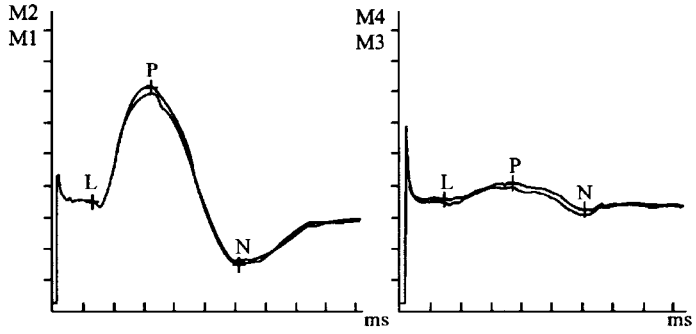


图 26-11　Bell 麻痹患者，发病第 10 天，ENoG 值 80%，预后好

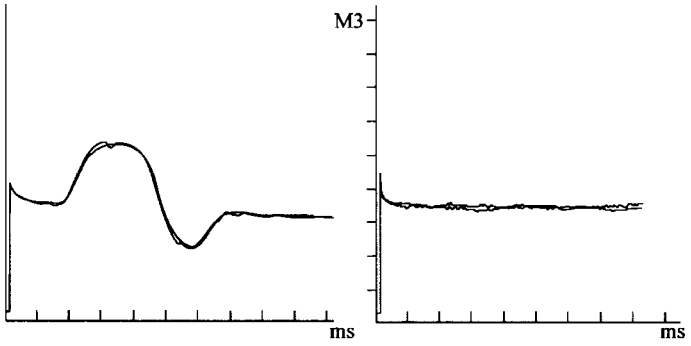


图 26-12　耳带状疱疹患者，发病第 8 天，ENoG 值 100%，预后差

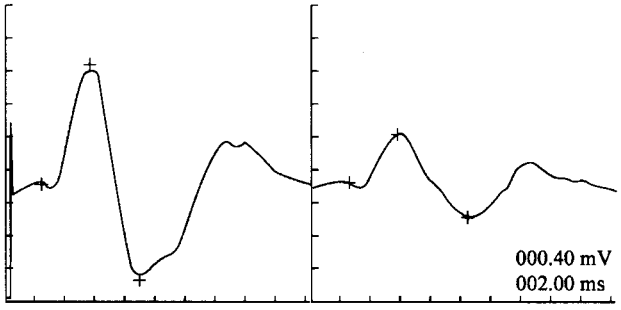


图 26-13　Bell 麻痹患者第 6 天，ENoG 值 - 180%，患侧亢进，完全恢复

3. 资料判读应注意的问题

（1）面瘫恢复期的 ENoG 存在滞后现象

临床上面瘫功能的恢复要比 ENoG 的复合电位增加超前很多，因此面瘫病人可能已看到面肌的活动，而 ENoG 值仍为 100%。我们认为这是由于再生的神经纤维髓鞘不均匀，不能对电刺激发生同步兴奋的缘故。对发病 4 周以上的患者，ENoG 的结果只能作为其面神经曾受到过损伤情况的参考，目前是否已开始恢复，则需用其他检查方法如 F 波、镫骨肌反射、肌电图等加以核检，不能单独以面神经电图作为预后及治疗上的依据。

（2）面神经电图检查方法在设计上存在不足

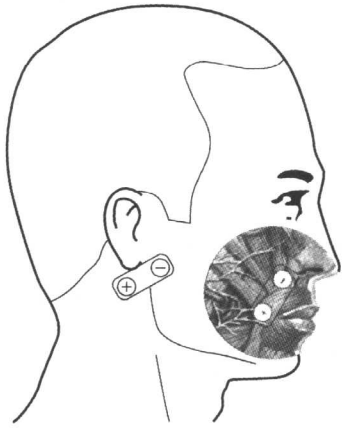


图 26-14　面神经电图记录电极实际位置

ENoG 刺激点在茎乳孔处的面神经总干，记录电极负极置于鼻翼旁鼻唇沟起点，正极在鼻唇沟上距负极 2cm 处，但实际上电极并没有安置在某块固定的肌肉上（图 26-14），并不符合肌腹-肌腱导程这一诱发肌电图要求的电极放置标准。ENoG 结果表示的只是记录电极周围的面神经分支及运动终板、肌肉对刺激的反应、ENoG 的振幅，即 CAP 只是鼻唇沟周围几块肌肉的肌纤维电位的总和。

ENoG 是根据颅外段神经变性的测量结果来推测近段神经的变性程度，而周围性面瘫的发病部位多位于颞骨内的神经近段，神经病变程度在远近段并不一致，在神经严重受压时发生的 Wallerian 变性是由近向远逐步发展。在发病早期，远段神经轻度病变时，近段神经可能已有更严重的病变；当远段神经严重变性时，近段神经可能已进入某种不可逆的病理状态；因此发病早期 ENoG 会有假阴性结果出现，可造成病情处理上的延误，很多学者发现此缺陷，并认为 ENoG 在发病 1 周内意义不大，在发病 11 ~ 14 天评定较有意义。

（3）临界值问题

我们在随访研究中发现当患者 ENoG 值远远低于 90% 时，判断预后好的准确度很高。当患者 ENoG 值接近 90% 这一临界值时，判断预后的意义很难把握，如 1 例患者两次 ENoG 值分别为 88% 与 92%，由于 ENoG 正常人重复检查结果即有误差存在，如仅根据这 4% 的差异即做出两种截然相反的预后判断，可能会出现一定的错误。

综上所述，虽然 ENoG 是客观的面瘫检查方法，在临床应用已近 20 年，但判读结果时必须结合临床上其他资料加以分析，才能得到准确的结论。另外 ENoG 仍未能解决早期诊断的难题。

（四）本小节要点

1. ENoG 是量化的客观指标，技术上优于 MST，在面瘫预后诊断中发挥了主要作用。

2. 非严格意义上的诱发肌电图，记录电极位置有缺陷。

3. 由于仍是在茎乳孔外刺激面神经远段来探寻颞骨内神经损伤程度，所以 ENoG 仍未能解决早期诊断的难题。

4. 由于是定量检查，当患者 ENoG 值在 90% 的临界值附近时判断困难。

5. 面瘫恢复 ENoG 存在滞后现象。

四、F 波检查

上述各种检查项目如 ENoG 等均只能检测面神经的远段即颅外段，而面神经的近段则是其疾病的好发部位，由于深藏在颞骨内而无法对其直接检测。鉴于病变是由近至远逐渐进展，这使我们在发病早期无法对病情进行判断，这种诊断与临床之间的时间差将使部分患者错过治疗的最好时机。因此临床需要新的检查手段来弥补这一不足。

（一）F 波检查原理

神经传导的一个重要特征是双向传导性，对运动神经施加一个阈上强度的刺激，产生的兴奋将由刺激点同时向中枢（逆行）和肌肉（顺行）两端传导。F 波是少数脊髓前角（或脑干运动神经核）运动神经元在受到逆行冲动的刺激后产生兴奋并再次沿着运动轴突顺行传导至肌肉而引出的小电位，由 Magladery 和 MC Dougal 在 1950 年首次对它进行了详细的描述。因为最早在足部肌肉被发现，所以命名为 F 波（图 26-15）。

运动神经单位的生理完整性是 F 波出现的基础，一旦神经的某一段因病变传导减慢，F 波的潜伏期即会延长。在神经严重变性或被切断时，F 波就不能被引出，所以 F 波能用来评价运动神经纤维包括近段在内的全程功能状态。自 1974 年 Kimura 等报道 F 波在 Charcot-Marie-Tooth 病的应用以来，F 波在格林-巴利综合征、糖尿病性神经病变、酒精性神经病变、尿毒症性神经病变、臂丛和根性神经病、脊髓空洞症、腕管综合征等多种周围神经疾病的早期诊断中具有重要作用。

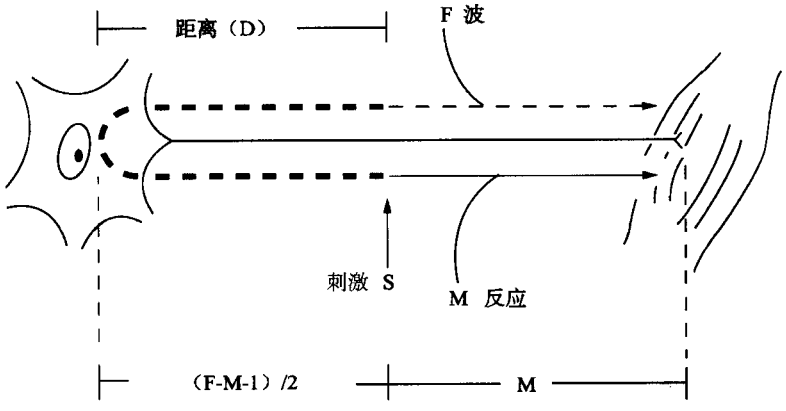


图 26-15 F 波产生示意图

我们在 1996 年建立了面神经 F 波的检查方法，建立了国人正常值，并首先应用到周围性面瘫临床中，发现 F 波在周围性面瘫早期预后诊断中有非常重要的价值。我们发现 F 波可以在神经兴奋传导通路中断的即刻发现问题，使得面瘫早期诊断成为可能。用 F 波是否存在作为一个定性指标来判断预后，比 ENoG >90% 的定量指标更加容易使用。

（二）F 波测试方法

检查在光线较暗、装有空调的安静房间里进行，受试者仰卧在检查床上，放松 5 分钟后开始检查，先健侧后患侧。

目前常见的肌电图仪均带有独立的 F 波测试软件，老式机型往往把 F 波包含在神经传导速度测定软件中。

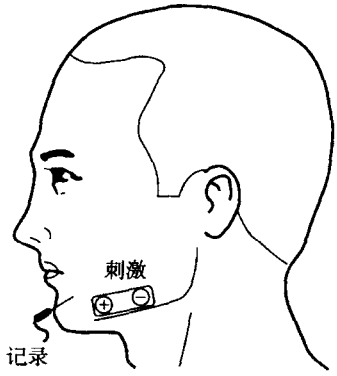


图 26-16　F 波检查电极放置

电极放置如（图 26-16），用记录面积为 0.02mm^2 的同心针电极在降口角肌内记录，单极针电极在颏下接地。刺激器刺激面神经的下颌缘支，将电极置于同侧下颌骨缘附近，阴极在近侧，且阴极与记录电极距离 30mm。选用时程为 0.2ms 的方波连续刺激 16 次，发放频率为 1Hz。逐步加大刺激电流强度达 120% ~130% 的超强刺激后进行记录，滤波范围 100 ~ 3 000Hz，分析时间为 60ms，放大倍数为 250 ~ 500μV/DIV。参照 Peioglou-Harmoussi 等学者的做法，我们规定只有清晰地离开基线且高度大于 40μV 的波形偏折才能计为 F 波，波形中每个大于 10μV 的向下偏折算作一个相位，振幅采用峰-峰测量。分别测量了 F 波的潜伏期、时程、振幅、相位。把在某人身上连续得到的多个 F 波的潜伏期相加后除以 F 波数得到该人的平均潜伏期，并按公式计算出中位数潜伏期，同时找出最小潜伏期和最大潜伏期。用最大潜伏期减去最小潜伏期得到 F 波的时间离散度（chronodispersion 简称 CD，下同）。用一组连续刺激下能引出的 F 波数占刺激数的百分率计算 F 波出现率。

（三）F 波正常值

1. F 波各常用参数

来自 20 名健康志愿者，他们的每侧面部都可以满意地记录到 F 波。典型的 F 波图形见图 26-17，表 26-2 示 F 波各参数正常值。20 名志愿者的年龄、身高、体重、头围均为正态分布。平均身高为 169.50 ± 7.21cm，平均体重为 60.53 ± 8.95kg，平均头围为 55.08 ± 2.45 cm。除 CD 与振幅呈正偏态分布外，其他的 F 波参数均呈正态分布。

图 26-17 显示正常人面神经 F 波，连续 8 个刺激记录到 6 个 F 波，出现率即为 6/8 × 100% =75%。左侧为 8 条曲线分散显示，右侧为 8 条曲线叠加，可见前方较高、重复性好的 M 波，在它后方是较低的潜伏期多变的 F 波。横坐标每格 6ms，纵坐标每小格 250μV。

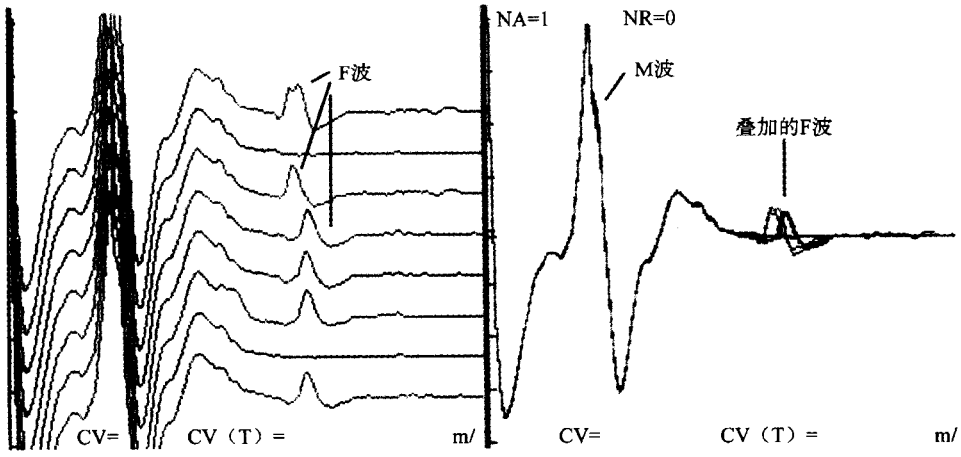


图 26-17　正常人面神经 F 波

表 26-2　20 名青年人 16 次刺激下 F 波各参数正常值

参数	均数	标准差	变异系数%
平均潜伏期（ms）	16.28	1.68	10.31
中位数潜伏期（ms）	16.12	1.78	11.06
最小潜伏期（ms）	14.16	2.04	13.39
时程（ms）	4.40	1.03	23.43
相位数	2.07	0.59	28.94
F 波出现率（%）	45.13	14.61	32.23

表 26-3　20 名青年人 16 次刺激下 F 波 CD、振幅正常值

参数	最小值	最大值	中位数
CD（ms）	0.60	10.10	2.75
振幅（μV）	156	897	238.9

F 波潜伏期与受试者的头围长度显著相关，头围越大，潜伏期越长，$r = 0.459$，$P = 0.04$。潜伏期与受试者的身高、体重等参数无关。

2. 正常人左右两侧面神经 F 波的比较

记录了 15 名志愿者（10 男 5 女）两侧面部降口角肌的 F 波。15 人除 2 人外均为右利。测得左右面部温差平均 0.19 ± 0.18℃，经 t 检验，左右两侧面部皮温无明显差别（$t = 0.5897$，$P = 0.5647$）（表 26-4）。

表 26-4　15 名正常志愿者左右侧 F 波各参数的比较

参数	左侧	右侧	t	P
最小潜伏期（ms）	13.34 ± 1.92	14.29 ± 2.01	1.48	0.160
出现率（%）	49.65 ± 13.25	47.92 ± 12.43	0.35	0.731
时程（ms）	4.83 ± 1.18	4.60 ± 0.96	0.76	0.457
相位数	1.91 ± 0.45	2.14 ± 0.65	1.03	0.323

振幅与 CD 呈非正态分布，我们用 Wilcoxon 秩和检验，得出 Z 值与 P 值，结果两侧无明显差异，详见表 26-5 及表 26-6。

表26-5　15名正常志愿者左右侧F波CD（ms）的比较

侧别	最小值	最大值	中位数	T	Z	*P*
右	0.80	10.10	4.20			
左	1.50	5.70	3.40	52.50	0.426	0.670

表26-6　15名正常志愿者左右侧F波振幅（μV）的比较

侧别	最小值	最大值	中位数	T	Z	*P*
右	156.00	897.00	243.75			
左	117.00	502.15	268.15	58.00	0.517	0.605

临床应用中，常用健患侧对比的方法作为诊断依据。我们的研究结果表明两侧F波的出现率、最小潜伏期、振幅、时程等参数无差别，这些参数反映了运动神经元产生F波的能力，近年来已作为评价运动神经元兴奋性的客观指标。我们的研究证明正常人两侧面神经运动神经元的兴奋性相同。

3．周围性面瘫患者健侧F波各参数

表26-7　20名志愿者与40名周围性面瘫患者健侧F波各参数

参数	志愿者	患者健侧	t	*P*
平均潜伏期（ms）	16.28±1.68	16.30±2.80	0.459	0.651
最小潜伏期（ms）	14.16±2.04	14.59±2.63	0.416	0.683
时程（ms）	4.40±1.03	3.71±1.20	1.552	0.137
相位数	2.07±0.59	1.93±0.59	0.497	0.628
F波出现率（%）	45.13±14.61	37.06±15.44	1.629	0.120

表26-8　20名志愿者与40名患者F波振幅（μV）

参数	最小值	最大值	中位数	T	Z	*P*
正常人	156.00	897.00	238.90			
患者健侧	126.80	1300.00	390.45	97.00	0.298	0.765

4．其他

我们比较了用表面电极与针电极记录的面神经F波波形，发现同心针电极引出的F波电位陡峭，容易辨认潜伏期的起始，相位清晰；表面电极记录的F波较低平，常叠加在M波的后部，因此我们选用同心针电极作为试验用电极。

（四）F波在周围性面神经疾病中的应用

自1996年起，我们共对300人次的患者进行了F波检查，其中包括各种周围性面瘫和半面痉挛患者，发现了F波参数变化的一些规律。

1．周围性面瘫

（1）F波在面瘫早期能够诊断出面神经异常。如在2名已被证实为手术中切断颞骨内面神经的病例，F波在24小时内检测时即发现异常（图26-18，图26-19），而面神经电图分别在第6天和第7天才出现异常。创伤后F波存在表示面神经运动纤维传导相对正常，此时给予激素等保守治疗，多可获得满意的临床恢复，而F波消失的患者，保守治疗或晚期手术效果不理想，应在创伤早期积极采取手术手段，重建神经解剖结构和功能。

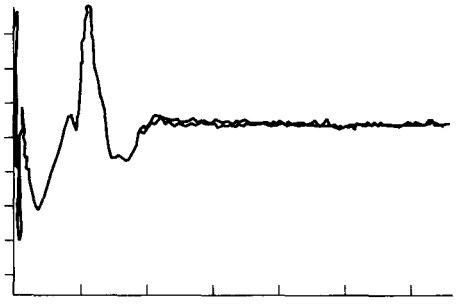


图 26-18　颞骨内面神经创伤患者，创伤后 20 小时，ENoG 值 20%，患侧 M 波仍存在，其振幅已较正常人低，未引出 F 波，提示面神经近段损伤

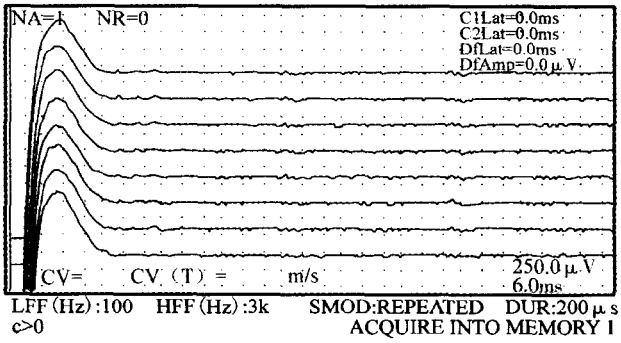


图 26-19　同一患者，创伤后 10 天，ENoG 值 100%，F 波和 M 波均消失

（2）面神经传导阻滞的患者，患侧 F 波存在，但表现为出现率下降、潜伏期延长、波幅降低等病理改变。

（3）面神经严重变性的患者，患侧 F 波消失。

（4）不完全恢复的晚期面瘫患者，F 波是否再现可帮助判断神经再生的程度，帮助选择治疗方法（图 26-20，图 26-21）。

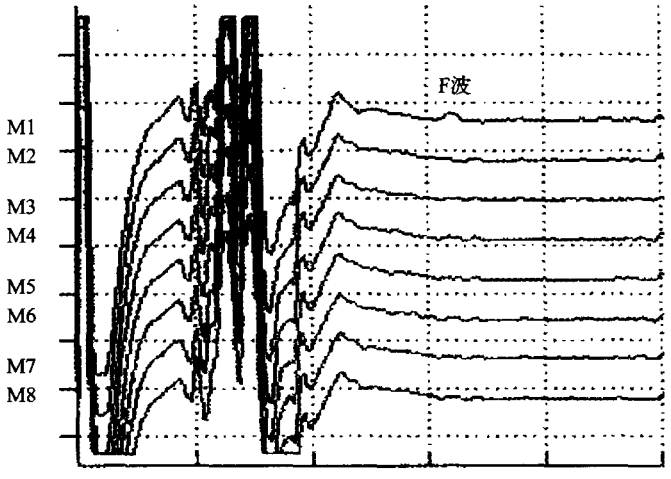


图 26-20　面瘫第 10 天，患侧 F 波存在，但出现率明显减低，半年后完全恢复

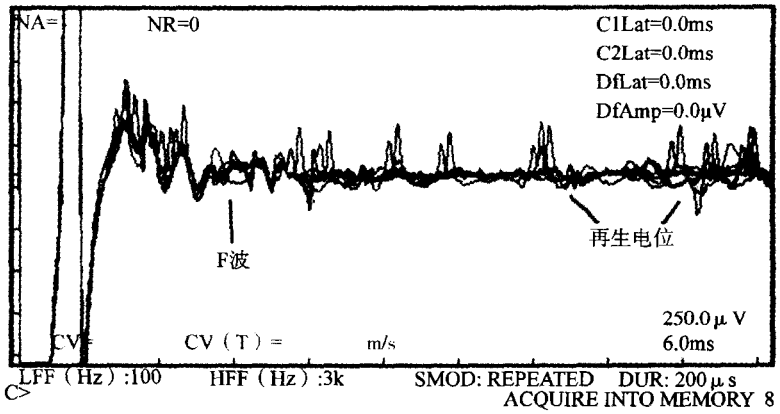


图 26-21　创伤后 150 天，患侧 F 波存在，可见叠加的再生电位

2．半面痉挛

患侧 F 波振幅加大，出现率增高，反映出患侧面神经运动神经元兴奋性增高，可能与其发病有关（图 26-22）。

3．评估预后诊断方法的随访研究

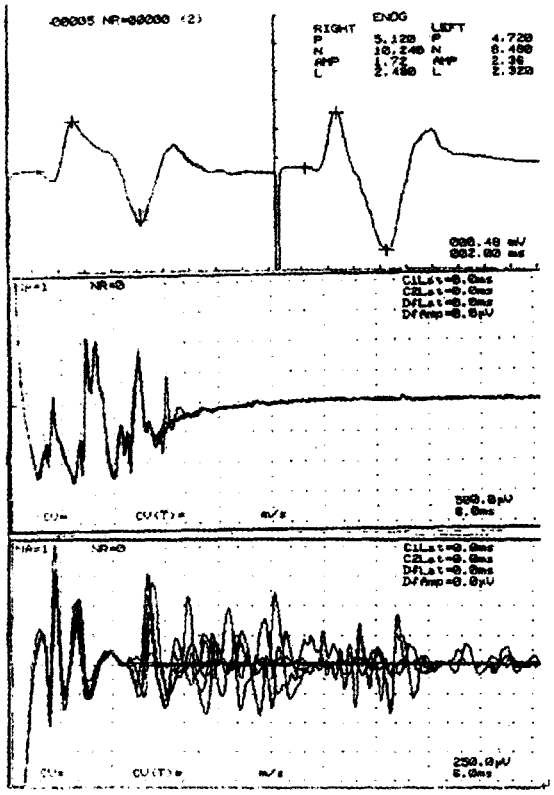


图 26-22　左侧面肌痉挛 5 年，患侧 F 波出现率、时程、相位、振幅均较健侧增加

图内上为 ENoG，中为健侧 F 波，下为患侧 F 波

表 26-9 面瘫评分与预后评判标准

评分方法	预后好		预后差	
	痊愈（%）	显效（%）	好转（%）	无效（%）
Portmann 评分	20	17～19	14～16	≤13
HB 级别	1	2	2	≥3
患者自评	非常满意	非常满意-满意	一般	不满意

为比较 F 波和面神经电图在预后诊断中的价值，我们在 1996 年 10 月至 1998 年 3 月接诊的各类周围性面瘫患者中，选择符合下列随访条件：发病距检查时间在 21 天以内、就诊时进行了 Portmann 法评分、同时做了 ENoG 和 F 波检查、因各种原因未经过手术处理的患者共 43 名作为随访对象。随访时间为发病后 3 年。随访评估工作在 1999 年 10 月到 2001 年 2 月中分多次完成。采用邀请患者返院和上门随访两种途径，医患当面评价。预后评判标准见表 26-9，以 Portmann 评分为标准，其余两种指标作为参考。

随访结果：以 ENoG 值是否小于 90% 判断预后好坏的准确度 =（25 + 6）/35 = 88.57%。用 F 波是否能引出判断预后好坏的准确度 =（28 + 6）/35 = 97.14%。用 F 波是否消失判断有无并发症的准确度 =（28 + 5）/35 = 94.29%。以 ENoG 值是否大于 90% 判断有无并发症的准确度 =（25 + 5）/35 = 85.71%。两种诊断方法经配对 X^2 检验差异有显著性，说明 F 波在判断面瘫患者预后和并发症的准确度方面均优于 ENoG。也说明 F 波更适于做早期预后评估，应列为周围性面瘫早期诊断的常规检测方法加以推广应用。

（五）本节要点

1. 由于 F 波冲动两次经过颞骨内段，面神经病变程度会通过 F 波参数改变体现出来，如有的患者患侧 F 波潜伏期延长、振幅降低等。但只要能引出面神经 F 波，即表明面神经传导通路尚未完全损坏，周围性面瘫中大多数患者属于这种情况，他们的面肌功能都能获得较满意的恢复，此时患侧 F 波存在可作为预后好的客观定性指标。

2. 在周围性面瘫，患侧 F 波可能消失则意味着面神经发生了影响修复再生的严重病变。如发生在面瘫早期 ENoG 值仍在正常范围内时，F 波消失的临床价值更大，对这类患者可能应采取早期减压、移植等更积极的治疗方法，以避免严重并发症的发生。

3. F 波的优势突出表现在神经损伤的早期，F 波是发病 7 天内唯一能客观判断患者预后的检查方法。

4. 在晚期面瘫患者，F 波是否再现可帮助判断神经再生的程度，帮助选择治疗方法。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科学技术出版社，1991

2. 王纪佐主编. 神经系统临床诊断学. 北京：人民军医出版社，2002

3. McMinn RMH, Hutchings RH, Logan BM. Color Atlas of Head and Neck Anatomy. London. Mosby-Wolfe. 1994：111，113，125，149，165-169，189

4. Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 3rd. St.

Lauis, Mosby Year Book, 1996

5. Smith TE. Surgical anatomy of the face. The Otolaryngologic Clinics Of North America. 1982, vol15, 1, 3-18

6. Proctor B. The anatomy of the facial nerve, management of facial nerve disorders. The Otolaryngologic Clinics Of North America. 1991, vol24, 3, 663-673

7. George T. Anatomical variations and anomalies involving the facial canal. The Otolaryngologic Clinics Of America. 1991, vol24, 3, 531-553

8. Samii. M, Draf W. Surgery of the skull base, an interdisciplinary approach. Berlin. Springer. 1989, 475-504

9. LaRouere MJ, Lundy LB. Anatomy and physiology of the facial nerve. In Jackler RK, Brackmann DE. Ed. Neurotology. St Louis, Mosby. 1994, 1271-1282

10. Pitanguy I, Ramos AS. The frontal branch of the facial nerve: the importance of its variations in face lifting. Plast Reconstr Surg. 1966, 38 (4): 352-356

11. Rasweiler CL. Surgical causes of facial paresis. In: Rubin L, ed. The Paralyzed Face. St. Louis: Mosby; 1991: 101-103

12. Schaitkin BM, Eisenman DJ. Anatomy of the facial muscles. In: The Facial Nerve. 2000: 95 - 105

13. Simpson RL. Anatomy of the facial nerve. In: Rubin L, ed. The Paralyzed Face. St. Louis: Mosby; 1991: 16-18

14. Jenny AB, Saper CB: Organization of the facial nucleus and cortical projection in the monkey: a reconsideration of the upper motor neuron facial palsy. Neurology. 1987 Jun; 37 (6): 930-939

15. Lang J. Anatomy of the brainstem and the lower cranial nerves, vessels, and surrounding structures. Am J Otol 1985 Nov; Suppl: 1-19

16. Baxter A. Dehiscence of the Fallopian canal. An anatomical study. J Laryngol Otol 1971 Jun; 85 (6): 587-594

17. Pulec JL. The facial nerve: how to find it. ENT Journal 1993, vol72, (10), 677-686

18. Dour KK. Facial nerve electrical testing. In: Jackler RK, Brackmann DE. Ed. Neurotology. St Louis, Mosby. 1994, 1283-1290

19. Samii. M, Draf W. Surgery of the skull base, an interdisciplinary approach. Berlin. Springer. 1989, 475-504

20. LaRouere MJ, Lundy LB. Anatomy and physiology of the facial nerve. In: Jackler RK, Brackmann DE. Ed. Neurotology. St Louis, Mosby. 1994, 1271-1282

21. Rogers RL, Nerve conduction time in Bell's Palsy. Laryngoscope. 1978, 88: 314-326

22. Lauman EP, Jongkees BW. On the prognosis of peripheral facial paralysis of endotemporal origin. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1963; 72: 621

23. May M, Harvey JE, Marovitz WF, et al. The prognostic accuracy of the maximal stimulation compared with that of the nerve excitability test in Bell's palsy. Laryngoscope. 1971; 81: 931-940

24. Ludin HP, Electromyography. Amsterdam, Elsevier. 1995, 132-150

25. Magladery JW; Mcdougal DB. Electrophysiological studies of nerve and reflex activity in normal man. Identification of certain reflexes in the electromyogram and the conduction velocity of peripheral nerve fibres. Bull Johns Hopkins Hosp. 1950, 86: 265-290

26. 王燕楠，孙蔷，张淑香，神经电图及其他电诊断方法在评估 BELL 氏麻痹预后中的作用，中华耳鼻咽喉科杂志，1990，25 卷，3 期：138-141

27. Fisher MA. H reflex and F waves: physiology and clinical indications. Muscle & Nerve. 1992, 15: 1223-1233

28. Zappia-M, Valentino-P, Marchello-LP, et al. F-wave normative studies in different nerves of healthy subjects. Electroencephalogr-Clin-Neurophysilogy. 1993, Feb; 89 (1): 67-72

29. Ishikawa M, Ohira T, Namiki J, et al. Neurophiysiological study of hemifacial spasm-F wave of the facial muscles. Brain and Nerve (Jpn) 1994, 46: 360-365

30. Ishikawa M; Ohira T; Namiki J et al. Abnormal muscle response (lateral spread) and F-wave in patients with hemifacial spasm. J Neurol Sci. 1996, 137: 2, 109-116

31. 李健东，李永琳，戴中芳等. 青年人面神经F波的正常值测定. 天津医科大学学报，1998，1：36-40

32. 李健东，李永琳，戴中芳等. 面神经的F波检查. 临床耳鼻咽喉科杂志，1997，增刊，46-53

33. 李健东，王燕楠，李学佩等. 创伤性面瘫的F波检查. 天津医药，2003，第31卷，第5期，316-318

34. 李健东，王燕楠，李学佩等. F波检查在早期周围性面瘫预后诊断中的应用. 耳鼻咽喉-头颈外科，待发表

35. Li JD, Wang YY, Li XP, et al. The Prognostic Value of F Waves in the Early Stage of Peripheral Facial Paralysis. Muscle & Nerve, Vol26, No4, October 2002, 576

36. Wedekind C, Klug N. Nasal muscle F-wave for peri- and intraoperative diagnosis of facial nerve function. Electromyogr Clin Neurophysiol, 1998, Dec, 38: 8, 481-490

37. Ishikawa M, Namiki J, Takase M, et al. F-waves of the facial muscles in healthy control subjects and in patients with peripheral facial nerve disturbance. Electromyogr Clin Neurophysiol, 1999 Apr, 39: 3, 167-174

第 27 章

面神经的解剖变异、面神经手术中面神经辨认及手术损伤预防

马芙蓉

第一节　面神经外科

一、历史回顾

面神经麻痹的外科治疗可以追溯到公元 7 世纪（625～690），Paul 首次提出了受损严重的神经可以手术修复。公元 10 至 11 世纪，Avicenna 采用缝合神经以修复受损神经。到了 20 世纪，随着科学技术的不断进步，面神经外科才得以较快发展。Cruikshank 和 Sir Charles Bell 毕生从事面神经的研究工作，首次证实了受损神经末梢能够再生。随后现代面神经外科蓬勃发展，其主要进展是：①通过相应手术径路能够安全进入面神经的颅侧端；②ENoG 能够对较严重面瘫患者作出早期诊断；③House-Brackmann 分级标准使病历报道的标准更加统一。随着显微外科的进步，神经电诊断学和影像诊断学的发展，面神经疾病的手术治疗也有了重大进步。特别是 20 世纪 70 年代初开始施行的颅中窝径路或经迷路径路内听道段及迷路段面神经减压术或移植术，开创了面神经外科的新篇章。近年来面神经监测系统和术中导航系统的使用使面神经手术迈入了新时代。

二、手术径路

（一）乳突径路

在乳突轮廓化及面神经隐窝开放后，面神经轮廓可大部分显示出来。匙突标志着面神经水平段的开始，面神经水平段位于卵圆窗上方，外半规管下方。锥体段（外侧膝）则变异较大。垂直段则以砧骨短角和二腹肌嵴连线来确定面神经垂直段的位置。可用金刚石钻头，钻头走行方向应该平行于面神经骨管，边磨边用水冲，以免热损伤。在磨垂直段面神经骨管时应该在骨管后方磨。水平段面神经的暴露需要用小的金刚石钻头开放面神经隐窝，磨薄锥体段外侧骨质。少数情况下，需要分离两个关节后取出砧骨，才能很好显露。当面神经骨管被磨成蛋壳样时，用弯针或刮匙打开骨管，垂直段在骨管后面打开。水平段在内下侧打开以免损伤上方的半规管，术毕再将砧骨复位。

乳突径路视野较好，能充分显露面神经水平段及垂直段，至膝状神经节，对听力影响较小，适用于慢性化脓性中耳炎、外伤性面瘫和 Hunt 综合征在膝状神经节的以下者，可与颅

中窝径路联合行全程减压术。硬化型乳突、脑板低垂和侧窦前移者相对禁忌（表27-1）。

（二）外耳道径路

该径路常用于颞骨纵形骨折损伤面神经水平段合并听骨链损伤的患者。镫骨手术切口，磨除外耳道的后上近鼓沟骨质，显露锥隆起，并进行水平段面神经探查和减压，修复听骨链。

（三）颅中窝径路

全麻，术者位于病人头侧。常用垂直切口，即在距耳前1～2cm处做与颧弓垂直的切口，上达颞骨鳞部，相当于发际上8cm处做与颧弓垂直的切口。与乳突径路联合时，则将切口下端向后延长，与耳后切口连接，故切口呈“S”形。“十”形切开颞肌，剥离，翻转肌肉瓣，暴露颧弓根及颞骨鳞部骨面。颅骨钻孔，做直径为3～4cm之骨窗，骨窗中心相当于耳前区，仔细分离硬脑膜。置入Urban-House牵开器，暴露弓状隆起及大浅岩神经。30%的患者大浅岩神经节上无骨质，暴露膝状神经节，自膝状神经节向后内打开迷路段面神经的骨质直至内听道，由于上半规管壶腹非常近，注意避免损伤。也可先在磨薄后的上半规管蓝线外侧作一与之成60°角的假想线，磨除此60°角以内的骨质，便可至内听道。颅中窝径路可暴露迷路段和内听道段面神经，并可保存听力和前庭功能，适用于Bell's麻痹、Hunt综合征和颞骨骨质所致的面瘫患者。并发症有脑脊液漏，传导性和感音性耳聋，前庭功能障碍。

（四）迷路径路

当乳突轮廓化，显示深层标志如Trautmann三角和坚角，并将三个半规管轮廓化后显出蓝线时，切除三个半规管。注意要保留上半规管壶腹作为标志，以便寻找前庭上神经、Bill's板和内听道底（前庭内侧壁）。去掉上半规管壶腹内侧壁骨质，暴露刷子状的神经末梢，认清前庭上神经后，再将前庭上神经自壶腹连接处撕裂挑起，可见面神经自面神经管出来进入内听道。自Bill's板开始向前去除面神经管，可探查迷路段面神经。本径路可探查面神经全程，但仅适用于内耳功能丧失患者。

表27-1　各手术径路适应证比较

手术径路	优点	适应证
乳突径路	水平段、垂直段、膝状神经节暴露好，对听力影响较小	慢性化脓性中耳炎，外伤涉及鼓室、乳突。颞骨纵形骨折，Bell's麻痹及Hunt综合征
外耳道径路	水平段+听骨链中断	颞骨纵形骨折
颅中窝径路	迷路段、内听道段保存耳蜗和前庭功能	颞骨骨折，Bell's麻痹Hunt综合征（膝状神经节以上）
迷路径路	面神经全程	内耳功能丧失者

三、手术方法

（一）面神经减压术

开放病变部位的面神经骨管，磨去骨管周径的1/2，暴露神经至正常面神经3～5mm，用锋利小镰刀纵向切开鞘膜，但要视具体情况而定。一般主张Bell's麻痹和Hunt综合征打开鞘膜，外伤性面瘫如果神经内血肿才打开，慢性化脓性中耳炎如为绿脓杆菌等细菌毒力较

强的感染则不主张划开鞘膜。减压后可用小片筋膜覆盖神经表面。

（二）面神经吻合术及改道术

适应于面神经完全断离的病例。如果神经无缺损，可行端端吻合，如果神经断离在3mm以下时，可用改道吻合术。如果神经缺损在3mm以上时，则需做神经移植术。神经吻合前先游离两断端神经干，长度不小于4mm，用锋利剃须刀片垂直切除断端所有瘢痕组织，形成新的斜形创面，然后端对端缝合1～2针。如面神经位于骨管内可不做缝合，仅对位吻合，再用小片筋膜覆盖，注意无张力吻合，防止神经扭曲。改道吻合较神经移植术有其优点，但神经的血供障碍可能影响神经再生。

（三）面神经移植术

当神经缺损的范围在3mm以上时可行面神经移植术。神经移植前，应将面神经暴露至正常范围，切除两断端瘢痕组织或神经瘤，去除神经外膜3～4mm。移植的神经常用耳大神经，也可用腓肠神经及股外侧皮神经。切取的神经，两端经锋利的刀片切割整齐，切除两端神经外膜，长度约3～4mm，移植神经的长度应比神经两断端间的距离长2～3mm，放入面神经骨管内，使其紧密对和，一般用组织胶粘合。

（四）面神经与其他神经吻合术

面神经广泛严重受损，上述手术失败，或手术可能损伤其他重要器官，或面神经近端无法寻找到，不能进行上述手术时可考虑面神经吻合术。手术种类有跨接成形术和对侧面神经移植术。前者又有面-舌下神经吻合术和面-副神经吻合术。

（五）面瘫的眼部处理

如果面瘫后并发严重的结膜炎和角膜炎经保守治疗无效者，需要采用眼部手术。常见的手术分为三类：眼睑整复术、下睑整复术和辅助性手术。眼睑整复术包括上睑弹簧植入术、上睑金片植入术和硅材料植入术。下睑整复术包括内眦、外眦成形术、下睑筋膜悬吊手术。辅助性手术包括眉上提等，也可采用临时性措施如眼睑缝合术和眼睑缝线棉贴方法。

四、手术条件

1. 术者应该非常熟悉颞骨解剖知识并熟练掌握了耳显微外科技术。
2. 适当倍数的显微镜。
3. 合适的电钻，包括电钻的类型、配套的钻头（金刚石和切削钻头），钻磨时冲水冷却。
4. 合适的止血方式（单极或者双极电凝，金刚石钻头，骨蜡，肾上腺素棉片等）。
5. 术中面神经肌电监测系统。

第二节　中耳乳突手术中面神经辨认及手术损伤预防

对中耳乳突手术中可能发生面神经损伤的部位要有高度的警惕性。本节重点对面神经的辨认和可能损伤的部位及预防措施依次按面神经的鼓室段及乳突段分别进行探讨。

一、鼓室段及膝状神经节段

面神经的鼓室段也称为水平段。其走行不完全成水平位，位于鼓室内侧壁前上方的匙突

为水平段的起始标志，锥隆起为水平段的终止标志，从匙突到锥隆起，面神经在外半规管隆突的下方、卵圆窗的上方由前内上向后外下方向走行。寻找面神经水平段最重要的标志是外半规管隆突，在外半规管的下方、镫骨的上方有色泽发黄的骨管，与外半规管有明显的分界，这就是面神经骨管。此段面神经骨管裂缺的几率较高，注意电钻和器械不要损伤没有骨管覆盖的面神经。如果是疝出的面神经，色泽呈灰白色，非常光滑。如果有炎症或损伤，色泽可能发生变化。预防水平段面神经的损伤，需要注意以下方面：在手术前，颞骨高分辨率CT的轴位像常可显示面神经的鼓室段骨管是否连续，如果不连续或缺如，在手术中分离胆脂瘤和裸露的鼓室段面神经时，应该使用锐器分离，并将器械分离的方向平行于鼓室段的走行方向，尽量在鞘膜外分离而不要伤及面神经。广泛鼓室硬化在清理面神经周围的硬化灶时要十分慎重，因为面神经骨管裂缺有可能硬化灶直接与面神经接触，强行和粗暴地从面神经骨管上分离硬化灶是十分危险的。镫骨手术和外半规管开窗手术：面神经先天性骨管裂缺最常发生在鼓室段和锥体段。在行镫骨手术和外半规管开窗时，遇到疝出的面神经遮盖镫骨时应终止手术，否则面神经容易被电钻、器械和激光损伤。清理上鼓室病变，尤其在清理上鼓室内侧壁、上半规管内侧病变和上鼓室前腔的病变时，有时会遇到膝状神经节与匙突之间的面神经裸露，容易被电钻或刮匙损伤。

二、锥体段

在鼓窦探查时最常损伤的部位是面神经的锥体段。在进行乳突根治手术时，无论从上鼓室鼓窦径路（前径路）还是鼓窦上鼓室径路（后径路）探查鼓窦时，有时是为了不损伤中颅窝脑板，有时因标志不清迷失了方向，容易造成面神经锥体段的损伤。建议在前径路磨切骨折时，先用钩针探鼓窦入口，确定有悬垂的骨质时，选择大小合适的金刚石钻头去除悬垂的骨质。在行后径路时，始终以外半规管隆突作为标志，有时砧骨短脚窝也是重要的标志，在磨薄外耳道后壁的同时，磨低外耳道后壁和断桥。同时要警惕，不能损伤走行异常的拱背向外侧的面神经锥体段（面神经在此段变异较大）。一般来讲，面神经如无走行变异，面神经嵴磨低的程度应该不低于外半规管隆突水平。

三、乳突段

面神经乳突段的辨认主要靠砧骨短脚窝和乳突尖端的二腹肌嵴。在鼓窦乳突径路进入鼓窦后，外半规管隆突是鼓窦的底部，向颧骨弓跟方向磨除骨质并磨薄外耳道后壁，会找到砧骨短脚。再向乳突尖端去除气房，在乳突的尖部，有一个向外耳道后壁方向走行的骨嵴，它是由二腹肌沟向乳突腔内凸起形成的骨嵴，二腹肌附着在二腹肌沟。二腹肌嵴的走行由后外向前内方向，骨管比较致密，在磨除骨质时依此可以和周围的气房或疏松于它的骨质区别。二腹肌嵴的前内方就非常接近面神经乳突段出茎乳孔处，磨薄该处外耳道后壁时，可见骨质内有纤维组织形成的条索，说明接近茎乳孔附近的面神经周围的纤维组织增厚。由砧骨短脚窝与 二腹肌嵴前内段之间即可定出面神经的行程，当快要接近面神经附近时，骨管容易出血，并可透过骨管看到面神经的影子。强烈建议用金刚石钻头缓慢地顺着面神经的行程磨除骨质并不断冲水，止血最好用含有肾上腺素的棉球压迫止血。

预防手术中该段面神经的损伤，最主要的是要有高度的警惕性。在磨低面神经嵴时，首

先要定出面神经乳突段，用金刚石钻头平行于面神经乳突段的方向磨低面神经嵴。在靠近外耳道口及乳突尖端时，不应低于二腹肌嵴的水平。清理乳突段面神经周围病变时，有时在面神经的行程上遇到肥厚的黏膜和易出血的肉芽组织，又有蜂房，好像似面神经的骨管，遇到这种情况一定要冷静，将面神经乳突段定位及轮廓化的同时，逐步清理病变的蜂房和肉芽，利用面神经最外层鞘膜的韧性和光滑度也可与肉芽组织区别。面神经隐窝开放时，当面神经隐窝发育较窄，面神经乳突段前移、鼓索神经发出较高，面神经隐窝气化不良，亦容易损伤。在行面神经隐窝后鼓室径路手术操作时，首先要选用较小的金刚石钻头，在磨切骨质时，要注意钻杆与面神经不要直接接触和摩擦，造成机械损伤和热损伤，必要时可牺牲鼓索神经或放弃面神经隐窝径路和改变手术径路。婴幼儿耳后切口过低，小儿面神经出颞骨的茎乳孔时，由于发育尚不完善，茎乳孔距离乳突表面的较近，切开过低和过深则容易损伤面神经。建议小儿耳后切口时，切口在接近乳突尖时略向后方偏斜和逐层切开，此处尽量少用电刀止血。如果要用电刀切开和止血，一定要控制好电流量。

中耳乳突手术中最有风险的是外中耳畸形合并面神经走行变异和畸形的手术，面神经损伤的几率高。由于鼓骨没有发育，外耳道有闭锁的骨板，面神经出茎乳孔的位置变化较大。我科曾遇到面神经从闭锁的骨板穿出者，在去处闭锁骨板时，应十分谨慎。在进行此类手术时，首先应找到鼓窦，然后再追到上鼓室，用金刚石钻头逐渐去除闭锁的骨板。应该强调的是，先天畸形的患者，在手术前应该行颞骨的轴位和冠状位的高分辨率薄层扫描，了解面神经的可能行程，对手术有指导意义。

医源性面瘫发生后的应对措施及原则：手术中发生者应立即探查，如果鞘膜有损伤，应进行面神经的减压手术，至少打开损伤部位上下段的面神经 3～5mm 的骨管，露出正常的面神经，然后用颞肌筋膜覆盖。必要时行面神经端端吻合，清除碎骨片，进行面神经减压术、改道吻合术或神经移植术；或及早（2 周内）探查面神经。如果为迟发性不完全性面瘫则撤出敷料，用激素和神经营养药。如果是迟发性完全性面瘫行面神经电生理检查，必要时行面神经探查。

总之，在成长为合格的耳外科医生之前，应该经过正规系统的颞骨解剖训练，进行无数个耳外科手术的观摩和学习，建立起了立体解剖概念后，才能过渡到患者的手术。手术训练是一个循序渐进和积累的过程，需要观察上级医生在每一步所采用的器械和手法，尤其重要的是，在手术过程中对于重要标志和面神经走行的辨认、遇到问题时的处理方法和思路。只有经过这样的训练，才可能避免在中耳乳突手术时损伤面神经。

第三节　面神经的解剖变异

面神经来源于胚胎的第二腮弓，是脑神经中于出颅时在骨管内走行最长的一根神经。从脑桥下部的面神经运动神经核发出，行经颞骨，最后分布到面部表情肌。本着从临床实用的角度出发，本节着重讨论鼓室段和乳突段面神经的解剖异常以及手术中的应对措施。

面神经在鼓室段的解剖变异可以累及其中一部分，或者鼓室段和乳突段两部分同时畸形。面神经的畸形可以是走行的角度或路径的改变，面神经也可以呈分叉状或完全分为两支。从面神经骨管发育看，可以是骨管裂缺，或面神经骨管在鼓室段和乳突段大部分无骨

管。面神经畸形常见于外中耳畸形的患者，李哲生（1988）报道了78耳先天性外耳道闭锁中面神经有变异和畸形者占45%，其中包括水平段和锥体段骨管裂缺，鼓室段下移，乳突段向前移位，鼓室段标志不清。有报道面神经鼓室段向下移位至前庭窗及圆窗之间，面神经沿着设想的鼓环平面，经闭锁骨板，出下颌窝的后壁或经下鼓室出颞骨。其经验是手术时，在颞颌关节、颞线和筛区前部之间的三角区内磨开骨质，然后逐步在颞颌关节与鼓室天盖之间找到上鼓室及中鼓室。重建鼓室时，动作应轻而准确，避开暴露的面神经，这样面神经损伤亦非不可避免。

面神经分叉畸形：笔者在23例新鲜尸体颞骨解剖时曾经发现1例面神经从鼓室段到出茎乳孔处的面神经分为2支，神经分支的粗细约为面神经干的粗细的一半。在乳突段，两支分别在各自的骨管内行走，基本呈外、内方向的并行，经过锥体段后逐渐合为一支。面神经分叉畸形的两支可上下包绕镫骨，或其中一支从镫骨两弓之间穿过。在先天性中耳畸形中可见，手术时如果发现面神经的粗细程度较一般的面神经细，应十分警惕是否有分叉情况，以免损伤面神经的其中一支。根据面神经在鼓室段、锥体段和乳突段的行程上可能出现的变异来分，有以下情况需要在手术中注意，避免损伤面神经。

1. 面神经鼓室段

面神经骨管完全缺失：笔者在鼓室成形术时遇到一例鼓室段面神经完全裸露并向外侧移位，发生了路径的改变。鼓室段面神经发生骨管裂缺和面神经疝出，最易发生在面神经鼓室段骨管的下侧面，面神经疝出后遮盖卵圆窗。所以，在行耳硬化症镫骨手术时或鼓室硬化症行硬化斑块去处时应十分警惕，防止损伤。如遇到面神经疝出完全遮盖卵圆窗者，必要时应终止手术。

2. 面神经锥体段

面神经锥体段的分界目前在解剖学上尚无明确的起止定位标志，在临床上将面神经鼓室段向乳突段过渡的过程中的弯曲部分称作锥体段，可呈弓背状明显向外侧或后方移位。面神经的锥体段在绝大多数的患者中都不超过外半规管隆突的高度。笔者在中耳手术过程中遇到面神经向外侧移位的较多见，明显向后方移位的，在行人工耳蜗植入术时遇到，在面神经隐窝开放时，注意不要伤及向前或向后移位的面神经。

3. 面神经乳突段

面神经乳突段常见有面神经向外侧移位，于手术位时面神经主干表浅，在磨低面神经嵴时如果警惕性不高则容易损伤。面神经有时也会有骨管裂缺，但是不如鼓室段发生率高。面神经乳突段如果向前移位，那么在去除后鼓室后上方骨质时容易损伤面神经。如果前移的面神经骨管裂缺，在清理后鼓室病变时，由于炎性肉芽组织与面神经粘连，加之出血，面神经损伤的风险增加。最好能在显微镜下，经过患者手术体位的调整或调整显微镜的投照角度，或应用耳内镜，能够减少面神经损伤的风险。鼓索神经通常是从面神经出茎乳孔前5～6mm的地方发出，但是也有从面神经乳突段很靠上方的地方发出，造成面神经隐窝的狭窄。在面神经隐窝开放时，首先应该进行面神经乳突段轮廓化并且找到鼓索神经与面神经的分叉处。

为了避免损伤畸形的面神经，手术前影像学检查，颞骨区域的核磁共振图像，尤其是颞骨CT的不同位置，轴位、冠状位，必要时矢状位能够有助于发现面神经畸形。建议在行中耳手术时，一定要在显微镜下进行操作，在显微镜下，确认面神经在鼓室段和乳突段的行

程、面神经骨管、正常面神经干的粗细、面神经鞘膜的光滑度、厚度、韧性和色泽，对于一个掌握颞骨解剖知识和具有耳显微外科娴熟手术技巧的耳外科医生来讲应该是最基本的要求。最好采用性能稳定的耳用电钻，在面神经附近的操作采用金刚石钻头。面神经附近的出血少用电凝止血而是采用肾上腺素棉球压迫止血。在面神经附近的操作，器械的方向请永远记住是顺着面神经走行的方向。

参考文献

1. 李学佩编著. 神经耳科学. 贵阳：贵州科学技术出版社，1991
2. 林顺涨，孙爱华主编. 现代面神经外科的基础与临床. 上海：第二军医大学出版社，2002
3. Hinchchcliffe R（ed.），陈玉琰主译. 耳鼻喉科学基础. 上海：上海科学技术出版社，1985
4. Canalis RF，Lambert PR. The Ear Comprehensive. Philadelphia，OtologyLippincott：Williams &Wilkins，2000
5. Cummings CW，Fredrickson JM，Harker LA，et al（ed.）. Otolaryngology-Head and Neck Surgery，3rd Ed. St. Lauis，Mosby Year Book，1996
6. Baxter A. Dehiscence of the fallopian canal. J laryngol otol，1997，85：587-594
7. Fowler EP. Variations in the temporal bone course of the facial nerve，Laryngoscope，1961，91：937-944
8. May M. Anatomy of the facial nerve for the clinic. In：May M（ed.）. The facial nerve，New York，Thieme Stratton，1986，35
9. Viic B. The anatomy and development of the facial nerve. Ear Nose Throat J，1978，57（6）：237-242

第 28 章

面神经颅外段解剖与腮腺手术、颌面外科

李志刚

第一节　面神经颅外段及其分支

面神经颅外段从茎乳孔穿出时，位于茎突与乳突之间的间隙内。一般在乳突前缘相当于乳突尖上方约 1cm 处，距皮肤表面深约 2 ~ 3cm，继而向前、外并稍向下经外耳道软骨在腮腺的覆盖下，经过茎突根部的浅面进入腮腺，通常在此分为颞面干和颈面干。颞面干较粗，行向前上，约在下颌髁颈位置向前延续为上主颊支，向上分出颞支及颧支，向下分出1 ~2支组成下颊支。颈面干较细，沿下颌支后缘、面后静脉浅面，大致和胸锁乳突肌前缘方向一致向下延续为颈支，在此干前缘发出下颌缘支及 2 ~ 3 小支参与下颊支。由两干发出9 ~ 12条神经，形成五组分支，即颞支、颧支、颊支、下颌缘支和颈支（图 28-1），各分支间在腮腺内外均有吻合。这种结构特点，可使面神经部分分支损伤时，具有一定的代偿能力。

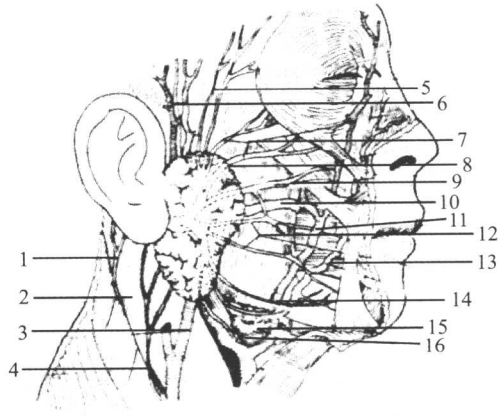


图 28-1　面神经分支及其毗邻关系

1. 枕小神经　2. 胸锁乳突肌　3. 颈外静脉　4. 耳大神经　5. 面神经颞支　6. 耳颞神经　7. 面神经颧支　8. 腮腺　9. 面神经上颊支　10. 腮腺导管　11. 面前静脉　12. 面神经下颊支　13. 颌外动脉　14. 面神经下颌支　15. 下颌下腺　16. 面神经颈支

由于面神经与腮腺的密切关系，各个分支亦不在同一水平面上。颞面干分支较深，而下颌缘支较浅。腮腺的手术中应掌握面神经各分支的走行，以免损伤。此外，腮腺的病变可影响面神经，使之发生暂时性或永久性的麻痹。面神经各分支走行如下：

1. 颞支（temporal branches）　常为2支，由颞面干分出，经下颌骨髁状突的浅面或前缘，从腮腺上缘露出。在皮下组织中，越过颧弓后段的浅面行向前上，分布于额肌及眼轮匝肌上份、耳上肌和耳前肌。若该支损伤，同侧额纹消失。

2. 颧支（zygomatic branches）　多为2～3支，自颞面干分出，经腮腺上缘和前缘穿出。其上部分支较细，越过颧骨，分布于上、下睑之眼轮匝肌。其下支较粗，循颧弓下方及面横动脉之下平行向前，在颧肌及上唇方肌之深面分布于该二肌。在眶下区与三叉神经之眶下神经组成眶下丛。颧支管理眼睑闭合，对保护眼球起重要作用。该支受损则眼睑闭合障碍并出现流泪现象。

3. 颊支（buccal branches）　常为3～5支，由颈面干分出或来自颞面、颈面二干，出腮腺前缘行向口角。颊支位于嚼肌筋膜的表面，根据其与腮腺导管的关系，分为上颊支（位于腮腺导管上方）和下颊支（位于腮腺导管下方）。上颊支一般较粗，位置较为恒定，其体表投影约位于耳屏间切迹与鼻翼下缘的连线上，平行于腮腺导管之上方。下颊支位于口角平面或稍上方向前走行。上、下颊分支布于颧肌、笑肌、上唇方肌、尖牙肌、切牙肌、口轮匝肌、鼻肌及颊肌等。由于颊支与腮腺导管的关系密切，因而腮腺手术可以以腮腺导管作为寻找颊支的标志。值得注意的是颊支有时互相吻合呈网状，不仅存在于腮腺导管的上方和下方，也可位于其浅面或深面，或与腮腺导管平行，也可与之交叉。颊支损伤，可出现鼻唇沟变浅或消失，上唇运动力减弱或发生偏斜。

4. 下颌缘支（marginal mandibular branch or branches）　可为1～3支，一般较细，自颈面干分出，穿经腮腺的途径较长，位置变异较大。该支从腮腺前缘或下端穿出，其行程均恒定地位于颈阔肌深面与颈深筋膜浅层之间，约在下颌下缘平面，自后向前依次越过面后静脉、下颌角、面前静脉的浅面。但其与颌外动脉关系有所不同：若下颌缘支为单支，可行经于颌外动脉的浅面或深面；若为多支，则其分支分别行经于该动脉的浅面和深面，继向上经三角肌的深面，分布于该肌及下唇方肌。但有少数仍继续平下颌下缘前行一段，再转向上，分布于三角肌和下唇方肌。下颌缘支约有1/5于颈阔肌深面，越过面后静脉浅面，下行至颌下区，其具体位置关系是在颌外动脉或嚼肌前下角以后，在下颌下缘下方约1cm；而在颌外动脉及嚼肌前下角处，则全部平下颌下缘；若在上述二标志以前，则多数行于下颌下缘之上，少数（6%）在下颌下缘下方继续前行0.8～1.5cm，而后再上行分布于三角肌及下唇方肌。根据下颌缘支的行径，临床颌下区切口多选择平行于下颌下缘以下1.5～2cm，并应切开颈深筋膜浅层，使下颌缘支连同该层筋膜一并掀起，从而达到保护下颌缘支，以免损伤导致口角歪斜。

5. 颈支（cervical branch or branches）　1～2支，从腮腺下端穿出，并行于下颌缘支的后方，两者很少交通。颈支在颈阔肌深面、下颌角（距下颌角水平距离平均约8mm）与胸锁乳突肌之间，行向前下至颌下三角，分布于颈阔肌，发出分支与颈皮神经交通形成颈浅袢。颈支有时尚发出一返支向前上并入下颌缘支。

面神经从茎乳孔至分为颞面干和颈面干的一段，一般称为面神经主干（或面神经总

干)。此段长约1.5～2cm，粗约2.5mm。面神经主干浅面，常有耳后动脉越过。此段在茎乳孔附近尚发出耳后神经、二腹肌支及茎突舌骨肌支，分别分布于同名肌。发出二腹肌支分布于二腹肌后腹。小儿的面神经主干位置浅、细直且短，可接近尚未发育完全的乳突表面，手术时应注意避免误伤。

第二节　面神经与腮腺的关系

一、腮腺的位置

腮腺（parotid gland）是大唾液腺中最大的一对，位于颜面两侧部，颧弓下方，外耳道前下方，下颌支外后方，大部位于下颌后窝内。腺体呈倒锥状形，其外周被颈深筋膜浅层所形成的腮腺嚼肌筋膜所包绕。其上附于颧弓、前与嚼肌筋膜相连续；下至下颌骨下缘与下颌角；上部深面止于颅底，深面、颅底部的筋膜薄弱；后下部增厚形成茎突下颌韧带。腺体分为深浅两叶，浅叶较大，位于咬肌后部的表面，向后覆盖于胸锁乳突肌上端的前缘，上达颧弓和外耳道软骨下面，向下在下颌角后下方，重叠在二腹肌后腹的表面。深叶位于下颌支后内侧，突入下颌后窝内，深叶的尖部紧邻咽旁间隙。深浅两叶之间在下颌支后缘以峡部相连，面神经各分支由腮腺的前上、下缘穿出。

腮腺导管由腮腺浅叶前缘发出，在颧弓下约1.5cm处穿出腮腺鞘。导管长约5～7cm，管壁较厚，管径约0.2～0.3cm。导管在腮腺咬肌筋膜浅面向前走行，与颧弓平行，其上方有面神经上颊支和面横动脉，下方有面神经下颊支伴行，故腮腺导管常用来作为寻找面神经颊支的解剖标志。从鼻翼基部至口角的中点引向耳垂下缘的一横线，横线的中1/3处即为腮腺导管的体表投影。导管横过咬肌外侧面后在咬肌前缘，几乎以直角转向内，绕过颊脂垫，穿入颊肌，约成45度角向前，在颊肌与颊黏膜之间走行一短距离后，开口于上颌第二磨牙颊面相对的颊黏膜上。导管口处的黏膜隆起，称为腮腺乳头。

二、腮腺间隙及“腮腺床”

腮腺位于略呈三角形的腮腺间隙内，该间隙前界由浅入深分别为嚼肌、下颌支及翼内肌后缘；后界为胸锁乳突肌、乳突及二腹肌后腹之前缘；上界为外耳道及颞下颌关节；下方延伸至下颌角之下，进入颈动脉三角。间隙的后内侧与茎突诸肌（茎突舌肌、茎突舌骨肌、茎突咽肌）及围以蜂窝组织的深部血管神经（颈内动、静脉及第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ对脑神经）相毗邻，上述结构称为“腮腺床”（图28-2）。在腮腺间隙及其周围有三个重要的解剖标志：

1. *环椎横突*　位于乳突尖端与下颌角连线的上、中1/3交界处，颈内动、静脉和第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ对脑神经位于其前方。

2. *茎突*　其根部深面是颈静脉凹及颈动脉管，顺其下为颈鞘。茎突后外部分为茎乳孔，面神经由此孔出颅。颈内动、静脉及第Ⅸ至Ⅻ对脑神经均位于茎突后面，故在其浅面手术较安全。

3. *二腹肌后腹*　起自乳突二腹肌切迹，前下行附着于舌骨。颈内动、静脉位于二腹肌后腹深面，腮腺深叶肿瘤手术结扎切断颈外动脉时可在二腹肌后腹上缘进行。

腮腺的结构以及它与面神经的关系，是许多学者长期争论的焦点。直到1912年，Gregorie通过大量成人和胚胎腮腺的解剖，认为腮腺分为深、浅两叶，其间由峡部相连，面神经在两叶间走行，这一观点被许多学者所支持。然而，不少学者持有异议，认为腮腺是单叶结构，只是以面神经为界分为深、浅两部。Gasser（1970）通过研究腮腺和面神经早期胚胎的发育，发现在胚胎长22mm时，腮腺胚芽为实质性而无分支，位于颞面干上颊支的深面，颈面干下颊支及下颌缘支的浅面。随着胚胎发育，腮腺围绕面神经各分支由前向后生长，腺体各部均有联系，而无分成两部分的平面，亦无相互连接的峡部。俞光岩等也认为，应将腮腺视为单叶结构，面神经在腺小叶间穿行，只有通过锐利解剖才能将其与腺体分开，而无平面存在。但是，以面神经为界，将腮腺分为深、浅两部，在临床上有重要意义。对于不同部位的肿瘤，其临床表现、诊断，特别是手术治疗，均有着明显的区别。

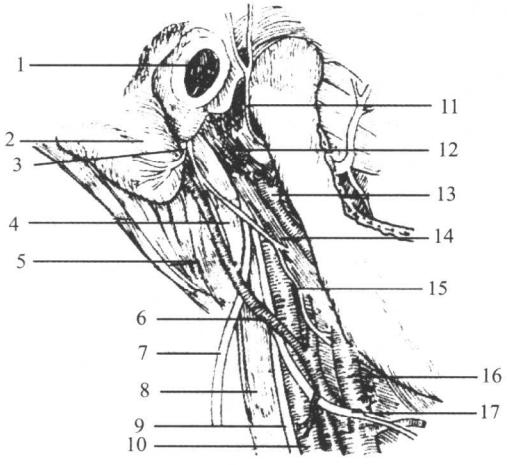


图28-2　“腮腺床”的结构及毗邻

1. 外耳道　2. 乳突　3. 面神经　4. 环椎横突　5. 二腹肌后腹　6. 枕动脉
7. 副神经　8. 颈内静脉　9. 迷走神经　10. 颈内动脉　11. 耳颞神经
12. 茎突和茎突诸肌　13. 颈外动脉　14. 茎突舌骨肌　15. 舌咽神经
16. 颈外动脉　17. 舌下神经

第三节　腮腺手术与面神经解剖

一、腮腺手术中的面神经解剖方法

在腮腺手术中，解剖分离面神经的过程也就是腮腺浅层组织切除的过程。显露面神经有两种术式：从面神经末梢追踪到主干，或先找主干，再循主干向前分离，两种术式各有其优缺点。面神经主干位置一般恒定，解剖标志清楚，但主干位置距表皮深，手术范围较窄，视野受限，主干受损的机会也因之增多。从末梢追踪主干的好处是视野宽阔、显露好，面神经位置表浅，易于寻找，如无必要也可不必显露主干，以减少创伤机会。至于采取哪种方式，主要看肿瘤的位置及术者习惯。

（一）从末梢向主干追踪法

由 Sistrunk（1921）、Adson 和 Ott（1923）最早提出。可从颊支、下颌缘支以及颞支开始，寻找下颌缘支可从颈外——面后静脉向上追踪，下颌缘支及颈面干在下颌支后缘、面后静脉之浅面。颞面干的位置稍深并较粗大，位置恒定，是显露面神经末梢段的良好标志之一。通常先找出腮腺导管，然后在其上、下方找出面神经颊支，显露腮腺导管找面神经颊支的优点是腮腺导管粗大，位置恒定。面神经颊支吻合支丰富，即使个别分支误伤，也很容易恢复，对面部表情肌的功能影响不大。解剖分离过程中要采取平行推进的方法，切忌在一点上分离过深，以免在深处有出血，止血时易误伤面神经，尽量压迫止血。在腮腺手术中应记住，面神经各分支并非完全在一个平面上，越往下位置越浅，下颌缘支就在颈阔肌深面的筋膜层中。此外，下颌缘支吻合支很少，分离时面后静脉受损出血则很易误伤。

（二）从主干分离解剖面神经

1940 年 Ganes 提出此术式，以后不断改进。切开翻瓣后，拉耳垂向上，顺外耳道软骨下面及其与乳突间处分离腮腺上后缘。为扩大视野，可从腮腺后缘及下缘分离，将腮腺向前牵拉，显露颌下区。顺外耳道软骨向深面分离，显露外耳道软骨三角突，其尖端指向前下 1cm 处，即可找出面神经主干（图 28-3）。

除此以外，以下标志也可有助于确定主干的位置：

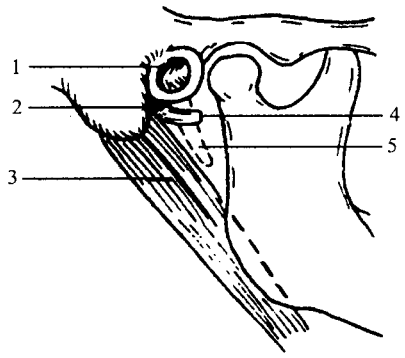


图 28-3　面神经主干平分二腹肌后腹前缘与鼓板形成之交角

1. 外耳道　2. 鼓板　3. 二腹肌后腹　4. 面神经主干　5. 茎突

1. 充分显露二腹肌后缘在乳突的止端，面神经主干平分其上缘与鼓板（乳突前面）所形成的交角，茎乳孔位于二腹肌深面约 1cm 处。

2. 推外耳道组织向前，显露骨性外耳道的后下部，认清鼓乳裂在此裂隙的终端，腮腺包膜外推开腺体，约在鼓乳裂深面 6～8mm 处，即可觅及面神经主干，其走行系由深面走向外侧，也即是面对术者的方向，主干找出后，即可由后向前分离解剖。

近年来，国内外学者主张在腮腺手术解剖面神经时，应尽量采用由主干向周围支解剖的面神经暴露法。认为传统的方法即从周围支开始解剖面神经，损伤面神经分支的几率要大于从先找主干的面神经暴露法。而对于直径在 3cm 以下的良性肿瘤，采取腮腺的部分切除术，即在暴露面神经总干后，仅选择性解剖面神经颈面干，以保护腮腺的部分功能。

不论用哪种方法找出面神经，都是循其走行逐步分离，边分离边切除腮腺。在腮腺与神

经之间，常有一层纤维结缔组织，易于分开，但慎勿伤及神经筋膜。如分离合适，常可见到一层富含毛细血管的筋膜包裹着神经。在接近下颌支后缘时，更应注意不要损伤面后静脉，如不慎伤及，且勿滥夹止血。应及时以手指压住后用吸引器吸引，边吸边松开指压处，看清出血点，准确钳夹。否则，不仅会造成多量失血，而且很易损伤面神经。此外，在做皮肤切口和翻瓣时，如不注意面神经及分支的走行方向即有可能误伤面神经。其次，解剖面神经时分离方法不当，如分离方向与总干和分支方向不一致，分离时没有贴紧神经干和分支表面仔细剥离，越过神经平面使神经与深部组织分离、解剖神经时动作粗暴或随意牵拉、镊夹以及挤压神经等，均可损伤面神经。

在腮腺手术中，术者应根据组织病理类型及手术中情况解剖和保留面神经。在良性上皮性肿瘤中，有时似乎面神经穿入瘤内，实质上包绕肿物而紧贴包膜，一般都能分开。在一些体积较大的肿瘤，也可能造成面神经的位置移位，手术时更应注意。低度恶性肿瘤如肿瘤有包膜，且与神经之间有足量的正常腺组织可分，原则上也应保留。如果无包膜并紧靠神经，或术前已有面瘫表现，则应切除有关分支以及主干。恶性肿瘤，除非很小而局限，均不宜保存面神经。缺损的神经段可取耳大神经做端端吻合移植。

二、面神经在腮腺手术中的损伤与修复

由于在腮腺手术中解剖面神经是一个重要的步骤，因此面神经颅外段及其分支的损伤及功能障碍在临床上颇为常见，表现为程度不等的面神经麻痹症状。特别是在面神经紧绕肿瘤时，在分离和解剖面神经的分支时难免神经被损伤，这种情况只要未切断，一般都能恢复，可辅以理疗，肌注维生素 B_1、维生素 B_{12}。当面神经被切断后文献报道有少数病例可自行恢复，其机理可能是三叉神经与面神经的吻合关系。临床上曾见到的颊支切断后自行恢复的病例，但主干或下颌缘支的切断未见有自行恢复的报道。面神经的损伤特别是神经离断后，主要是依靠外科手术进行修复治疗。随着显微外科技术的发展与提高，以及有关神经再生方面研究的深入，对于面神经损伤后造成的面瘫的治疗，可以采取各种手术的方法进行修复。常用的方法有：面神经吻合、面神经交叉吻合、面神经移植、面神经移植植入、神经血管化移植及神经血管化肌肉移植。这里简单介绍前三种方法。

1. *面神经吻合*（nerve anastomosis）　是面神经外科修复的各种方法均需采用的基本方法，适用于神经缺损短的病例。腮腺肿瘤切除后，由于自然减少了缺损差距，神经缺损在3cm以内者，通过松解近、远端，多可在无张力下吻合。神经吻合由于吻合口少，出现技术误差小，在所有神经修复方法中，其功能恢复最佳。

2. *面神经交叉吻合*（nerve crossover）　又称神经转移。用于面神经主干缺损较多，不能吻合，且面神经主干近侧段不能利用时。提供交叉吻合的运动神经多采用副神经及舌下神经降支，副神经分支与面神经主要分支口径相似，可取二支分别吻合颧支和下颌缘支。舌下神经降支的分支较细，适于吻合面神经的周围分支或上下分干，舌下神经本身不宜用作转移。应注意的是当肿瘤有颈部淋巴结转移并涉及副神经及舌下神经降支者，不应利用这两条神经与面神经交叉吻合，以避免肿瘤复发。

3. *面神经移植*（serve graft）　是在神经缺损较长，不能做直接缝合的情况下常采用的修复方法。供体神经大多采用耳大神经或腓长神经等感觉神经。

耳大神经位置表浅，与面神经手术在同一术野，切除后对患者影响不大。其干与分支的直径与面神经相当，一般有3～4分支，在测得面神经缺损后，在胸锁乳突肌浅面切断耳大神经干带分支作移植体，一般可切取5～8cm长度，要求其长度较缺损稍长，以弥补两端神经切断后的回缩缺损。移植时应将供、受体神经倒转就位，即干对干吻合，分支则重点吻合颧支、颊支和下颌缘支。

腓长神经不但直径与面神经相当，而且可切取更长的神经供体，特别是当腮腺恶性肿瘤累及腮腺后下极或上颈部，耳大神经不宜应用时更为适用。移植方法同耳大神经。

由于腮腺手术损伤面神经造成面瘫患者在接受面神经修复术后，通常实施直接吻合与移植吻合者较易获得与正常面部相协调的表情运动。而其他方法虽然可获得良好的运动效果，但表情运动往往不够协调；在潜意识状态下不能进行自发性、情感性运动，而必须有思想准备并定向努力后方可完成所要表达的运动。患者在进行一定时间的表情训练和中枢调整、适应后，争取恢复协调性表情运动。

第四节　颌面外科手术与面神经

一、颌下区、颈部手术与面神经下颌缘支的走行

除腮腺手术有颌下区切口外，通常颌下区、颈部的手术如颌下腺摘除术、舌骨上淋巴清扫术、颈淋巴清扫术，下颌角整形术（口外切口）等都需要在下颌下缘做切口，因此深入了解下颌缘支在此区域的走行以及其与周围组织的关系是非常重要的。

（一）面神经下颌缘支和下颌骨下缘的位置关系

据丁鸿才等观察，下颌缘支平行下颌下缘者占35.9%；在下颌下缘以上者占51.7%；只有12.1%在下缘以下。熊树明的研究也有同样结果，72.3%走行在下颌下缘以上，只有27.7%有一段降在颌下区。下颌缘支自面后静脉起在颌下区呈弧形经面动脉后方或表面越过下颌下缘向上前伸展，弧形弯曲之最大弧度与下颌下缘的距离约为7mm。因此在距下颌下缘1.5cm处做切口不致损伤面神经下颌缘支。

（二）面神经下颌缘支与面动脉（颌外动脉）、面前静脉及面后静脉的关系

面后静脉在后方、腮腺腺鞘之内，面神经颈面干及其分出的下颌缘支在其浅面，自腮腺前缘穿出前行，在面动脉和面前静脉浅面（少数在其深面）越过再继续向前。据Dingman和Grabb研究，越过面动脉后，100%走行在下面神经下颌缘支下缘之上。在颌下区作切口翻皮瓣时，处理结扎好面动脉及面前静脉是保护好面神经下颌缘支的重要措施。此外，在此处手术视野的出血也不要盲目地结扎和切断，应仔细地分离出面神经下颌缘支，确认和保护好神经后再做处理。

（三）面神经下颌缘支与颌下淋巴结的关系

颌下淋巴结约有1～3个，下颌缘支多经淋巴结的上缘或在其浅面走行。面动脉及面前静脉常在颌下淋巴结的前缘或后缘，或在两个淋巴结之间，由后下向前上走行。淋巴结的位置常很明显，通过它作标志，不难找出面动脉及面前静脉。特别是在做颌下腺摘除或颌下区的淋巴清扫时，由于炎症或肿瘤的颌下区淋巴结转移，常见颌下淋巴结肿大，尤其是下颌下

缘处的淋巴结处理要格外谨慎，以免伤及此处的面神经下颌缘支。

（四）面神经下颌缘支与筋膜层的关系

下颌缘支在颈阔肌深面与颈深筋膜浅层之间的结缔组织内。在做颌下区的手术时，在翻瓣时不要紧贴颈阔肌分离，而应沿着颈深筋膜浅层向上分离，这样即使不先找下颌缘支，也可将其连同皮瓣一同向上翻起，防止其损伤。

二、颌面部损伤与面神经分支的关系

（一）颌面部软组织外伤

如颊部的贯通伤、颧部的切割伤常伴有面神经的颊支或颧支的损伤甚至离断，可造成面瘫。值得注意的是，在外伤的早期，由于肌肉痉挛面神经分支损伤的相应症状并不明显，因此在清创处理伤口时要仔细检查和辨别，发现有面神经较大分支切断时，应尽可能在清创后立即进行神经吻合术，以利于面神经功能的恢复，防止或减轻畸形。伤口愈合后或瘢痕形成对日后神经的修复手术造成很大的困难。

（二）颌面部骨折

髁状突颈部骨折的内固定手术常采用的是耳屏前或颌后区切口，手术中面神经的损伤主要是下颌缘支和颞支，原因多因过度牵拉所致，很少发生断裂，一般3～6个月后可完全恢复。颧骨颧弓骨折的口外切开复位或牵引复位时，由于面神经的颧支正好横过颧弓的前1/3和后2/3的交界处，而颞支是越过颧弓后段的浅面行向前上，分布于额肌及眼轮匝肌上份，因此手术的入路应选择在颧弓的中点部位，避免面神经颧支和颞支的损伤。

参考文献

1. 皮昕主编. 口腔生理解剖学. 第4版. 北京：人民卫生出版社，2000
2. 俞光岩编著. 涎腺疾病. 北京：北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社，1994
3. 马大权编著. 涎腺外科. 北京：人民卫生出版社，1983
4. 周树夏主编. 手术学全集口腔颌面外科卷. 北京：人民军医出版社，1994
5. 郑麟蕃，张震康主编. 实用口腔科学. 北京：人民卫生出版社，1995
6. 毛驰，俞光岩. 改良的腮腺切除术. 现代口腔医学杂志. 16（1）：62-64
7. Wong DS. Surface landmarks of the facial nerve trunk：a prospective measurement study. ANZ J Surg. 2001 Dec；71（12）：753-6
8. 张益，孙永刚. 主编. 颌骨坚固内固定. 北京：北京大学医学出版社，2003

第 29 章

耳鸣

刘俊秀

耳鸣是在无外界声刺激的情况下，主观上的一种声音感觉。它可以是累及听觉系统的多种疾病的一个症状及不同病理变化的结果，病因复杂，机制不清。故耳鸣难以分类，本文本着“分类服从于目的”的原则，为了便于临床的诊断与治疗，将耳鸣按其解剖基础及功能障碍进行分类，细分为外耳性、中耳性、耳蜗性、前庭性、神经性及中枢性耳鸣。

一、外耳性耳鸣

耳廓、外耳道软骨部或骨部的病变，如外耳道软组织的严重炎性肿胀，体积较大的良、恶性肿物，甚至耵聍栓塞都可导致耳鸣。

其机制可能是外耳道阻塞而妨碍声波传入中耳，由于环境噪声也受到隔绝，其对体内生理性杂音的掩蔽作用减弱，使体内产生的微弱声音相对增强而造成耳鸣。

二、中耳性耳鸣

中耳性耳鸣是一种主观耳鸣，其发病率约为 10% ~15%，反映了中耳结构（鼓膜，中耳气压，听骨链，中耳肌肉组织）的功能紊乱。中耳性耳鸣的病变部位在中耳，往往与其他类型的耳鸣同时存在。

诊断：主要根据病史、耳镜及鼓气耳镜的检查、声导抗和 ABR 的测试结果以及中耳疾病的治疗对耳鸣影响的情况来诊断。

病史中常包括上呼吸道炎症，过敏性疾病引起咽鼓管功能障碍或有中耳病变。早期中耳耳鸣往往被描述为噪音而不是纯音，伴有耳闷堵感；中耳耳鸣多为“噼啪响，嘶嘶响，或波涛声”，耳鸣部位在耳内，单侧或双侧，可被掩蔽。如果是双侧耳鸣且双耳的纯音听阈相等，中耳耳鸣感觉鸣声在颅内，持续或间断。气骨导听阈呈波动性；气压耳镜可以显示气压波动对耳鸣的影响，耳堵塞感的减轻常与耳鸣强度的减弱相平行；ABR 示：I 波潜伏期的延长。以上表现支持中耳耳鸣的诊断。

三、耳蜗性耳鸣

耳蜗性耳鸣是一种反映耳蜗感音和神经功能紊乱的主观耳鸣，其发病率最高，达 45%。

（一）发病机制

耳蜗性耳鸣在临床上最常见，耳蜗不是一个被动的机械系统，它有主动反馈调控的生理功能，以提高听觉的灵敏度和精确性，然而此反馈机制也带来了麻烦。首先反馈机制的各环节（耳蜗微力学、机械-电换能、电-机械换能及一系列电生理活动）是听觉系统的脆弱部分，容易受损伤，外毛细胞更是首当其冲。

外毛细胞的换能具有双向特点：一方面声波机械刺激振动基底膜时，盖膜与毛细胞纤毛的相对位移激活了纤毛处相应的离子通道的活动，引起外毛细胞膜电位的变化，完成机械-电换能；另一方面外毛细胞膜电位的变化随之又可使毛细胞发生形态变化，完成电-机械换能，此特性使其产生机械反馈，成为调控机制的主要执行者。外毛细胞的机械运动产生声音，称为耳声发射，虽是伴生现象，却是机械反馈的主要证据。所以说外毛细胞既是接受声刺激的感受器，又是能做伸缩运动的效应器。此种形状改变的特性，称为外毛细胞的能动性。外毛细胞形状变化的效果之一，就是改变盖膜-毛细胞间的耦合状况，使内淋巴流的微动力学相应发生变化，从而调制内毛细胞所受到的刺激，这是耳蜗主动调控机制的一个重要环节。

在毛细胞的纤毛的倾斜及继之把机械能转换为电能的这一连串电生理活动中，内外毛细胞上各离子通道群的活动起到决定性的作用。各种离子通道的活动与各种电位的变化多是互相连锁、互相影响或互为因果的。在耳蜗的生理过程中，它们组成复杂的作用网络，各环节转换的高效率，以及听觉总体功能的灵活精巧，显然都是以它们的高度协调为基础的。K^+通道在毛细胞电活动中占主导地位，蜗管中内淋巴 K^+的浓度比其他阳离子高出 100 多倍，对蜗内电位（EP）的维持起决定性作用。毛细胞顶部的 K^+通道随着声波的作用而频繁开启，使大量 K^+从蜗管流入毛细胞内，继而又经毛细胞侧壁的通道流至胞外（至外淋巴）。蜗管侧壁处的血管纹能及时补充 K^+的含量，以维持 EP 的水平。血管纹细胞含有特别丰富的钠-钾三磷酸腺苷酶，它们利用 ATP 分解时释放的能量，选择性地从血流中把 K^+驱至内淋巴中，并从后者摄回 Na^+。由于排出的 K^+远比 Na^+多，血管纹等于不断向内淋巴释放正离子，犹如一个供电的钾泵。在缺氧或其他病理情况下，ATP 的生成和利用受影响，从而钾泵不能正常工作和及时补充蜗管内的 K^+，听觉功能便随 EP 的下降而发生障碍。

目前耳科学者们利用膜片钳的实验技术对耳蜗毛细胞离子通道在耳鸣机制中的作用进行了深入的研究。Stypulkowski（1990 年）[1]研究认为导致耳鸣的水杨酸钠作用部位是在耳蜗，且直接作用于外毛细胞，影响外毛细胞的 K^+、Ca^{2+}、Cl^-电导，从而影响毛细胞的机电转换和机械特性等生理功能，导致耳鸣和听力下降。梁勇等（1999 年）[2]应用膜片钳全细胞记录技术检测了水杨酸钠用药前后豚鼠单离外毛细胞的钾电流、静息电位和膜电容的变化，认为水杨酸钠具有影响外毛细胞两侧膜的钾电导和细胞内外钾分布的作用，并通过对钾电流、静息电位和膜电容的影响改变外毛细胞的兴奋性和机械活动特性。

总之，由于脉冲噪声、外淋巴的异常活动、膜迷路积水、毛细胞直流电增加、毛细胞静纤毛与盖覆失耦联或耦联异常、耳蜗内血流异常、缺氧或其他病理情况下均可以影响耳蜗的主动反馈调控机制的各环节，导致出现耳蜗的异常微力学活动。目前研究认为这有可能是耳鸣的来源之一。

（二）临床诊断

耳蜗耳鸣常在耳内，当双侧耳蜗耳鸣，且双耳感音神经性耳聋阈值相同时，病人可感觉耳鸣在颅内。大多为纯音性耳鸣，频率在 6～12kHz 之间，持续性或间断性。Feldman 掩蔽曲线为Ⅰ型或Ⅱ型；往往有重振，短增量敏感指数试验示敏感指数（SISI）升高；鼓气对耳鸣强度无影响，咽鼓管的功能好。ABR 示耳蜗病变；伴随症状有感音神经性耳聋、耳闷堵感、眩晕。

有趣的是有很多耳蜗性耳鸣，表现为所谓的“听力正常”，高频听力检查示 8kHz 有听力下降。追踪 3～5 年，高频听力下降无变化。

耳蜗耳鸣与中耳耳鸣相鉴别主要靠气压耳镜检查结合声导抗检测，以及用不同频率掩蔽的效果。

耳蜗性耳鸣受中耳耳鸣的影响，也常伴随中枢性耳鸣。长期耳蜗耳鸣可引起听觉中枢受损，这就增加了耳蜗耳鸣的治疗难度，所以早期诊断和早期治疗对提高耳蜗耳鸣的治疗效果至关重要。

四、神经性耳鸣

（一）解剖基础及发病机制

神经性耳鸣是病变位于耳蜗神经末梢到耳蜗核之间的耳鸣。Evans[3]在 1982 年利用水杨神经电生理的方法研究水杨酸钠对在体单个耳蜗神经纤维自发放电率的影响时就发现，耳蜗神经纤维自发性活动有高自发放电率和低自发放电率两种形式。当低自发放电率的纤维活动无明显变化时，高自发放电率的纤维会在用药后很快增加其放电率。这些自发放电率的增加可能是耳鸣形成的机制。

（二）神经性耳鸣的诊断

神经性耳鸣多为纯音，位于耳内，持续性，音调有波动，无回音，可被掩蔽，受身体位置变化的影响，可短暂的消失。

诊断关键就是 ABR、掩蔽情况和神经耳科学的检查：纯音测听示为感音神经性耳聋，听力曲线为高频下降陡峭的曲线或平坦曲线；ABR 可能出现异常的Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ波，Ⅰ-Ⅲ间期延长。Feldman 耳鸣掩蔽曲线为Ⅳ型，常需增强掩蔽强度，方可掩蔽有效。

五、前庭性耳鸣

前庭耳鸣是一种反映前庭迷路系统功能紊乱的耳鸣，其发病率近 25%。

诊断主要依靠耳蜗前庭电诊断试验组合 EDCVTB（electrodiagnostic cochleovestibular test battery），包括 ABR、转椅试验、视踪试验、高频听力检查和声导抗。

前庭耳鸣位于耳内，多为高频纯音，少数病例为低频耳鸣；SISI 增高；言语辨别率下降；重振（+）；可被声掩蔽，但有回声或不能耐受声掩蔽；Feldman 掩蔽曲线为Ⅲ型。前庭耳鸣常由于老年性或噪音性的因素而伴有耳蜗耳鸣，ABR 显示听觉中枢功能紊乱；伴有前庭迷路功能紊乱，旋转试验反映出前庭功能减退；视踪试验正常，前庭耳鸣往往与耳蜗耳鸣相伴随最终诊断为梅尼埃病（MD），前庭性耳鸣可能是 MD 早期诊断的一个预兆，是继发性膜迷路积水的一个首要症状。前庭性耳鸣的伴随症状还包括耳闷堵、感音神经性耳聋（SNHL）。耳闷堵症状发生的几率，耳蜗耳鸣要比前庭耳鸣高。

扩展高频测听（EHFA）可以区分老年性 SNHL 和噪音性 SNHL，也是鉴别耳蜗耳鸣和前庭耳鸣的关键检查。

六、中枢性耳鸣

（一）解剖基础及其发病机制

许多临床现象早就提示仅中枢病变即可能产生耳鸣，如一侧耳鸣会逐渐变为双侧耳鸣，且双侧耳鸣音调相同；切断或破坏耳鸣侧的耳蜗神经，耳鸣的感觉仍然存在；几乎无听觉的聋耳亦可有耳鸣。Moller 等[4]在对那些由于听神经出入脑干部位受邻近微血管压迫所引起的耳鸣患者行微血管减压术术中，直接从暴露的第Ⅷ脑神经颅内段记录 EcochG 和 ABR 时发现，复合动作电位（compound action potential，CAP）的 N_1 和 N_2 波潜伏期既有高频听力损失又有耳鸣，与只有高频听力损失而无耳鸣的患者间无显著性差异。关于 ABR 的 V 波（主要来源于下丘部位）潜伏期，只有耳鸣者要比无耳鸣者的潜伏期要长（有统计学意义）。这就说明这种耳鸣的发生部位可能是在介于耳蜗核和下丘之间较高的中枢段内。下丘是中脑四叠体的一部分，是听觉上行径路的主要神经元交换站，它接受低位脑干传送来的听信号，经内侧膝状体向听觉皮层中枢传递，整合许多上传听径路、下降皮质顶盖投射和丘脑间通路的信息，在声音信号的传输和信息处理方面起着重要的作用。所以下丘在与耳鸣信号相关的信息处理方面必定起到重要的作用。

Arnold[5]等（1996 年）首次将正电子发射断层扫描（positron emission tomography，PET）技术应用到耳鸣研究中，研究认为耳鸣与左侧优势初级听皮层的代谢活动增强有关。Lockwood 等[6]利用 PET 技术观察了 4 例能通过口、面部动作来改变耳鸣响度的患者的脑血流变化，结果显示耳鸣响度增加时听皮层脑血流增加，耳鸣响度减轻时听皮层脑血流减少。与耳鸣相关的脑区除听皮层外还有海马结构，并认为听觉系统与边缘系统的异常联系为耳鸣的临床症状——厌烦情绪提供了合理解释。

另外，Jastreboff 等[7]和 Moller 等[8]还发现除了经典听觉传导通路之外，丘外听觉系统（extralemniscal system）可能参与了耳鸣的发生。

Jastreboff 等[9]在总结多数学者的研究后提出耳鸣发生的可能机制：听觉通路和一些非听觉系统，尤其是边缘系统（与情绪有关）的不同平面是耳鸣发生的基本部位，产生不同程度的耳鸣，并决定着耳鸣的厌烦程度。听觉系统内最常见的病变为耳蜗损害，源于耳蜗的异常信号在听觉通路上是以异常时间构型的方式被辨认，经过皮层下中枢的加强，最后形成耳鸣的感觉（包括心理成分）。其中联合皮层、边缘系统、前额皮层与耳鸣引起的感觉和不良情绪有密切关系，并表现出耳鸣与听觉记忆的模式有关。

关于中枢性耳鸣的确切机制目前尚不十分清楚，在研究中所面临的一个难点就是，目前尚无法精确地判断耳鸣信号开启和关闭的瞬间，因此如何把握记录的时机，无疑对是否捕捉到了真实的耳鸣信息起到至关重要的作用。对于今后耳鸣的研究方向，最具有代表性的设想就是：在建立有效的动物模型的基础上，进一步揭示神经机制、神经递质、受体和离子通道等与耳鸣发病机理的关系。北京大学实验室在李学佩教授的指导下开展了听觉中枢下丘和颞皮层这两个部位神经递质和离子通道的研究，本章作者等[10]在水杨酸钠建立的耳鸣动物模型上利用微透析技术活体动态地研究了下丘和颞皮层这两个部位神经递质的变化，惊喜地发现这两个部位 5-HT 的水平在用药后有显著性的升高，得出“下丘和颞皮层 5-HT 水平的升高与耳鸣的产生有关”的结论。实验还发现下丘和颞皮层的多巴胺水平呈现与 5-HT 一致性

的增高，下丘兴奋性神经递质谷氨酸并无显著性升高，颞皮层谷氨酸显著性升高；下丘和颞皮层抑制性神经递质 GABA 和甘氨酸呈现一致性地降低。认为神经递质的这些变化与耳鸣的发生密切相关。刘砚星等[11]将前期工作深入一步，利用全细胞膜片钳技术，从细胞和分子水平上，从离子通道的角度上，观察了水杨酸钠对大鼠下丘和颞皮层部位神经元细胞膜上电压门控性钠、钾、钙离子通道的影响，研究表明，水杨酸钠对电压门控性离子通道的影响可能是造成兴奋性神经递质释放增加，抑制性神经递质释放减少的原因。不仅如此，水杨酸钠对下丘和颞皮层神经元电压门控性离子通道的影响还会引起神经元放电频率的增加和神经元兴奋性的提高，这些都与耳鸣的发生密切相关。以上的研究成果受到国际专家的一致好评。

（二）诊断

中枢性耳鸣是一种反映中枢和/或耳蜗前庭系统功能紊乱的主观耳鸣，发病率近 15%，在大于 45 岁有脑外伤病史的病人中发病会增高。临床医生会先入为主地认为中枢性耳鸣就是听觉中枢病变引起的，而实际上，尤其在老年患者中，听觉中枢系统和前庭中枢系统均受损。病史中往往有炎症、脑外伤、血管病变及退行性变疾病。

1. 中枢性耳鸣为纯音或噪音，持续性，受血压波动影响，可能伴有脑梗死或耳闷堵，通常位于颅内，少数位于耳内。

2. 气压耳镜对耳鸣响度无影响。

3. Feldman 掩蔽曲线为 IV 型和 V 型，偶尔为 I 型，可被掩蔽，但难以耐受。

4. ABR 显示中枢性病变是诊断的根本。

5. 有重振，Metz 重振试验（+）。

6. 声刺激患者会感觉疼痛。

7. 耳鸣增强时会有耳闷。

8. 中枢言语测试可帮助诊断。诊断关键是病史、EDCVTB 和 ABR。

七、关于耳鸣定义及分类的讨论

长期以来，临床上常将耳鸣明确地分为主观性耳鸣和客观性耳鸣。但是，现在对耳鸣定义的认识发生了变化，认为耳鸣是指并非由同时施加的声刺激所引起的声音感觉。在此定义中，对耳鸣这一术语重点强调的是主观上的感觉，而不是任何从客观上可被检查或测试出的现象。显然，不应当用耳鸣这一术语去描述或概括一些客观体征，如用听诊器从耳区及头颈部听到的与患者耳鸣同时出现的血管杂音、肌源性杂音等。由此可见，既往应用的术语中，“客观性耳鸣”或“他觉性耳鸣”与现行耳鸣的定义有冲突。任何定义均需要严格和清楚地限定条件，耳鸣的定义也是如此。它有两个限定条件：其一是没有外界刺激；其二是主观感觉。主观性耳鸣是指仅仅病人自己可以听见，而客观性耳鸣是病人和检查者都可以听见，后者通常有一个可辨别的声音来源，是耳内或周围声音传播所致。

既往所认为的“客观性耳鸣”，发病率较主观性耳鸣要低，其发病的常见解剖及病理因素包括：

1. 血管病理因素　例如颈静脉球体瘤，血管性耳硬化病，单纯炎性肉芽肿，颈动静血管病变。

2. *声音传导的改变*　中耳肌肉的阵挛（鼓膜张肌，镫骨肌）。

3. *头颈部振动现象*　头颈部分的任何震动只要达到一定能量被听觉感知即可引起不舒服的声音，例如：肌阵挛，骨或肌肉的病理。

4. *咽鼓管的异常开放引起的噼啪声*　常规诊断要靠听诊器的听诊。

客观性耳鸣可以是持续的或间断的，长期的或是短期的。血管因素引起的客观性耳鸣是搏动性的，动脉源性往往是“急流声”，静脉源性是“嗡嗡声”，动静脉畸形产生吹风的感觉；肌阵挛或中耳炎症侵犯鼓室内肌肉往往可产生“振翅声”，而且血管源性的客观性耳鸣，往往与头颈的运动有关。在头颅的一定位置可以找到后颅窝、横窦、枕动脉和椎动脉血管畸形的证据，听到与脉搏和心率一致的搏动声。静脉的“嗡嗡声”往往是连续的，并在心脏收缩时加强，压迫同侧颈静脉往往可降低静脉的嗡嗡声，头转向对侧可以使静脉的嗡嗡声加重。对于上述病因只要通过仔细检查，多能明确病因。去除这些病因，往往可以彻底地消除耳鸣。这些客观性耳鸣在产生和发展的机制方面大致相同，其机制简而言之就是振动的能量达到一定阈值而被听觉感知。

主观性耳鸣的病因及发病机制目前还处于朦胧的、不很明确的实验研究阶段，不管其是由于耳蜗的微动力学机制，还是听觉中枢电生理特别是神经递质发生的变化，不像所谓的“客观性耳鸣”那样，比较容易明确。因此，可以认为以往所分类的主观性耳鸣和客观性耳鸣，无论从病因发病机制，还是从临床的诊断、治疗及其预后，本质上都是不同的。耳鸣定义取决于对耳鸣本质的认识，有的学者甚至认为“客观性耳鸣”是用词不当，应当废除不用。既然认为耳鸣是一种主观上的感觉，那么，“客观性耳鸣”所致的鸣声应该叫什么呢？有人称之为“体声”。本文重点强调的是主观上的感觉，而不是任何从客观上可被检查或测试出的现象，即没有外界刺激，纯属主观感觉。目前在临床上真正困扰耳鼻喉科医生，急需研究解决的还是这种真正意义上的主观性耳鸣。

参考文献

1. Stypulkowski, P. H. Mechanisms of salicylate ototoxicity. Hear Res. 1990, Jun, 46 (1-2): 113-45

2. 梁勇，钟乃川. 水杨酸钠对豚鼠单离外毛细胞外向钾电流和静息电位和膜电容影响. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1999, Vol. 34, No. 4: 217-221

3. Evans EF, Borerwe TA. Ototoxic effects of salicylates on the responses of single cochlear nerve fibres and on cochlear potentials. Br J Audiol. 1982, 16 (2): 101-108

4. Møller, A. R., Møller, M. B., Jannetta, P. J., et al. Compound action potentials recorded form the exposed eighth nerve in patients with intratubular tinnitus. Laryngoscope, 1992, 102: 187-196

5. Arnold W., Bartenstein P., Oestreicher, E. Roemer, W. Schwaiger, M. Focal metabolic activation in the predominant left auditory cortex in patients suffering from tinnitus: A PET study with (18F) deoxyglucose. ORL (Basel) 58, 1996, 195-199

6. Lockwood, A. H., Salvi, R. J., Coad, M. L., Towsley, M., Wack, D. S., Murphy, B. W. The functional neuroanatomy of tinnitus. Evidence for limbic system links and neural plasticity. Neurology 50, 1998, 114-120

7. Jastreboff, P. J., Sasaki, C. T. An animal model of tinnitus: a decade of development. Am. J. 1995, Otol, 15, 19-27

8. Møller, A. R., Møller, M. B., Yotota, M. Some forms of tinnitus may involve the extralemniscal auditory pathway. Laryngoscope. 1992, 102: 1165

9. Jastreboff, P. J., Hazell, J. W. P., Graham, R. L. Neurophysiological model of tinnitus: dependence of minimal masking level on treatment outcome. Hear. Res. 1994, 80: 216

10. Junxiu Liu, Xuepei Li, et al. Effects of salicylate on serotoninergic activities in rat inferior colliculus and auditory cortex. Hear Research. 2003 Jan, 175 (1-2): 45-53

11. Yanxing Liu, Xuepei Li. Salicylate blocks L-type calcium channels in rat inferior colliculus neurons. Hear Res. 2005, Jul, 205 (1-2): 271-6

第 30 章

颅底应用解剖和手术术式的设计

李学佩

第一节　颅底应用解剖

颅底由额骨眶部、筛骨筛板、蝶骨大翼及小翼、蝶骨体、颞鳞内面、颞骨锥体上面和内面、乳突内部、枕骨下面等相连而成。分为内、外两面，内面有三个凹陷，即前颅窝、中颅窝和后颅窝（图 30-1）。外面即颅底下面分区尚未统一。

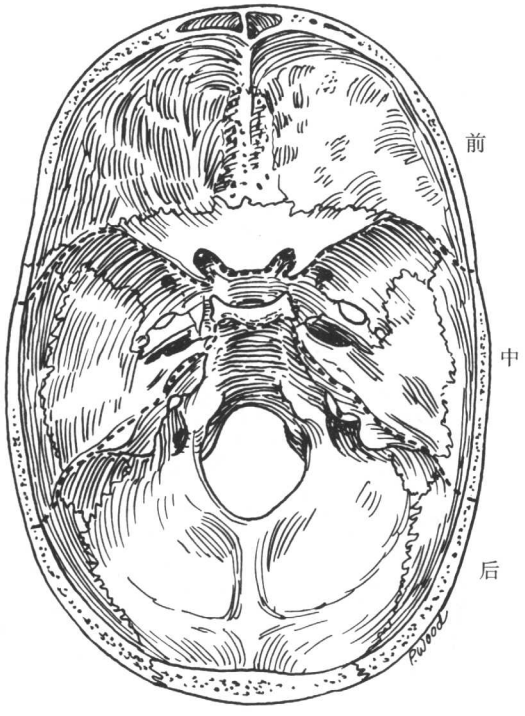


图 30-1　颅底的颅内观，示前中后颅底的分界

引自：Cummings et al. Otolaryngology-Head Neck Surg

为了明确病变部位和范围，正确选择手术径路，对颅底进行分区非常必要。但关于颅底的分区目前尚未统一，各个学者有不同的分区法。以颅底骨板为界，颅底有上下两个面，即颅底上面（内侧面）和下面（外侧面）。颅底上面凹凸不平，支托脑底。颅底下面粗糙不

平，附着肌肉、肌腱、筋膜、韧带等，并连接脊椎和下颌骨。

颅底上面按照传统的分区方法，分为前、中、后颅底。

颅底下面分区不统一，主要有下面几种。

Jones 等（1987）将前、中、后颅底对应的颅底下面分别称为前、中、后颅底。

Krespi 等（1984）以颈内动脉横过颞骨岩部划一条前后走行的直线，将颅底下面分成三个区，两线之间为中央区，两线以外为两个侧区。

Kumar 等（1986）从两翼突内侧板分别做一直线与枕大孔相切，该两线向前延伸，将颅底分为一个中央区和两个侧区。向前该两线将颅前、中、后窝均分为中央区和外侧区。在颅底的外面再从翼内板到关节盂做一连线，位于该线之前外侧为颞下区，该线后内侧为翼颞窝。

在颅底下面沿眶下裂和岩枕裂各做一延长线，向内交角于鼻咽顶，向外分别指向颧骨和乳突后缘，两线之间的三角形区域称为侧颅底。侧颅底再分为 6 个小区：①鼻咽区：以咽壁在颅底的附着线为界，外侧为咽隐窝，前至翼内板，后达枕骨髁即枕大孔前缘，双侧鼻咽区联合成鼻咽顶。②咽鼓管区：位于鼻咽外侧，为咽鼓管骨部及腭帆提肌附着处，前为翼突基部构成的舟状窝。③神经血管区：在咽鼓管区的后方，有颈内动脉管外口、颈静脉孔及茎乳孔。④听区：为颞骨鼓部，后为茎突，前为鳞鼓裂。⑤关节区：以颞颌关节囊附着线为界，囊内有下颌骨髁状突。⑥颞下区：在咽鼓管区和关节区之间，其上相当颅中窝，前为眶下裂，外为颞下嵴，内界为茎突，区内有卵圆孔和棘孔，棘孔后为蝶嵴（图 30-2）。

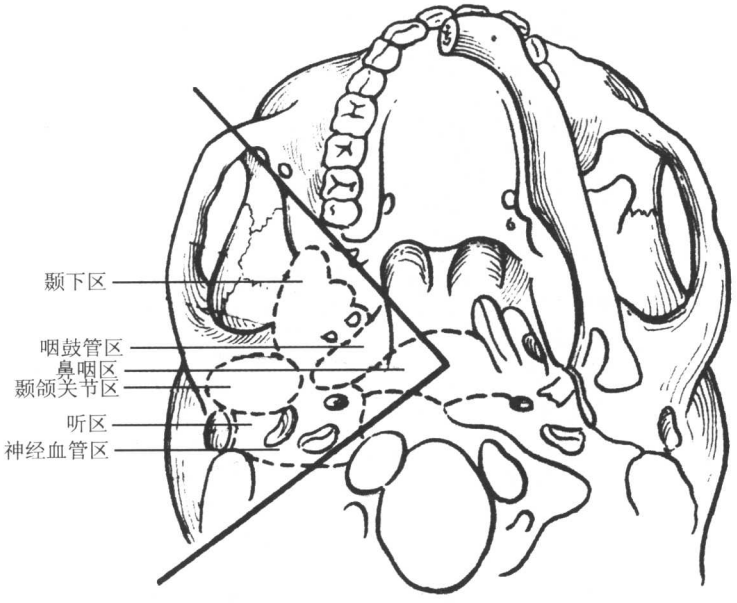


图 30-2　侧颅底的境界与分区

解放军总医院黄德亮等根据 36 具颅骨的解剖测量及临床手术经验，结合其他学者的分区方法，将颅底下面分为以下区域：①前颅窝对应的颅底下面为前颅底；②前颅底后缘以后、枕大孔前缘以前与翼内板向后延长线之间的区域为中间颅底；③眶下裂和岩枕裂延长线

之间与中间颅底以外的区域为侧颅底，左右各一；④两侧岩枕裂延长线以后的部分为后颅底。他们认为这种分区界限清楚，范围明确，有利于判定病变范围和正确选择手术径路。

一、前颅窝

主要由额骨形成，位于鼻腔和眼眶上方，前与额窦相邻，后借蝶骨前端和小翼与锥隆起为界。其最前方有盲孔，小儿有连接矢状窦与鼻静脉的导血管经过此孔，成人的导血管已闭锁。盲孔后方为鸡冠和筛骨筛板，后者位于鸡冠的两侧，上有多数小孔，孔中有嗅丝和筛前血管神经通过（图30-3）。

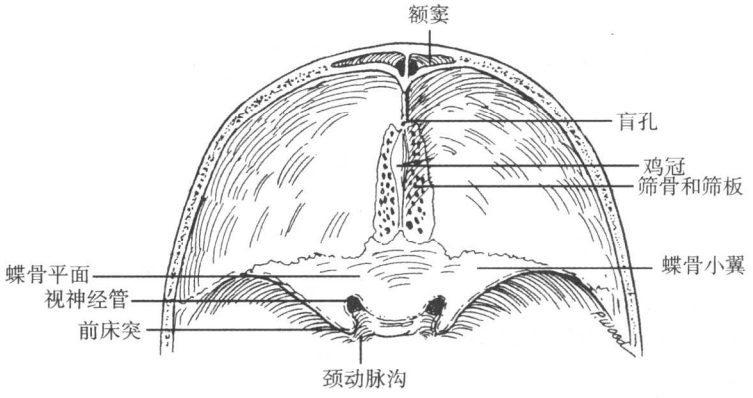


图30-3　前颅底及其重要标志的颅内观

引自：Cummings et al. Otolaryngology-Head Neck Surg

大脑额叶、嗅神经、嗅球位于中颅窝中，视交叉、垂体和颞叶前部与前颅窝相邻，上述各组织的手术径路可经前颅窝而到达。前床突和蝶骨小翼是前颅窝的最后界限，其后即为中颅窝。在前床突和后床突之间稍下是视神经管和颈内动脉，虽然从解剖上来讲它不属于前颅窝，但在前颅底切除时，由于非常靠近，必须予以保护。颅外从局部解剖来看，前颅窝与鼻腔、筛窦、蝶窦有密切关系。在颅底手术时，有一些解剖点必须强调：首先，前颅窝底是不平的，比较平的眶顶向内下倾斜，筛顶的位置较眶顶低，筛区（鼻腔顶）甚至更低。有些病例，筛区鼻前颅窝底其他部位要低1cm，这种不在一个平面上的解剖关系，对颅外经筛窦手术切除筛区病变有重要意义。其次，眼眶有一些解剖标志，可以在颅底手术时帮助定位。眶上裂是动眼、滑车和展神经以及眼静脉的通道，眶下裂有上颌神经通过，并与翼腭窝交通。眶下裂的外侧端是眶外侧骨切开的重要标志。视神经管有视神经和眼动脉通过，前后筛孔有筛前和筛后动脉穿过，结扎这两支血管可减少鼻穹窿部手术时的出血。另外，前后筛孔也标志额筛缝，是筛顶和前颅底在这一部位的有价值和恒定的标志。后筛孔另一意义是它与视神经管有恒定的关系，大多数人的视神经是在后筛孔后4～7mm（图30-4）。

前颅窝骨板各处厚薄不同，以额骨眶部和筛板最为薄弱，受伤后此两处易发生骨折，筛板骨折可伤及嗅丝而发生嗅觉障碍；若脑膜也被撕裂，可引起眼动脉分支筛前后动脉和脑膜支破裂出血。前颅窝骨折伴有脑膜、额窦脑黏膜、鼻骨或鼻腔顶黏膜断裂，可造成向额窦或直接向鼻腔内出血，并可伴有脑脊液漏。额骨眶部骨折时，血可积于眼结膜下和眼眶内。

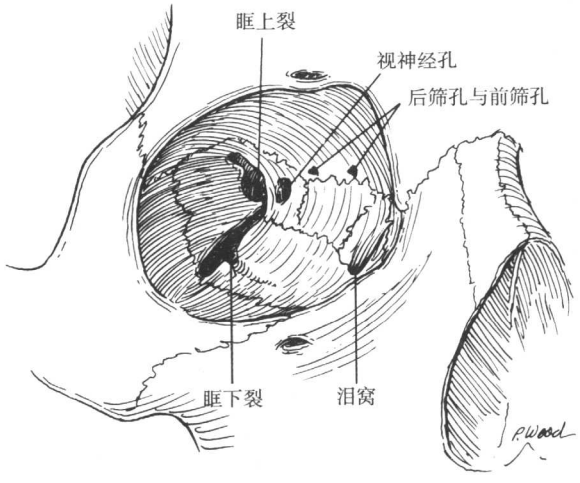


图 30-4　眼眶的重要手术标志

二、中颅窝

主要由蝶骨和颞骨锥体所形成，中为蝶鞍、后借颞骨锥体于后颅窝为界，两侧窝内为大脑颞叶，在颞骨锥体前方有半月神经节的压迹和半月神经节。锥体前面的一部分形成骨质很薄的鼓室盖，使中颅窝和鼓室、鼓窦相隔。蝶鞍两旁为海绵窦（图 30-5）。

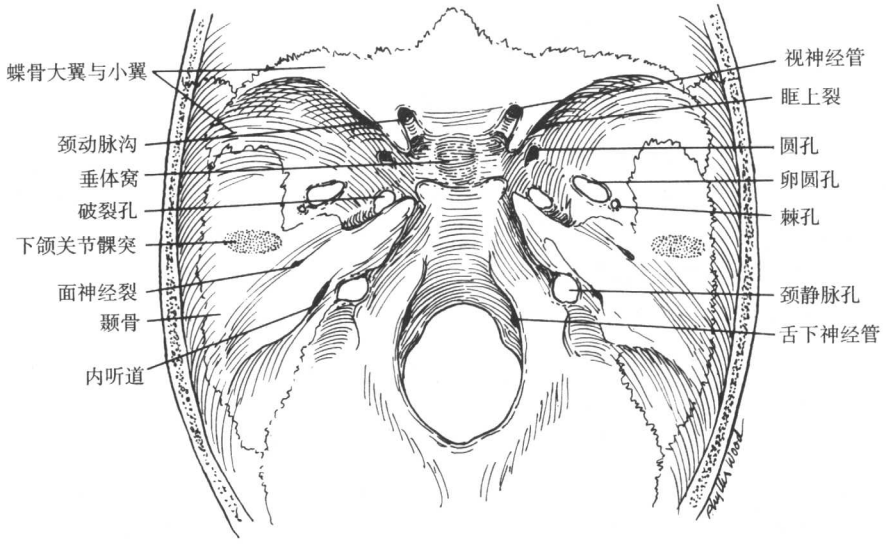


图 30-5　中颅底的颅内观

从颅外观，中颅窝底是人体中最复杂、最难应对的解剖结构之一（图 30-6）。中颅窝底的骨质虽较前颅窝为厚，但由于有很多孔隙和裂隙，以及颞骨锥体内的腔隙和骨性管、蝶骨体中的蝶窦等因素，因而也较薄弱。各孔隙与裂隙中，视神经孔位于最前方，视神经和眼血管经此孔入眶。眶上裂为蝶骨大小翼的裂隙，眼静脉经此裂注入海绵窦内，并有动眼神经、滑车神经、眼神经和展神经通过。眶上裂的后方为圆孔，有上颌神经通过。圆孔后外方为卵

圆孔，有下颌神经与连接翼静脉丛和海绵窦的导血管通过。卵圆孔的后外侧为棘孔，有脑膜中动脉通过。在锥体尖端和蝶骨体间还有破裂孔，有大浅岩神经与连接翼静脉丛和海绵窦的导血管通过，颈内动脉管也开口于此。在颞骨岩部的内上面，颈动脉管顶常有裂隙，可以看到颈内动脉的水平部和破裂孔。大浅岩神经、破裂孔和颈动脉管的相互关系对手术定位是有用的，因为大浅岩神经容易识别，沿该神经向内追踪，可找到颈内动脉的远侧部。中颅窝颅面，从外到内其他与手术有关的解剖结构是半月神经节和视交叉。垂体的两侧是颈内动脉的海绵窦部及海绵窦。

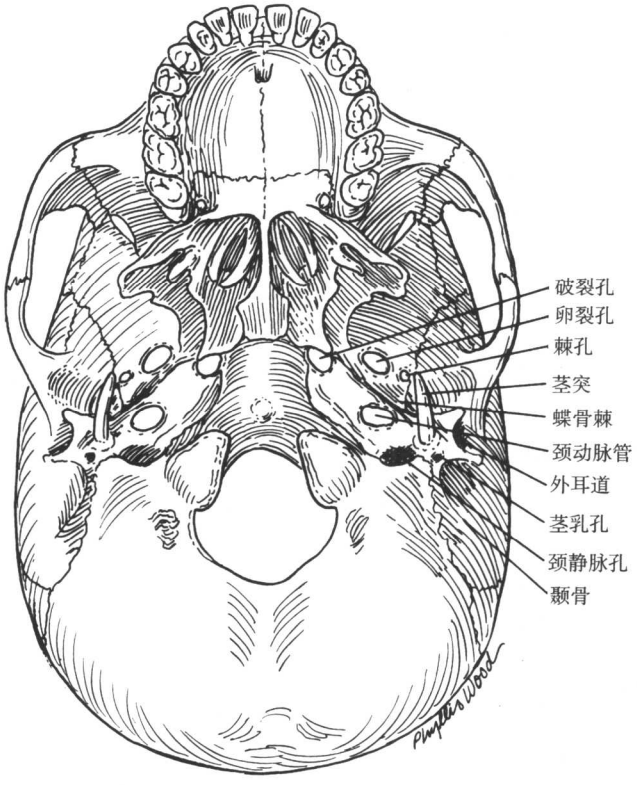


图 30-6　中颅底的颅外观

很多手术径路是要通过颞下窝，因此颞下窝几个重要的解剖关系的知识对手术暴露和安全很重要。首先，咀嚼肌包括颞肌、咬肌、翼内外肌，都接受颌内动脉血供，例如在做颞肌皮瓣成形时，必须要保留颌内动脉。第二，翼内、外肌一端附着于蝶骨的翼外板，这是很好的标志。因为这一标志在术中可以触摸到，沿蝶骨大翼向内解剖容易暴露，用影像学特别是CT扫描容易识别。翼外板的根部在圆孔和卵圆孔之间，因此可用作为三叉神经第二支（上颌神经）和第三支（下颌神经）的标志。一旦识别了卵圆孔，在其后的棘孔也可识别，随后也就定位出蝶嵴。蝶嵴正好在髁窝（condylar fossa）内面，也是一个可被触摸和影像学识别的标志，它所以重要是因它正好在颈内动脉管的外侧（图30-6）。这标志帮助外科医师定位颈内动脉最高部分，向远端追溯可以暴露和松动颈内动脉的岩部。因为蝶嵴正在髁窝内面，把下颌髁向前下移位或切除，可以增强颈内动脉进入颅底时的暴露。

大部分颅底骨折多见于中颅窝，尤多发于蝶骨体和颞骨锥体。蝶骨体骨折可伤及颈内动脉和海绵窦，引起动静脉瘘而导致眼静脉淤血，出现典型的搏动性突眼综合征。伤及脑膜和蝶窦黏膜使蛛网膜下腔与蝶窦相通，造成鼻出血或脑脊液漏，如不及时处理，感染易自鼻腔上行自颅内，骨折还可伤及脑膜中动脉而形成硬脑膜外血肿。颞骨锥体骨折时，可发生面瘫和听力减退。鼓室盖骨折，可有血或脑脊液直接自外耳道流出。此外，根据骨折伤及神经或压迫神经的程度，还可有斜视、三叉神经痛等症状。

三、后颅窝

含中脑、脑桥、延髓、小脑、横窦、枕窦和窦汇。窦内各孔的排列为：最前方为内耳门（孔），有面神经、耳蜗及前庭神经通过，内耳门后方为颈静脉孔，有颈内静脉及舌咽、迷走和副神经走行。中央为枕骨大孔，有延髓、椎动脉和副神经的脊神经通过。枕骨大孔的两旁为舌下神经管，有舌下神经走行。

骨折常见于枕骨大孔附近，如未延及颞部，多无典型症状，有时有呼吸抑制现象。伤后数日，有时在乳突或颈部有皮下溢血，或出现咽后壁血肿。伤及神经时，可根据情况，出现声嘶、舌歪斜等症状。

第二节　前、中颅窝手术径路的设计

不管是进行良性、恶性肿瘤手术或是为炎症、血管病变及脑脊液漏的手术，手术径路的设计是非常重要的。手术设计是为了达到以下四个目的：①为去除病变提供最好的暴露；②保护病变周围的重要结构；③比较容易地进行重要解剖屏障，如保护颅脑的硬脑膜及其邻近软组织，与下端气道消化道包括鼻腔、鼻窦、咽鼓管及颞骨内的气房相通部位的修复和重建；④利于功能和美容的重建。

一、前颅底手术径路设计

前颅底手术径路设计包括单纯颅外手术径路和颅内、外相结合的手术径路。颅外手术径路有鼻外筛窦开放术、额窦切除术、鼻内筛窦开放术，仅适合于孤立的、局限的病变，如脑脊液漏和某些很局限的前颅窝底的良性肿瘤。

其他大部分的前颅底病变需要用颅内外相结合的技术进行手术，基本的是两种类型的手术：前方颅面联合切除（anterior craniofacial resection）和额下方底部颅面径路（basal subfrontal approach）。这两种手术径路都需要双额径路（双冠切口）以获得颅内暴露。双额径路（双冠切口、双额骨窗和大张的帽状腱膜-骨膜瓣）可处理深达鞍结节、前颅窝内缘和视神经部位的病变。

（一）前方颅面联合切除术

是经额发际后双冠切口瓣加鼻侧切开暴露鼻腔、鼻窦和眼眶等面部情况形成的（图30-7，图30-8）。这种手术径路最常用来处理前颅底的鼻窦肿瘤，可根据病变范围适当扩大暴露范围。面部切口常是鼻侧情况的多种改良，如需切除上颌骨，可采用上颌骨切除术切口；如需整块切除筛骨，可于对侧眶内以弧形切开（Lynch 切口），分离对侧眶内壁骨膜，同样

结扎筛前后血管。如果眶内容物也有肿瘤侵犯，需延长切口以便一同切除。

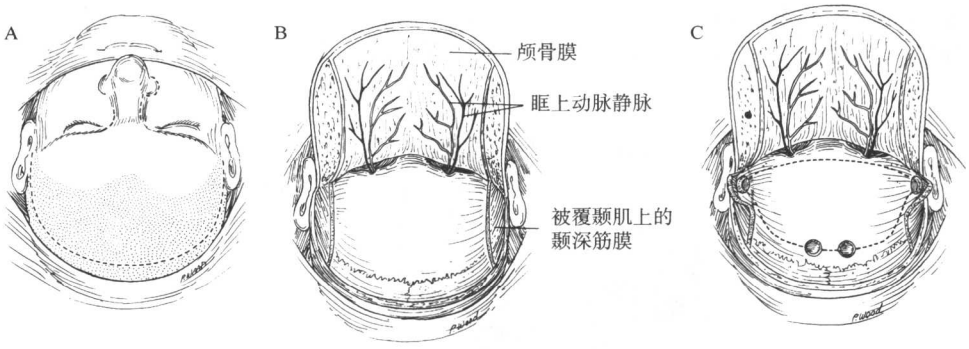


图 30-7　前方颅面联合切除术

A. 双冠切口　B. 掀起双冠切口瓣　C. 双额骨切除

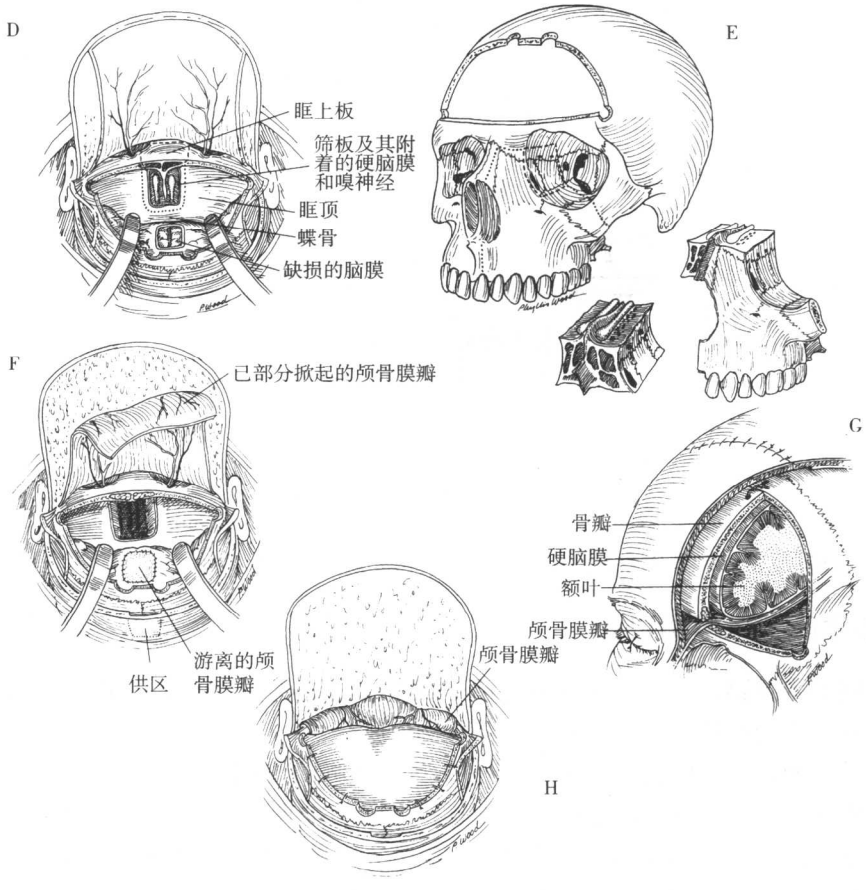


图 30-8　前方颅面联合切除术

引自：Cummings et al. Otolaryngology-Head Neck Surg

D. 暴露颅内　E. 经面骨切除，虚线切除范围为筛骨大块切除，切除标本示于左下；锯齿线切除范围为上颌骨全切除，切除标本示于右下　F. 手术缺损及准备修复关闭　G. 修复颅底缺损　H. 与脑和颅底相关的颅骨膜瓣的部位，图示最后关闭的矢状切面

（二）额下方底部颅面径路

除了面部显露的范围稍小外其余大部分与前方颅面切除术相似。此种手术径路主要是处理前颅底靠后（蝶窦、斜坡）的病变（图 30-9）。

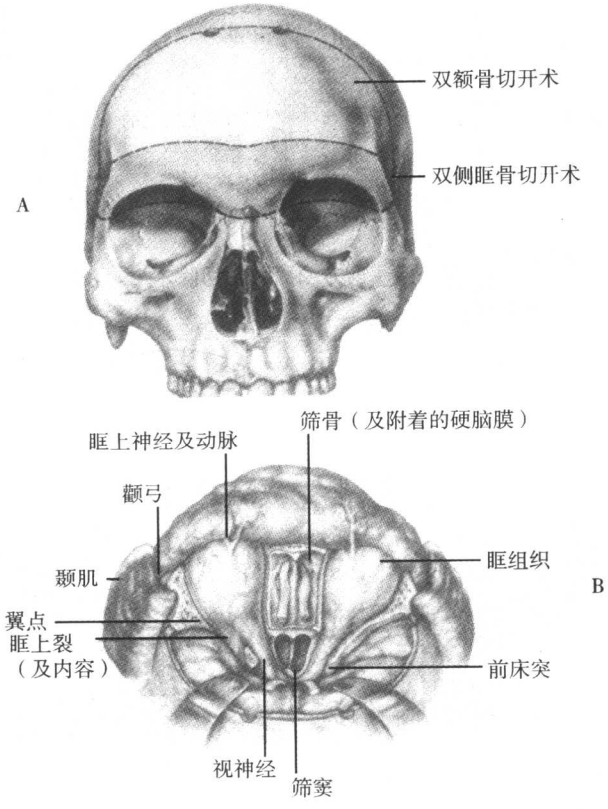


图 30-9　额下方底部颅面径路

引自：Cummings et al. Otolaryngology-Head Neck Surg

A. 双冠颅骨切除及双侧眶骨切除　B. 颅和眶骨切除后，术者从上往下看所示图像

二、中颅底手术径路设计

与前颅底手术径路相比，中颅底手术径路多，且变化多端，反映了该区解剖的复杂性和病变的多样性。下面简述一些手术径路，并举例说明。

为了手术方便，把中颅底又分为一个中央部和两侧的侧区（图 30-10）。从颅底观，从翼内板到枕骨髁划一道矢状线，这两侧的矢状线之间的中央部是在两矢状旁线之间的部分。中央部包括垂体窝、蝶骨嘴及其下方的蝶窦、鼻咽、翼腭窝和斜坡下部。斜坡下部实际上是枕骨的一部分不是中颅底的部分，但由于这一手术径路也能达到颅椎连接部和上部颈椎，是这一术式的扩展，因此把斜坡放在这儿叙述。

侧区包括整个颞下窝、咽旁间隙和颞骨的岩部。该部有高度密集的神经和血管，包括颈内动脉、颈内静脉、上颌神经、下颌神经、面神经、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ脑神经、交感神经、颈外动脉主要分支和耳蜗与前庭及其Ⅷ脑神经。

把中颅底分为中央部和侧区对于选用各自特定的手术方式是很有意义的，但在晚期病变，病变会超越分界线，这时要根据具体情况，设计相应的术式。

（一）中央部手术径路

蝶窦及垂体区手术径路：有经鼻外筛窦蝶窦径路、经鼻前庭-鼻中隔-蝶窦径路、经唇下-鼻中隔-蝶窦径路和经鼻腔蝶窦径路。这些径路主要适用于垂体微小腺瘤或较小的肿瘤，如肿瘤过大向鞍上扩张者，仍以脑外传统术式经前颅底上抬额叶操作为妥。手术中应严格定位，进入蝶窦后，应特别注意两侧壁的颈内动脉隆起和前上方的视神经隆起，防止损伤颈内动脉和视神经。

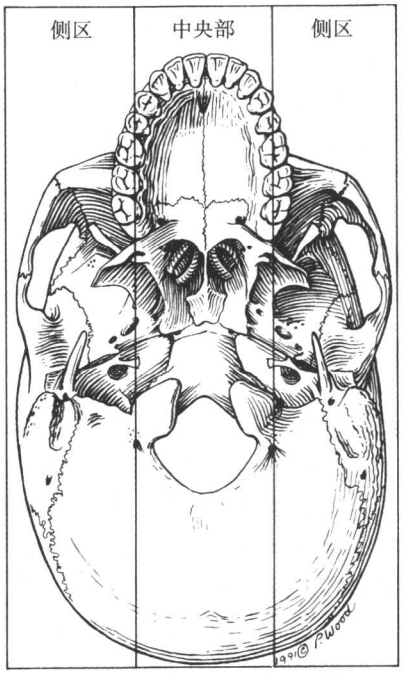


图 30-10　中颅窝分区

引自：Cummings et al. Otolaryngology-Head Neck Surg

除了上述径路，还有经额部中颅底手术径路，经面部径路（包括经筛-上颌窦径路、面中部翻揭径路、Le Fort Ⅰ切骨术、面中部裂开径路等），经鼻径路（包括扩大的上颌骨切除径路、鼻侧切开径路、经上颌窦切除径路），经口径路（经硬腭径路、经口腔径路），经下颌骨径路等。

（二）侧区手术径路

侧区包括颞下窝、岩部、海绵窦区等。总的来讲，进入中颅底侧区的手术径路主要有经颞部、颞下窝、面部、颅内以及联合以上两个部位等途径。

1. 经颞径路包括经耳蜗径路和经迷路径路，这两径路也适用于后颅窝底，尤其是小脑脑桥角、斜坡部位。此外，额颞径路可提供入中颅底侧区联合径路，牵拉颞叶程度小，并可达海绵窦和岩尖。

2. 经颞下手术径路包括颞下窝径路；经腮腺径路适用于起源于腮腺或侵及腮腺的咽侧

肿瘤；侧面部径路适用于颞下窝并侵及颅底的肿瘤；经颞侧方蝶区径路等。

3. 耳前颞下窝径路是对 Fisch 耳后颞下窝径路的改良。该手术综合经腮腺及经颞侧方蝶区两种术式，故可提供中颅窝底侧区的良好暴露，必要时还可处理侵及颅内的病变，该径路适用于鼓室和外耳道前方的颞下窝肿瘤，还可作为联合径路处理脑膜瘤和颅咽管瘤。

4. 经面部径路，面颅骨移位径路又称经面侧部径路。该径路是将一侧上颌骨切除并移位，暴露鼻腔后部、鼻咽、翼腭窝、蝶窦区等部位，仅适用于面深部、颈上部及侵犯中颅窝底的病变。因损伤大，术后要注意防止感染。

5. 经颅内径路，有额颞翼点径路，适用于颅内中颅窝底的肿瘤，是神经外科常用手术径路。中颅窝径路，详见下节。

（三）海绵窦区肿瘤的手术处理

海绵窦是静脉窦，外鞘由硬脑膜组成。其侧壁自上而下为动眼、滑车及三叉神经第 1、2 支通过，内侧有颈内动脉及其邻近的展神经通过，此区肿瘤多为其他部位肿瘤侵犯所致。进入海绵窦区有侧径路、下径路和上径路等。

第三节　后颅窝手术术式的选择

一、经迷路径路

经迷路径路是经乳突进行迷路切除、乙状窦和后颅窝硬脑膜的轮廓化，从而达到识别面神经、广泛暴露内听道的目的。适应证：经迷路径路是达到小脑脑桥角和内听道病变的重要径路。这一技术最适合于做小于 2cm 的听神经瘤的切除、同样也适用于其他小脑脑桥角肿瘤的切除，如脑膜瘤、非听神经的神经鞘瘤、神经胶质瘤、软骨瘤和颅底软骨肉瘤。手术虽然不能保存听力，但面神经保存率高。除此而外，还可对有严重眩晕、无有用听力的患者做前庭神经切断术；为颞骨骨折伴听力丧失的患者做全程面神经减压和修复术。

特点：经迷路径路提供到达小脑脑桥角最广阔、最直接的径路，适于大小肿瘤的切除，是听神经瘤最常用的术式。迷路径路最大优点是识别面神经好，从外侧的内听道底、内至脑干，面神经都能清楚显示，从而在解剖分离肿瘤时，能最大程度保存面神经，面神经保存率高达 98.5%。面神经鞘瘤手术切除时，万一发生面神经被切断，可比较方便地进行鼓室段和乳突段面神经改道再吻合或神经移植。另一优点是小脑牵拉轻微。最大的缺点是破坏耳蜗和前庭终末器官，导致同侧听力和平衡功能丧失。

二、经乙状窦后径路

经乙状窦后径路是经乳突做乙状窦减压、乙状窦后骨切除，在不影响迷路的情况下暴露小脑脑桥角肿瘤。在硬脑膜内去除内听道后面，可以直接到达内听道的内 2/3，从而切除肿瘤。

适应证：因为这一手术的主要优点是保存听力，因此，这是一个能保存听力、对内听道影响较小地进行小脑脑桥角听神经瘤切除的极好手术。其他未侵犯内听道的小脑脑桥角肿瘤如脑膜瘤，也可经此术式，在保存听力的情况下做肿瘤切除。

特点：在经选择的病人，乙状窦后径路提供了听力保存的机会，听力保存率可达 30%

~65%。在 House 耳研所，他们选择小脑脑桥角肿瘤，小于 1.5cm、听力良好、仅稍侵犯内听道的肿瘤进行乙状窦后径路手术。这一手术的局限性是暴露内听道底受限，因此，扩及到内听道底的肿瘤不适合做这一手术。如果采用这一术式，只能用钩或镜子凭感觉进行手术，这样就有残留肿瘤、损伤面神经的危险。

在乙状窦后径路，内听道底的 Bill 嵴不能用作识别外端的面神经。因此，在乙状窦后径路在该处辨别面神经变得很困难，常常更多地要依靠面神经监护。很多报告都认为面神经保存率乙状窦后径路不如迷路径路。

10%病人术后发生头痛，这与手术中钻磨内听道后唇时骨尘进入硬脑膜内有关。与迷路径路不同，而这一手术的钻磨必须是在硬脑膜内进行，另外，这一术式对小脑的牵引比迷路径路要大。

三、中颅窝径路

在识别上半规管和膝状神经节后，经颞骨切除开颅，暴露内听道。

适应证：最适于内听道内的听神经瘤切除。但小脑脑桥角的暴露有限，因此，1cm 的小脑脑桥角肿瘤是本术式的相对不适应证。在唯一有听力耳，可以经此术式切除内听道听神经瘤。

特点：内听道肿瘤，特别是内听道外侧面的肿瘤最适宜用这一术式进行手术，并能保存听力。理论上讲，这一术式只进行较小肿瘤的切除，因此，很少造成后颅窝出血。

在经选择的病人，听力保存率是 59%，这一听力保存率并不太高，部分是受耳蜗血液供应因素的影响。如同乙状窦后径路保存听力的情况一样，事实上本术式的耳蜗神经保存比实际的听力保存要高。另外，本术式也不用于 65 岁以上病人，因为这些病人的硬脑膜有较多粘连、而且比较脆。

四、迷路后径路

广泛的乳突切除，后半规管轮廓化，然后进入小脑脑桥角，并保存Ⅶ、Ⅷ脑神经。

适应证：主要适应证是为难治性眩晕作前庭神经切断术，或为三叉神经痛患者做神经切断术。对后颅窝肿瘤如蛛网膜囊肿、脑膜瘤和小脑脑桥角转移瘤，在经选择的可保存听力的病人，可经本术式手术。

特点：本术式对肿瘤切除的指征是有限的，适合于无需打开内听道的小脑脑桥角小肿瘤切除。其优点是保存听力，对小脑牵引小。

五、经耳蜗径路

是扩大的迷路径路手术，这一手术附加进行面神经的移位、切除耳蜗从而暴露颅底，提供了到达岩尖和斜坡的径路。

适应证：岩斜坡脑膜瘤和岩尖表皮样囊肿是主要适应证。扩大的经耳蜗径路手术也用于颈静脉球体瘤、颞骨癌和广泛的小脑脑桥角非听神经的神经瘤的切除。

特点：这一径路提供了直接到达岩尖和岩斜坡肿瘤良好的暴露。但由于需要面神经向后移位，常引起暂时性面瘫，其发生原因是切断大浅岩神经及其伴随血管时，使膝状神经节周围血管分布受到影响，但面神经功能的恢复满意。

六、经耳径路

与改良的经耳蜗径路相似，这一手术要切除外耳道后部，封闭外耳道。这一术式与众不同的是面神经轮廓化，但保留术野中面神经骨管。

适应证：适用于小脑脑桥角病变向下到颈静脉孔，向前进入斜坡的病变手术。也有人提出向前扩大暴露，可进行颈静脉球高位和乙状窦前移的小到中等大的听神经瘤切除。

特点：这一径路结合去除鼓环可以增加暴露；向内接近面神经，而不要面神经移位，可增加安全性。经耳径路也提供了小脑脑桥角肿瘤切除时乙状窦前移和颈静脉球高位的另一处理途径，但听力是不能保存的。面神经留在原位，避免了过度操作，但面神经不移位，使手术操作困难，术者要提高警惕。

七、扩大的中颅窝径路

适用于内听道内外中等大小的肿瘤，是在普通中颅窝径路基础上扩大范围，廓出内听道上、前、后壁、磨除内听道前及后方岩骨，在内听道后方切开岩骨内后侧之后颅窝硬脑膜而进入小脑脑桥角。

特点：安全切除中后颅窝、但还没有直接扩展到耳囊和内听道的比较广泛的病变，特别是脑膜瘤。虽然这一手术范围比较广泛，但还是可能保存听和面神经的功能。

参考文献

1. Chummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2nd ed. St Louis, Mosby, 1993
2. Jackler RK & Brackmann DE (ed.) Neurotology, St Louis, Mosby, 1994
3. 姜泗长、顾瑞、王正敏主编. 耳科学（第二版）. 上海：上海科技出版社，2002
4. 黄选兆、汪吉宝主编. 实用耳鼻咽喉科学. 北京：人民卫生出版社，1998
5. 周定标、张纪主编. 颅底肿瘤手术学. 北京：人民军医出版社，1997
6. 王正敏主编，颅底外科学. 上海：上海科技出版社，1995
7. 徐启武编著. 颅底手术彩色图谱. 天津：天津科技出版社，2000
8. 姜泗长主编. 耳解剖学与颞骨组织病理学. 北京：人民军医出版社，1999

第 31 章

小脑脑桥角及内听道部位的解剖与临床

张龙城

第一节　小脑脑桥角及内听道部位解剖

小脑脑桥角区与内听道部位的显微解剖学研究对于开展小脑脑桥角和内听道的显微外科手术具有重要的临床意义。

一、小脑脑桥角区的边界

小脑脑桥角（cerebellopontile angle，CPA）是后颅窝的一个有重要意义的腔隙，大体呈一向前中倾斜的三棱锥体（图 31-1），尖端指向后床突，基底面向枕骨的外侧部；前界是颞骨岩部后面的中央部、岩上窦、三叉神经；外侧面是颞骨锥体背面、内听道口和乙状窦，构成内听道口上缘的颞骨后侧部分为一骨性隆起，称为道上结节，道上结节是内听道口周围最明显的骨性隆起，其周围的神经结构包括后方的小脑、下方的面神经和前庭蜗神经、内上方的三叉神经和内侧的展神经；CPA 上方是小脑幕及小脑幕裂孔；前内面为脑桥与延髓边缘；内后面为小脑半球的侧面；下方依次为进入颈静脉孔前的舌咽、迷走、副神经和进入舌下神经管的舌下神经及椎动脉，并有小脑后下动脉发出的小动脉分支与之伴行。小脑脑桥角最主要的内容是小脑脑桥角池，及走行在此池内的神经与血管。

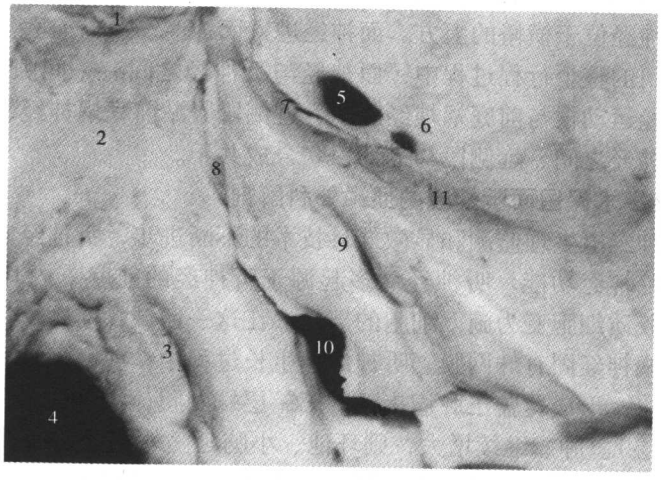


图 31-1　小脑脑桥角骨性结构

1. 鞍背　2. 斜坡　3. 舌下神经管　4. 枕骨大孔　5. 卵圆孔　6. 棘孔
7. 三叉神经压迹　8. 岩斜裂　9. 内耳门　10. 颈静脉孔　11. 弓状隆起

引自王忠诚主编：颅脑外科临床解剖学

二、小脑脑桥角池

小脑脑桥角池位于脑桥、小脑的前外侧与岩骨后壁的蛛网膜之间，边界不规范，小脑脑桥角池上部与环池在小脑幕裂孔之下相接，其间为蛛网膜壁，其下缘与小脑延髓外侧池相邻，中间隔以蛛网膜，其内侧是桥前池，四脑室外侧隐窝经外侧孔开口于此池。当听神经瘤发生在此池时，此池扩大，反之，毗邻脑池发生占位性病变时则此池变小。面神经及听神经经此池至内耳道，小脑前下动脉及迷路动脉也越经此池。在过去解剖学与神经外科手术中常把三叉神经划归于小脑脑桥角池，实际解剖中三叉神经有自己的蛛网膜鞘池并与小脑脑桥角池分开，但在进入小脑脑桥角池处形成一个隐窝，这种解剖关系对听神经瘤手术有一定的意义，即在切除听神经瘤时只要在小脑脑桥角池操作，则很难损伤三叉神经。

三、小脑脑桥角与内听道部位面神经与听神经

（一）面神经听神经路径

小脑脑桥角区面神经靠近脑桥下缘附于脑干外侧面，由两个根组成，一个是较大的运动根（图31-2），另一个是较小的中间神经，中间神经又称 Wrisberg 神经。面神经运动根自脑干发出部位在外展神经根外侧平均 8.92mm，中间神经（图31-3）发出部位在外展神经根外侧平均 10.97mm。面神经自脑干至内耳门平均长度 14.40mm。在内耳门处面神经运动根贴在听神经前上方的凹槽内，中间神经夹于听神经及面神经运动根之间。至内听道外侧部（近内听道底处）听神经分为前庭神经和蜗神经。耳蜗神经比前庭神经粗，多数听神经瘤起源于内耳道部的前庭神经。面神经和前庭蜗神经经过小脑脑桥池的下部进入内听道，蛛网膜亦相随进入内听道，故面神经、前庭蜗神经内听道段为蛛网膜包裹。在脑干外侧面，从前上斜向后下依次为面神经运动根、中间神经、前庭神经及耳蜗神经，面神经与前庭神经进入脑干处相距 2～3mm，越接近内听道间距越小。在内听道面神经的位置比较恒定，前方的面神经和后面的前庭上神经位于横嵴的上方。面神经进入面神经管，与前庭上神经被垂直嵴所分隔。从脑干至内耳门的整个行程过程中，面神经与听神经之间有一间隙，二者不发生融合；中间神经位于面神经运动根与前庭蜗神经之间，近侧段紧贴前庭蜗神经、中间段游离于面神经运动根与前庭蜗神经之间、远侧段与运动根联合成共干。

（二）听神经瘤手术保留面听神经的显微外科解剖

随着影像学、神经电生理监测和显微外科技术的不断进步，听神经瘤手术的重点已从降低死亡率转为保存脑神经功能。听神经瘤多起源于听神经的前庭支内耳道段的施万细胞鞘膜，即前庭神经从胶质细胞变为施万细胞的部位。在这一区域，前庭蜗神经有一小段由蛛网膜包裹，称为前庭蜗神经固有蛛网膜。听神经瘤生长过程中，前庭蜗神经固有蛛网膜可被肿瘤顶起、延伸、扩张，形成覆盖于肿瘤表面的第一层蛛网膜，小脑脑桥角池的蛛网膜则位于肿瘤的外层（第二层）。肿瘤继续增大，则环池、小脑延髓外侧池、桥前池的蛛网膜在脑干侧形成肿瘤的第三层蛛网膜。面神经位于第一层蛛网膜与第二层蛛网膜之间，所以这也是听神经瘤手术面神经得以保护的解剖学基础。手术剥离肿瘤时应在上述两层蛛网膜之间进行解剖分离。如果在肿瘤包膜与肿瘤层蛛网膜或脑组织固有蛛网膜与软脑膜之间解剖分离，将会遇到较多粘连，造成手术困难，且出血较多，视野模糊，影响手术操作。

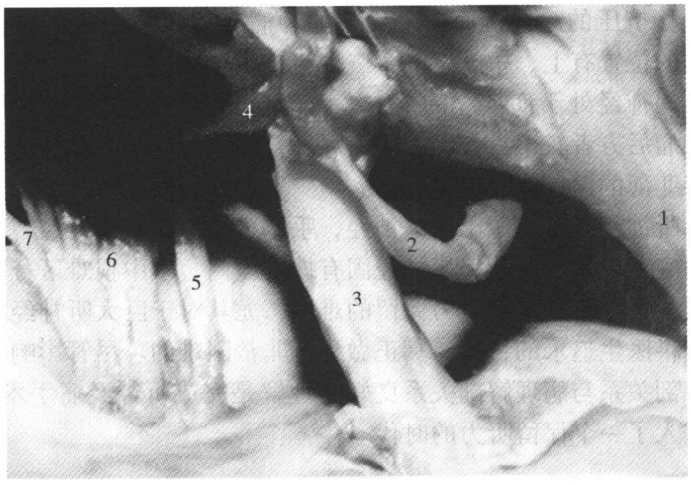


图31-2　小脑脑桥角三角（后面观）

1. 三叉神经　2. 小脑前下动脉　3. 面前庭蜗神经　4. 小脑后下动脉
5. 舌咽神经　6. 迷走神经　7. 副神经

引自王忠诚主编：颅脑外科临床解剖学

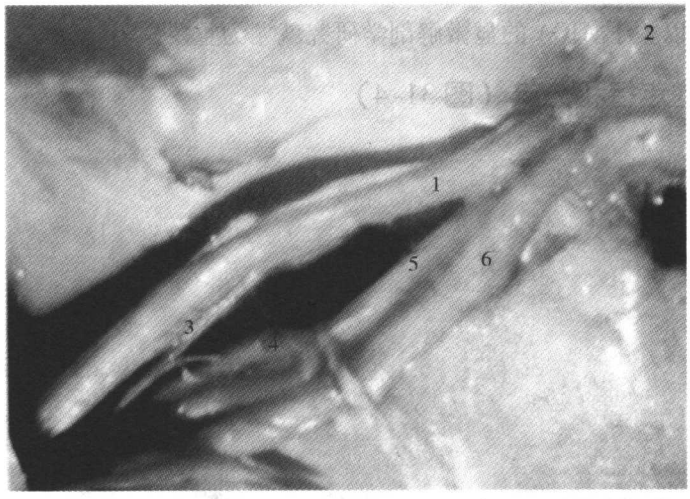


图31-3　中间神经走行及行程

1. 面神经　2. 膝状神经节　3. 中间神经　4. 内耳道袢　5. 蜗神经
6. 前庭上神经

引自王忠诚主编：颅脑外科临床解剖学

正常情况下，面、前庭蜗神经相伴行，面神经在前，前庭蜗神经在后，面神经在CPA区域的长度为2cm左右，起源于前庭神经的Scarpa节的听神经瘤，可使面神经受挤压伸长变细，长度可达4～6cm。肿瘤也可将面神经向其他方向推移，在内耳门处，面神经被肿瘤推移挤压于突起的内耳道前骨壁上，手术中难以直接看到，而此段面神经相当于发自面神经近端和发自内耳道的神经营养血管的结合部，面神经很脆弱，因此，在分离此区时要特别小心。在CPA区，听神经瘤与面神经的关系取决于肿瘤的主要发展方向，向下生长的肿瘤，

有将面神经向上推移挤压的趋向；而向上生长的肿瘤有将面神经向下推移挤压的趋向。因此，面神经与肿瘤的位置有上、中、下1/3三种，其中以肿瘤直接推移挤压面神经的中1/3者最常见。由于耳蜗神经处于面神经的下方，因此起源于耳蜗的肿瘤，面神经在肿瘤的上方。面神经位于肿瘤后方者较罕见，但术中应高度警惕，在剪开肿瘤背侧的蛛网膜时，应首先辨认是不是变得菲薄的面神经，以免误伤。

从理论上讲，听神经瘤多起源于前庭神经，手术可以保护耳蜗神经，即可保留听力。但由于耳蜗神经与前庭神经同位于前庭蜗神经固有蛛网膜内，术中很难区分耳蜗神经与前庭神经，从而增加了听神经瘤切除术中听力保留的难度，尤其对于巨大听神经瘤手术保留或改善听力只是耳神经外科医生追求的目标，真正做到是非常困难的。尽管影响听力保留的因素较多，但是对正常解剖关系与病理解剖关系良好的理解是完成听神经瘤手术的基础。事实上，听神经瘤手术已进入了一个保留听力的时代。

第二节　小脑前下动脉和面听神经解剖关系与临床

小脑脑桥角上池内含有小脑前下动脉起始部及其分支内听动脉，岩上静脉和外侧隐窝静脉。而在CPA与面听神经关系最密切的动脉是小脑前下动脉（anterior inferior cerebellar artery，AICA），所以关于AICA的显微解剖学研究就尤为重要。

一、AICA的走行和分支（图31-4）

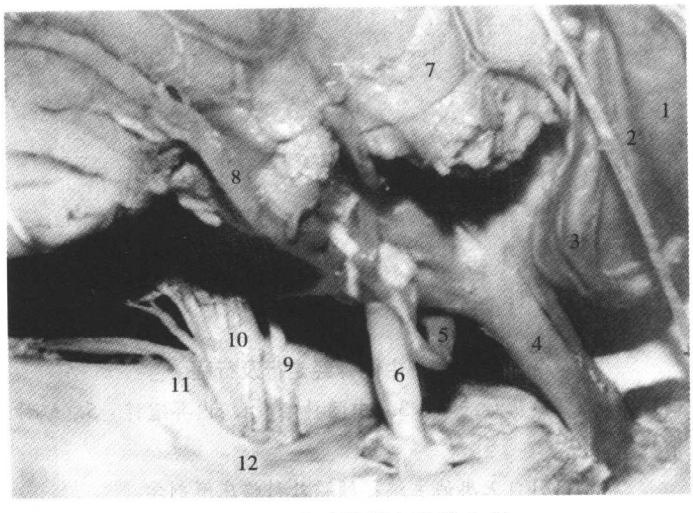


图31-4　小脑脑桥角动脉走行

1. 大脑后动脉　2. 滑车神经　3. 小脑上动脉　4. 三叉神经　5. 小脑前下动脉　6. 面前庭蜗神经　7. 小脑　8. 小脑后下动脉　9. 舌咽神经　10. 迷走神经　11. 副神经　12. 颈静脉孔

引自王忠诚主编：颅脑外科临床解剖学

AICA绝大多数发自基底动脉（88%～97%），主要从中下1/3段发出（74%～83%），

少数可起自椎动脉（2.8%）或缺如（1%），通常两侧对称。AICA 在 CPA 中走行最长，分支最多，主要有迷路动脉、回返穿通动脉、弓下动脉或小脑弓下动脉。有人把附加的小脑前下动脉称为小脑下中动脉，根据其分布范围，实际上为小脑前下动脉的一个分支。外径平均1.2（0.2～2.1）mm，左右等粗者占多数，发起后向外侧斜行，在小脑中脚处形成桥臂袢，至绒球外上方弯向下内侧，形成一个凸向外的内耳道袢，最后分为内侧支和外侧支，分布于小脑下面的前外侧部，还发支至脑桥、延髓及第Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ对脑神经根及齿状核。桥臂袢与三叉神经相距在6mm以内者占68%，Naidich 认为桥臂袢在动脉造影时可作为三叉神经定位的标志。AICA 与展神经起始神经段的关系极密切，动脉行于神经腹侧者占79%，动脉行经神经背侧者占10%，动脉穿神经根者占6%。一般认为，当动脉穿经神经背侧时，可将神经压在斜坡上，成为展神经麻痹的一个最常见的原因。如动脉穿经神经根，动脉也可受神经夹持而阻碍血流。AICA 与面神经及前庭神经的关系也很密切，动脉位于神经根腹侧者占36%，位于神经根背侧者约占3%～10%，穿两神经之间或面神经与展神经之间者占44%，呈袢状围绕此两神经者占10%。在少数例子（90%），动脉由神经的上方或内侧经过而远离神经根。Stopford 发现此动脉常位于神经的腹侧；Sunderland 强调此动脉通常形成袢，沿神经外侧伸延到内耳门甚至进入内耳道，他发现在内耳道内动脉与神经有关者占64%。AICA 最终走向小脑皮层，与小脑上和小脑后下动脉有广泛的侧支吻合，所以手术中损伤小脑皮层分支一般不会造成大面积的梗死。

二、小脑脑桥间隙动脉袢（图31-4）

AICA 自基底动脉发出后向外侧走行，在 CPA 内参与形成一血管袢，Mazzoni（1970）称之为小脑袢或内听道袢，周敬德等（1984）则称之为小脑脑桥间隙动脉袢。关于 CPA 区动脉袢的出现率，Mazzoni 报道为100%，周德敬报道为94%。动脉袢沿其行走方向可分为近侧支、弯曲部及返支三部分，袢近侧支起始部外径平均1.2mm。此袢由 AICA 本干或其分支形成者占80%～90%，由副小脑前下动脉形成者占10%～17%，由小脑后下动脉形成者占3%。王孝文等（2003）发现小脑脑桥间隙动脉袢的78.57%由 AICA 主干形成，由 AICA 侧支形成者占21.43%。CPA 区小脑脑桥间隙动脉袢的解剖位置复杂，袢顶位于内耳门处占20%～27%，突入内耳道者占34%～40%，其余远离内耳门，与内听道无关。据国内资料，袢顶恰抵内耳门或稍突入内耳道者占20%，袢顶突入内耳道的例子，如内听道发生前庭蜗神经瘤，由于内耳道无伸展性，可在早期出现动脉袢及迷路受压症状，另一方面，在手术摘除肿瘤或切断前庭神经时，如对 AICA 挤压过甚，电凝过强，均可引起血管痉挛和栓塞，造成脑干缺血水肿，出现血压下降，脉搏变弱和呼吸心跳骤停。

三、面听神经与小脑脑桥间隙动脉袢的显微关系

无论在内耳道内或外，面神经听神经与小脑脑桥间隙动脉袢的显微关系极为密切复杂，周敬德（1984）将动脉袢与两神经的关系分为五型：①中间位：动脉袢的近侧支行于面神经前内方，弯曲部过面神经深面，返支在中间神经与听神经之间穿出，再沿二者之间返行转至小脑。②前位：整个袢居于面神经前内方，可在内耳门处或内听道外。③下位：整个袢居于面神经及听神经深面。④上位：整个袢居于面神经及听神经浅面，袢顶突向上。⑤后位：

动脉经两神经深面向后走行，达内耳门后外缘时形成一突向前外的袢。王胜资等发现动脉袢与面听神经的排列关系还有双袢型，即以两袢同时与神经干或内耳门构成接触关系。无论内听道内或内听道外动脉袢均以中间位型最多见。

了解动脉袢的位置有助于内耳道的手术，例如在中间位，从后外侧壁打开内耳道，首先看到前庭蜗神经，由此向前内是返支、中间神经、面神经。在面神经与内耳道前内侧壁之间是袢的近侧支。由于中间位多见，故返支又可作为鉴别前庭蜗神经与面神经的一个标志。Smaltino 等把形成血管袢的动脉称为小脑迷路动脉，它分布于小脑前面和迷路。此外，有时，有一支动脉进入颞骨岩部后面的弓状下窝（87%），称弓下动脉，经弓状下窝的小管到中耳。此支多由动脉袢（46%）或 AICA 本干及其侧支或副小脑前下动脉发出（17%），在前庭蜗神经瘤外侧手术入路时应予注意，因为从后外侧壁凿开骨质进入内耳必须经过弓状下窝区。因此，在 CPA 区施行显微外科手术时，应熟悉小脑脑桥间隙动脉袢与面神经、听神经的局部解剖学关系，避免损伤小脑脑桥间隙动脉袢及其毗邻的神经结构，否则可导致面瘫、听觉丧失甚至脑干梗阻等严重的临床后果。

第三节　面肌痉挛

面肌痉挛（hemifacial spasm，HFS）又称面肌抽搐或半侧颜面痉挛，为阵发性半侧面部肌肉的不自主抽搐，发作时颜面随意运动受限的一种功能性损害，无其他神经系统阳性体征。Campbell 和 Keedy（1947）曾在 2 例面肌痉挛的病人中发现有异位血管压迫面神经，认为后颅窝血管压迫是面肌痉挛的发病基础。Gardner（1960）首先用血管减压术治疗 HFS，明确提出了血管压迫病因学说，并进一步指出压迫血管为小脑前下动脉（AICA）。1966 年 Jannetta 等首先采用显微血管减压术（microvascular decompression，MVD）治疗面肌痉挛，取得较好的效果。

一、发病机制

HFS 发病机制至今尚不清楚，主要存在两种假说：①血管压迫面神经后髓鞘受损，神经纤维间形成跨突触传递而产生异位冲动；②血管压迫类似于“点燃”机制，导致面神经核运动神经元兴奋性增高。目前认为引起面肌痉挛的病因绝大部分为搏动性血管压迫面神经根出脑区（root exit zone，REZ），造成局部脱髓鞘，神经纤维接触传导、过度兴奋所致。面神经 REZ 是中枢性（少突胶质细胞）和周围性（Schwann 细胞）髓鞘交汇处，它的 Ranvier 结处没有犬牙交错的胶质细胞的突起和基膜，有较宽的细胞外间隙，易受血管压迫激惹。另外，CPA 面神经在鞘内仅有很薄的蛛网膜，与有很厚的神经外膜的其他周围神经相比较对血管压迫更敏感。

二、临床表现

原发性面肌痉挛的患者多在中年以后发病，女性多见。多由一侧眼部开始，逐渐延及口及全部面肌，额肌较少受累，严重者可累及同侧颈阔肌。为阵发性、快速、不规律的抽搐。初起抽搐较轻，持续几秒钟，以后逐渐延长可达 5 分钟或更长，而间歇时间逐渐缩短，抽搐

逐渐严重。严重者呈强直性，致同侧眼不能睁开，口角向同侧严重歪斜，无法说话。当精神紧张、疲劳、自主运动时发作加重，但不能自行模仿或学习，入睡后多数抽搐停止。少数严重病例，经数月或几年后，患侧面肌逐渐出现轻瘫。双侧抽搐者少见，多一侧较另侧较重，两侧先后起病，个别患者可伴同侧头痛，耳鸣。病情一般缓慢进展，多数不会自然好转，有报告106例中仅9例有缓解，部分患者于晚期因患侧面肌麻痹而停止抽搐。神经系统检查除少数晚期患者可伴有患侧面肌轻度瘫痪外无阳性体征。肌电图的特征是：①阵发高频率脉冲（每秒150～400个）；②每秒5～20次的节律性或不规则的重复发放，每次发放包括2～12个脉冲；③在所有的面肌中脉冲是同步的；④逆向性刺激面神经则引起典型的发放。

三、诊断和鉴别诊断

根据病史及临床发作特点，神经系统检查无阳性体征，诊断并无困难。脑电图正常，肌电图可见肌纤维震颤及肌束震颤波等。常规CT、MRI检查难以明确做出HFS的病因诊断。近年来，Nagaseki（1992）、Bernardi（1993）、李磊（2001）、赵卫国（2001）等用磁共振断层血管造影成像（magnetic resonance tomographic angiography，MRTA）技术，在同一层面上清晰显示面神经和压迫血管，并通过两者信号强度的明显差异来加以区分，使神经和压迫血管之间的位置关系能得以呈现，准确性较高，并可排除其他少见而重要的病变。MRA技术对MVD的术前评估、制定手术方案及指导手术进程均具有重要的意义。

HFS应注意与下列疾病鉴别：①癔症性及习惯性眼睑痉挛：癔症性眼睑痉挛多见于成年女性，常为双侧，眼睑以下面肌并不累及，伴有癔症其他特点；习惯性眼睑痉挛常见于儿童及青壮年，为双侧强迫性运动，可为意志暂时控制。以上两种痉挛，检查肌电图及脑电图均属正常。②痛性抽搐：部分三叉神经痛患者发作时，伴有同侧面肌抽搐，根据患者的典型三叉神经痛症状易于鉴别。面肌痉挛严重以致抽搐时间较久患者，可感面部不适甚至疼痛，但远不及三叉神经痛那样剧烈，也无三叉神经痛的其他表现如扳机点等。③小脑脑桥角肿瘤或炎症、面神经鞘膜瘤、脑桥瘤、延髓空洞症、运动神经元疾病、颅脑损伤以及面神经瘫痪后并发联带运动等疾患均可引起面肌抽搐，但多伴有其他脑神经或长束受累的症状及体征，必要时进行脑脊液、脑超声波、X线、CT扫描等检查以协助诊断，局限性运动神经元疾病多伴有头、同侧上肢抽搐，幅度亦较大，仅局限于面肌者很少见，脑电图可协助诊断。④舞蹈症及手足徐动症：可有面肌抽动，但均为双侧性，且均伴有四肢、躯干的不自主动作，易于鉴别。

四、HFS的治疗

1. 口服药物：可服用镇静剂和抗癫痫药物，但远期效果差。

2. 注射药物：于茎乳孔面神经干处注射药物阻滞神经冲动的传导，如肉毒杆菌毒素，但有效期常常只能持续4个月，注射酒精或酚暂时有效，病人常感不适和面肌乏力。

3. 面肌切断和剥脱术：常用于眼轮匝肌区的痉挛。

4. 选择性或完全性面神经切断术，有面肌瘫痪的后遗症。

5. 显微血管减压术。

五、显微血管减压术

显微血管减压术（microvascular decompression，MVD）目前已成为HFS的最有效方法。

手术操作方法是先分开小脑与后组脑神经的粘连，牵开小脑绒球小结叶，显露面神经 REZ 并在直视下将责任血管充分游离，向颅底方向推移离开 REZ，并行神经梳理，减压垫棉置于责任血管与脑干之间。

（一）识别责任血管

责任血管多呈袢状从面神经 REZ 通过并造成压迫。Jannetta 等（1977）报告 47 例面肌痉挛行小脑脑桥角手术，46 例为血管压迫所致，压迫血管有小脑前下动脉、小脑后下动脉、动静脉畸形、基底动脉及椎动脉分支等。其中责任血管 60% 是 AICA 及其分支，PICA 及椎动脉分支压迫各 20%，不到 1% 是由于其他原因（肿瘤、静脉、血管畸形等）引起。综合多位学者的报告，常见的责任血管有：小脑前下动脉主干和/或分支（38.6% ~65%），小脑后下动脉主干和/或分支（15.3% ~50%），椎动脉（17% ~25%），多根动脉共同压迫（4.2% ~19%）。Knodo（1997）在 1000 余例 HFS 中未发现有静脉单独构成压迫的现象，而 Chung 等（2000）的资料显示有 0.2% 的静脉压迫发生率。Levy 等（1997）对小于 18 岁的 HFS 患者行 MVD，发现责任血管主要是静脉或静脉与小脑前下动脉分支共同构成压迫。脑桥背外侧引流静脉是最多见的责任静脉。血管压迫的类型可分为：单一血管襻压迫（75% ~85%）、2 条或 2 条以上多点压迫（7% ~16%）、血管穿通面神经压迫（1% ~2%）。赵卫国等（2001）对 215 例保守治疗无效的 HFS 患者行 MVD 手术治疗，发现责任血管 240 条，责任血管在手术显微镜下有下述特征：①血管与 REZ 紧密接触；②血管呈直角弯曲，产生较大张力压迫 REZ；③游离压迫血管后可见面神经局部失去鲜白色并有明显压迹凹痕；④局部压迫部位的动脉血管壁常有黄褐色粥样硬化斑块。其中责任血管压迫神经根部留下血管压迹为最可靠的诊断依据。

（二）MVD 的疗效

纵观国内外文献报道，MVD 的有效率在 87.5% ~99.3%，复发率 5.9% ~12.5%，手术死亡率小于 1%。根据对 751 例患者的长期随访，认为术者具备熟练的显微手术技巧、对 CPA 显微解剖的熟悉、责任血管的正确判定及充分减压是提高手术疗效的重要保证。13% ~50% 的 HFS 患者在 MVD 术后症状并非立即消失，而是经过 1 周到 3 个月甚至半年才逐渐消失，视为延迟治愈。分析延迟治愈的原因，有学者认为，责任血管长期压迫 REZ 造成局部较重的脱髓鞘病变及 REZ 面神经运动核兴奋性增高，病因去除后面神经根脱髓鞘病变再生修复和/或面神经运动核趋于平稳需要一段时间来完成，所以导致延迟治愈。

（三）手术并发症

MVD 治疗 HFS 术后最常见的两种并发症是听力障碍和面瘫，其发生率分别为 0.8% ~7.9% 和 7.4% ~12.3%。造成听面神经损伤的原因主要是由于术中损伤了听面神经和/或其营养血管，以及隔离责任血管与神经之间的垫塞片过多或置于面神经 REZ 而构成新的压迫。术中脑干听觉诱发电位和面部肌电图监测有助于减少听面神经损伤的机会。

第四节　内镜辅助的小脑脑桥角区手术的显微解剖

解剖学研究是进行一个新手术或提高其疗效的重要基础。内镜辅助的显微耳神经外科是当代微侵袭神经外科的重要组成部分，把内镜作为一种辅助设备应用于颅脑实质性肿瘤的切

除术中，对手术显微镜起到了必要的补充作用。但内镜是纵深视野，显微镜是平面视野，内镜视野小，显微镜视野大，内镜视野内的解剖结构少，显微镜视野内的解剖结构多，正是由于两种光学仪器视野特点的不同，所以决定了内镜下的影像特点与显微镜下的影像特点存在差异，因此对于试图采用内镜来辅助显微手术的外科医师来说，仅掌握显微镜下神经血管的解剖特点是不够的，还要识别内镜下的解剖结构，才能在实际应用中得心应手。

一、CPA 区内镜解剖

O'Donoghue 等（1994 年）通过类似迷路后和乙状窦后入路 CPA 区手术的途径将内镜导入新鲜尸头，把 CPA 的神经血管结构按从上到下的顺序分为四个平面：①CPA 的最上平面容纳三叉神经、展神经及小脑上动脉。三叉神经位置偏外，其感觉根和运动根分离后朝向美克尔腔（Meckel's cave）；展神经通过岩床韧带出颅底。②此平面内可见面神经束自桥延沟和内耳门越过小脑脑桥角，该神经束平均长 13mm，面神经在内耳门前上部，耳蜗前庭神经位于后上方，AICA 穿过面神经和耳蜗前庭神经之间。③自延髓至颈静脉孔，此层面内可窥及脑神经（Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ），并见小脑后下动脉与之紧密相接。④CPA 的下方延伸部分，相当于枕骨大孔层面，可见脊髓和位于齿状韧带前面的副神经脊根。作者在成人尸头标本进行 CPA 区内镜下解剖研究的基础上，对 CPA 病变神经根进行内镜下减压梳理及内镜辅助行听神经瘤切除术，依据内镜导入的先后次序，我们将 CPA 区结构分为 3 个层面：内镜导入后，首先观察到的是舌咽、迷走、副神经束，小脑后下动脉走行于附近或穿过该组神经束，形成血管袢；其次是在面、听神经束附近可见 AICA 或其分支形成的血管袢，有时可见细小的迷路动脉，本组神经束上方可见岩静脉止于岩上窦，三叉神经根部见小脑上动脉或 AICA 分别走行于其上、下方；最后，脑干前方间隙可见展神经及走行于其前方的 AICA。

二、内镜在 CPA 区手术中的作用

内镜在 CPA 区手术中的作用是：①可采用“锁孔”入路技术，充分利用有效的骨窗，减少无效脑暴露，通过一个狭小的通道即可进入 CPA 区，避免了对脑组织及神经血管等结构的过分牵拉，使手术更安全。②在不改变血管和神经位置的情况下对 CPA 结构做全方位观察，真实反映各组织结构之间的解剖关系，可查明与肿瘤有关的血管神经的位置。③内镜下的术野比显微镜下的更清晰，照明效果更好，更易于找到理想的观察角度，而且内镜可以绕角观察。手术过程中，术者可以清晰地辨认位于术野深部和狭窄操作空间内的Ⅴ～Ⅺ脑神经、基底动脉及其分支，并在保持较高放大倍数的同时，通过转动内镜或更换不同角度找到一个满意的视角，然后根据不同手术要求做微血管减压术、面神经梳理术、三叉神经感觉根选择性切断术和舌咽神经及前庭神经切断术。④内镜的应用还可以避免或减少损伤骨性内耳的结构，有利于保存听力，减少术后并发症的发生。内听道深部视野可通过 30°的内镜得到改善，能明确内听道内的神经、血管和肿瘤的关系，发现并切除内听道底的肿瘤，提高手术全切率，并最大程度地保留正常解剖结构。

内镜的应用扩展了对小脑脑桥角结构的暴露，具有解剖进入、解剖复位、解剖保留的技术特点，并尽可能做到功能保留，增加了手术的安全性，减少了手术并发症的发生。但是，目前还存在着许多需要改进的方面，内镜操作需要有一定的空间，尤其对较大的实质性肿瘤

应先在手术显微镜下大部分切除，内镜只能起辅助作用；内镜景深小，缺乏立体视觉，放大倍数调节不灵活，缺乏对整个术野的观察；无法用双手操作，需频繁更换专用器械，镜面易受血污而需擦拭；反复进退内镜，使手术时间延长。可以相信，随着相关基础研究的发展和临床应用的不断深入，内镜将在耳神经外科领域发挥更重要的作用。

参考文献

1. 王忠诚主编. 颅脑外科临床解剖. 济南，山东科技出版社，2001

2. 赵全义编译. 听神经瘤及其他岩骨疾病的耳神经外科学. 成都：四川科学技术出版社，1993

3. 张为龙，钟世镇主编. 临床解剖学丛书·头颈部分册. 北京：人民卫生出版社，1996

4. King W A, Wackym P A. Endoscope-assisted surgery for acoustic neuromas (vestibular schwannomas): Early experience using the rigid Hopkins telescope. Neurosurgery. 1999, 44: 1095-1100

5. Sampath P, Holliday MJ, Brem H, et al. Facial nerve injury in acoustic neuroma surgery: etiology and prevention. J Neurosurg, 1997, 87: 60-66

6. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, et al. Microvascular decompression for hemifacial spasm. J Neurosurg, 1995, 82: 201-210

7. Hatem J, Sindow M, Vial C. Intraoperative monitoring of facial EMG responses during microvascular decompression for hemifacial spasm. Prognostic value for long-term outcome: a study in a 33-patient series. Br J Neurosurg, 2001, 15: 496-499

第 32 章

颅底肿瘤

李学佩

颅底肿瘤是指源自脑底、颅底骨本身及其上、下面的肿瘤。它可向头端发展，侵入颅内，也可向尾端延伸，累及眼眶、鼻腔、鼻窦、颞下窝、咽旁隙等区域。由于位置深、解剖复杂，又涉及多个学科，许多颅底肿瘤的手术治疗被认为是不可逾越的禁区。最近 20 多年颅底肿瘤的诊断和治疗取得突破性的进展，这要归功于显微解剖的发展，CT、MRI、DSA 等现代影像学的问世，麻醉水平的提高，显微外科技术的普及，手术器械更新和术中神经电生理监测的应用，以及耳鼻咽喉头颈外科与神经外科、颌面外科、眼科和成形外科的密切合作。

第一节　颅底肿瘤的分类

颅底肿瘤可按其部位或组织学特征分类，也可按胚胎起源和组织病理学特征分类。本章首先按好发于前、中、后颅底的肿瘤分类，然后参照胚胎起源和组织病理学特征进行分类。

1. 神经上皮肿瘤：包括视神经或下丘脑神经胶质瘤，嗅神经母细胞瘤，神经鞘瘤等。
2. 中胚层肿瘤：包括脑膜瘤、骨瘤、软骨瘤、血管瘤、球瘤等。
3. 外胚层肿瘤：包括颅咽管瘤、垂体瘤、肌母细胞瘤等。
4. 先天性、胚胎性和畸形性肿瘤：包括上皮样囊肿、皮样囊肿、蛛网膜囊肿、畸胎瘤、脊索瘤等。
5. 炎性病变：胆固醇肉芽肿等。
6. 转移性肿瘤。

第二节　前颅底肿瘤

一、良性肿瘤

（一）骨瘤

颅骨骨瘤好发于青年，男性居多，常见部位为额窦和筛窦。松质骨性骨瘤源于板障，致密骨性骨瘤来自于膜化骨的外板，内板多完整。额窦和筛窦骨瘤生长巨大时，能破坏后壁和顶壁骨质而到颅内，如不予手术，则死于颅内并发症。

额、筛窦骨瘤自胚性软骨残余发生，故多发于额骨（膜内成骨）和筛骨（软骨内成骨）交界处。外伤炎症后引起鼻窦骨壁的骨膜增生也起一定作用。

位于额、筛窦骨瘤易继发鼻窦感染，向眶内生长的骨瘤可引起眼球突出、眼球运动障碍及视力损害。少数从颅骨内板发生的骨瘤，向颅内发展，引起脑神经症状和颅内压增高。仅累及外板、未向颅内发展的骨瘤，除局部隆起不适外，多无其他症状。颅骨 X 片及 CT 扫描可以确诊，可见圆形高密度阴影，额窦后壁、筛板、眶板脱钙和骨质破坏，侵入眶内及颅内（图 32-1）。

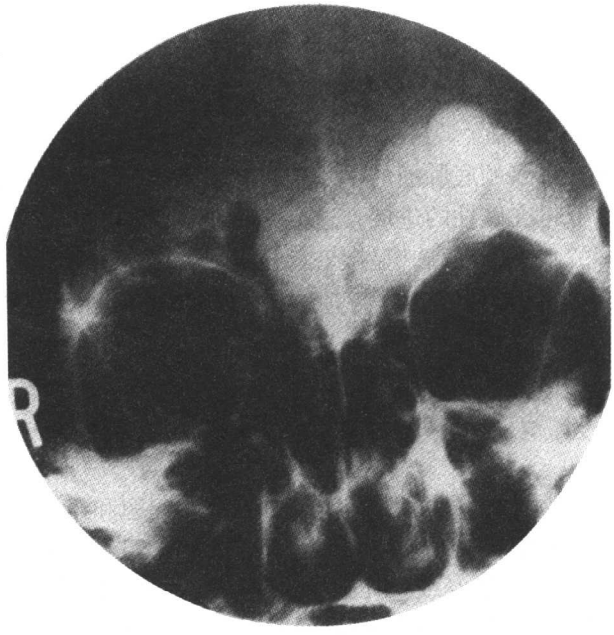


图 32-1　额筛窦大骨瘤，呈分叶状

治疗：对侵入颅内的额窦骨瘤，如不再继续生长，可仅磨去颅外骨瘤，保留颅内部分。对骨生长期的青年，用颅面联合径路彻底切除骨瘤。

（二）骨化纤维瘤

良性的骨性病变，其特点是边缘清楚、发展缓慢，多发于下颌骨和上颌骨，并可向前颅底扩展。

常无症状，但随着肿瘤增大，出现面容的明显变形。最常出现的症状是疼痛和感觉异常。女性比男性多，多发于 30 ~ 40 岁。

显微镜下检查发现在病变中心呈编织样的结构，即使病变成熟，外被以板层骨，因此，活检有害，特别是在额筛或筛板区。当病变阻塞鼻额管，可能继发额窦囊肿。

影像学特点很不同，有时呈不调和的钙化，更多的是病变中央有钙化。早期有穿透 X 线的溶骨性表现，以后则见中心有境界很清楚的不穿透 X 线的钙化，周边有穿透 X 线的钙化围绕。临床表现和影像学表现对诊断有重要意义，但还是有些病变易误诊为骨肉瘤（图 32-2，图 32-3）。

治疗：尽量彻底切除，如不可能彻底，则应尽量减少面容和功能的损害。恶性骨化纤维瘤偶见于放疗后的病人，因此，骨化纤维瘤不主张放射治疗。

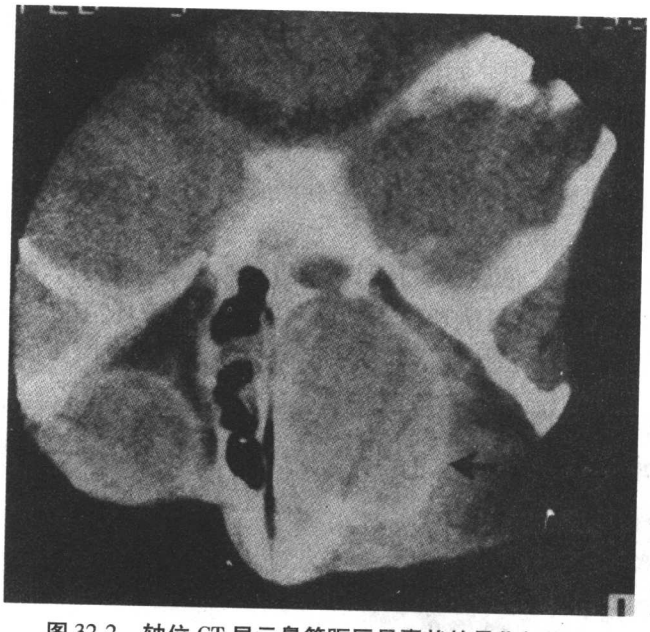


图 32-2　轴位 CT 显示鼻筛眶区呈囊状的骨化纤维瘤

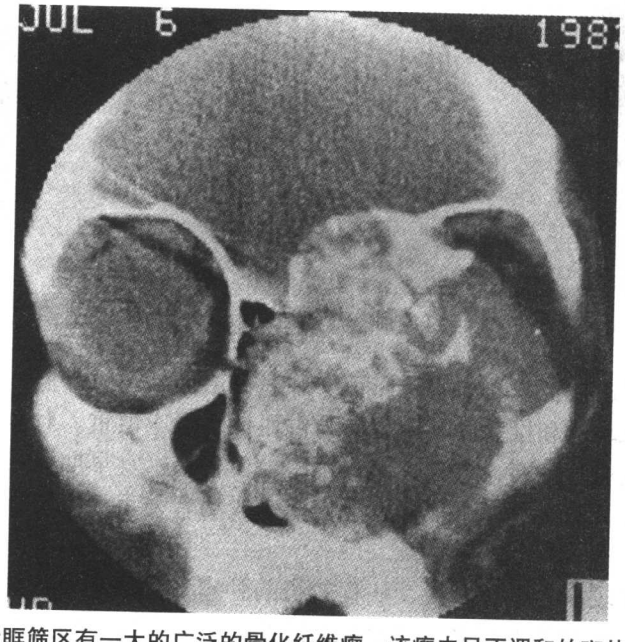


图 32-3　冠状位 CT 示眶筛区有一大的广泛的骨化纤维瘤，该瘤内呈不调和的斑片状，并侵犯到前颅窝

（三）纤维血管瘤

是鼻咽部最常见的良性肿瘤。好发于 10～25 岁间，基本为男性发病，女性罕见。

病因不清，可能与炎症刺激、性激素分泌及发育异常有关。本病多起源于鼻咽顶部枕骨结节及蝶骨翼突内板的骨膜部，由纤维及血管组成。

临床表现：进行性鼻塞和反复鼻出血为主。由蝶窦向上侵入颅内，引起垂体症状，即头痛、无力、食欲不振、性欲减退、闭经、视力减退及额侧偏盲等。由蝶窦向上侵入鞍旁，引起海绵窦综合征，及Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ等脑神经麻痹及结膜水肿充血、眼球突出、视乳头水肿及视力减退等。由鼻咽向翼腭窝、颞下窝侵犯而至颅内，产生翼腭窝综合征，即上颌神经分布区疼痛麻木、腭帆提肌麻痹、咽鼓管阻塞、软腭麻痹、张口困难及颞窝部膨隆。鼻腔及鼻咽部可见紫红色肿物，硬，易出血。

影像学检查：包括鼻窦、颅底像。鼻咽、鼻腔和鼻窦致密阴影，蝶骨体、蝶鞍、鼻窦、眼眶、颅底骨质破坏。CT 扫描可清晰显示肿瘤范围和骨质破坏情况，并显示向翼腭窝、蝶窦、颅内扩展的情况。颈动脉造影能准确描绘出鼻咽部肿瘤的范围和血供来源（图 32-4）。

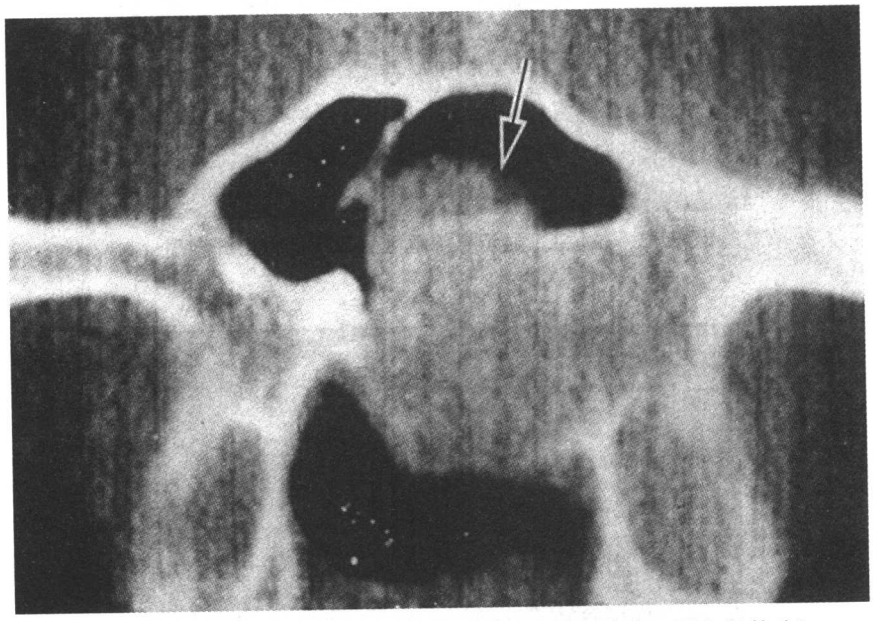


图 32-4　冠状位 CT 示纤维血管瘤侵蚀翼板基底，并侵入蝶窦（箭头）

治疗：确定手术适应证，若血管造影证实肿瘤仅由颈外动脉供血，即使已侵入颅内，亦可手术切除；若颈内动脉和椎基底动脉也参与供血，手术应慎重。对血管造影由颈外动脉供血的肿瘤，术前先做血管栓塞，可大大减少术中出血，手术宜早期进行。对少数肿瘤累及范围广，血运特别丰富，又不能做术前栓塞或栓塞未成功者，手术应慎重。

（四）脑膜瘤

脑膜瘤是发病率较高、生长缓慢、病程较长的肿瘤。其分布大致与蛛网膜粒的分布情况相似，以大脑半球矢状窦旁为最多，其次为大脑凸面、蝶骨嵴、鞍结节、嗅沟、颅后窝、岩骨尖、斜坡及脑室内等，偶尔可见于颅外组织，为异位脑膜瘤。肿瘤与脑膜紧密粘连，构成肿瘤的蒂，通过该处可接受来自颈外动脉的血供，邻近颅骨有增生或被侵蚀的迹象。肿瘤的病理组织形态可分为内皮细胞型与纤维型等，肿瘤有钙化或囊性变。脑膜瘤有完整包膜，压迫嵌入脑实质内。男女之比约为 2∶3，高峰发病年龄为 30～50 岁。

脑膜瘤的临床表现主要取决于肿瘤部位，如鞍上脑膜瘤可引起视力、视野的损害；眶内

脑膜瘤除视力障碍外，还可造成突眼和眼球运动障碍；小脑脑桥角脑膜瘤早期出现脑神经（听神经、面神经、三叉神经等）损害症状；斜坡脑膜瘤除引起脑神经损害外，常因脑干受压而出现锥体束征。

诊断：脑膜瘤对颅底骨局部的影响较多，既可表现为骨质增生，也可表现为骨质吸收或破坏。CT 扫描半数可见这些改变，典型脑膜瘤的 CT 扫描表现为类圆形或分叶状等密度或高密度影，边界清楚，瘤内常有点状或不规则钙化，注射对比剂后呈均匀明显的强化，周围无或有轻度水肿（图 32-5，图 32-6）。MRI 诊断脑膜瘤更有优势（图 32-7）。

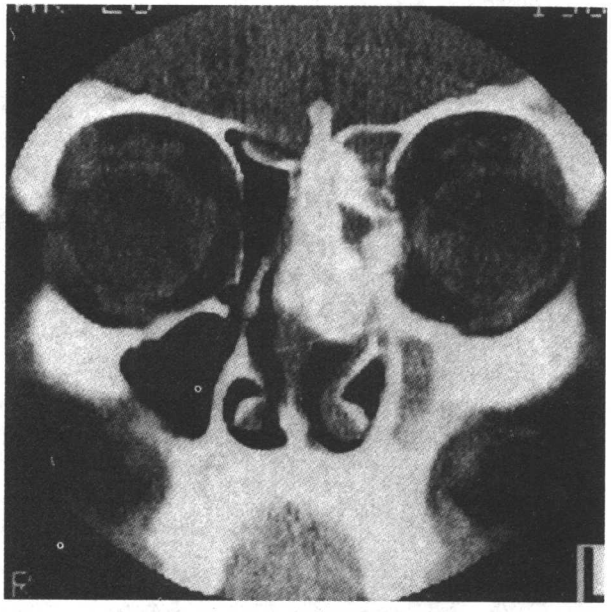


图 32-5　冠状位 CT 示原发性鼻脑膜瘤，但未向颅内扩展，该瘤有广泛钙化

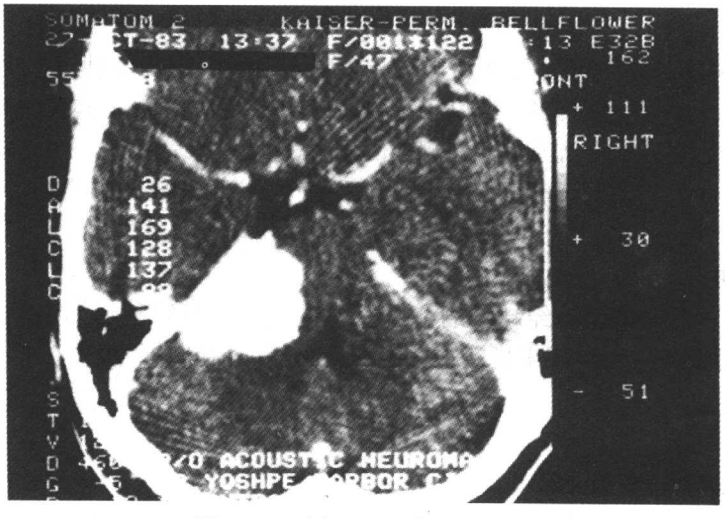


图 32-6　头颅 CT 示岩嵴脑膜瘤

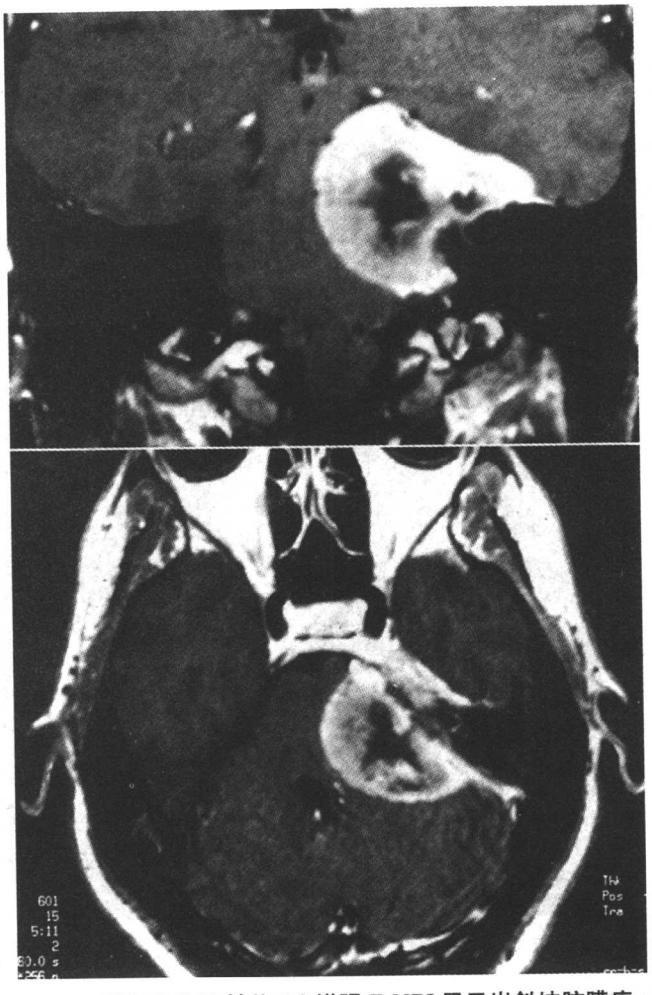


图 32-7　A 冠状位和 B 轴位 Gd-增强 T_1 MRI 显示岩斜坡脑膜瘤

治疗：脑膜瘤是颅底肿瘤中手术效果较好的一种肿瘤，但由于肿瘤接受来自颈内、颈外动脉的双重供血，术中出血较多，所以手术有一定难度，有些颅底脑膜瘤未必能完全切除。彻底切除应包括受侵犯的硬脑膜及与之相邻的颅骨，否则容易复发。肿瘤对放射及化学治疗不敏感，小于 3cm 的脑膜瘤可行 X 刀或伽马刀治疗。脑膜肉瘤是脑膜瘤的恶性类型，约占脑膜瘤的 5%，肿瘤切除后易于复发，预后较差。

（五）其他肿瘤

如涎腺腺瘤、软骨瘤和神经纤维瘤，可以压迫或附着到筛板而影响到前颅窝。冠状位 CT 扫描可显示骨质的损害。还未见有这些病变直接侵入前颅窝的报告。

二、恶性肿瘤

（一）鼻窦癌

鼻窦癌比较常见，发生率以上颌窦最高，筛窦、额窦次之，蝶窦癌罕见。但侵犯颅底者额、筛窦恶性肿瘤多于上颌窦恶性肿瘤。由于额、筛骨与周围结构的密切关系，因此，额、

筛窦的恶性肿瘤很容易侵犯到眶顶、蝶骨和前颅底。由于上颌窦和筛窦之间没有屏障，因此，多数上颌窦癌最终都侵犯到筛窦，以至前颅窝。80%以上鼻腔和鼻窦的恶性肿瘤是鳞状细胞癌，其次为腺癌，肉瘤少见。

临床表现：鼻腔症状表现为一侧鼻塞、鼻出血，鼻腔检查可见肿物。上颌窦恶性肿瘤有面部麻木疼痛、磨牙松动疼痛或张口困难等。蝶窦恶性肿瘤出现单侧或双侧眶尖综合征，蝶鞍扩大，蝶骨底骨质破坏。侵入眼眶内，出现眼球移位、突眼、复视、视力减退以至失明，Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脑神经麻痹。侵入颅内，有剧烈头痛。常规放射线检查发现有软组织块，至少70%有不同程度的骨破坏。CT和MRI能清晰显示肿瘤大小及扩展范围，以及向周围扩展侵犯的情况。上颌窦、蝶窦诊断性穿刺或经手术取活检行病理检查可以确诊。

治疗：手术切除为主，放射治疗为辅，晚期病人单用放射治疗作为姑息疗法。手术多采用颅面联合径路肿瘤切除术。

（二）骨肉瘤

恶性骨瘤少见，一般发生在30岁左右。开始多发生在上颌，但不管是软骨肉瘤还是骨肉瘤，都迅速侵犯到邻近鼻窦、眼眶和颅底。放射线检查按骨破坏的程度而不同。有一种“太阳光线”样表现，这时，骨皮质保存，生成的新骨与表面垂直。

诊断：根据病人年龄、疾病程度，最后依靠病理诊断。放射检查只能证实扩展的范围。

5年生存率：软骨肉瘤50%，骨肉瘤25%。主要治疗是手术切除。

（三）嗅神经母细胞瘤

鼻部少见的恶性肿瘤，约占鼻恶性肿瘤的2%。各年龄组都可发生，20~50岁多见，性别无差异。可能来源于嗅黏膜的胚性感觉神经上皮细胞，或来自胚胎期的嗅基板细胞。由于其解剖部位，因此容易侵犯筛板，并经筛孔而穿透进入前颅窝（图32-8）。此时，甚至在影像学上还无骨侵蚀的证据。

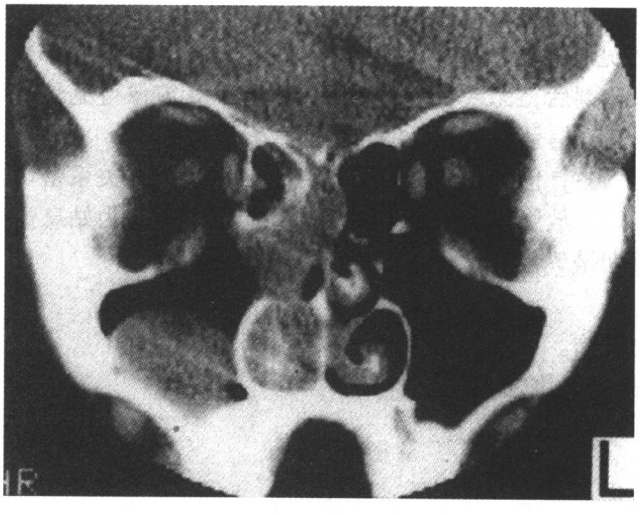


图32-8　冠状位CT示右侧嗅神经母细胞瘤，有筛板破坏

临床表现：单侧鼻塞、鼻出血，鼻腔检查可见息肉样肿物，灰红色，血管丰富，质脆而

硬。与侵袭和转移有关的症状有眼球突出或视力减退、眼球运动受限、眶周围出现包块及面部隆起、头痛、呕吐、颅内压增高。之后可引起上行性感染，发生脑膜炎、脑脓肿。晚期有颈淋巴结转移至纵隔、肺、肝脾、长骨、脊柱、乳腺及肾上腺。

组织病理学：肿瘤呈分叶的软灰红色肿块，镜下分两型：Ⅰ型为嗅神经母细胞瘤，结缔组织及未分化细胞排列成片状或条束状，偶见假玫瑰花状，恶性，可远处转移。Ⅱ型有真正的玫瑰花结构，属相对良性，无远处转移。当光镜不能确定时，电镜检查发现神经分泌颗粒，或有特殊的组织化学染色有助于诊断。Kadish 等对该肿瘤进行分期，肿瘤局限在鼻腔内为Ⅰ期，扩展到鼻窦为Ⅱ期，超出这些范围为Ⅲ期。

治疗：根据肿瘤的范围和早晚，采取不同的治疗方法。放射治疗敏感，但有脑坏死之虞，骨单纯放射治疗用于失去手术时机或肿瘤复发者，晚期可应用或合并应用化疗。手术治疗有颈鼻径路或颅面联合径路大块切除。

预后：年轻患者倾向于局部复发低，而远处转移发病率高，较快死亡。Ⅲ期病人，不管采用任何治疗，预后都不佳。

第三节　中颅窝肿瘤

一、良性肿瘤

（一）软骨瘤

软骨瘤多生长于中颅窝底，最常见于鞍旁或岩骨尖端的软骨联合部，源自胚胎残余的软骨组织。发病率低，病人多为青壮年，女性稍多，病程较长。肿瘤一般显示三层结构，表层为胶原结缔组织，与骨膜相连；中层为软骨组织；基层为肿瘤主体，内含脂肪或胶冻样组织，与颅骨相连。位于鞍旁或岩尖的肿瘤引起多发性脑神经（Ⅱ～Ⅷ）损害。少数肿瘤生长在颈静脉孔区，可造成Ⅸ～Ⅺ脑神经功能障碍。

颅骨 X 线摄片可见肿瘤所在部位骨质破坏及钙化。CT 扫描可发现低密度或略高密度的占位性病变，注射对比剂后，无或有轻度不规则强化，骨窗像可见骨质明显破坏。MRI 上肿瘤一般表现为长 T_1 长 T_2 信号。诊断特别注意与脊索瘤鉴别。

治疗：手术切除为主，但因肿瘤多位于颅底，与重要结构关系密切，而且确诊时多已很大，故全切除比较困难。放射治疗效果不明显。高能量质子作为姑息治疗可能是一种选择。

预后：平均生存期是 7 年。

（二）脑膜瘤

见第二节前颅窝肿瘤。

（三）施万瘤和神经纤维瘤

见第三十三章听神经瘤。

（四）副神经节瘤（球体瘤）

是发生于颈动脉体、迷走神经和颈静脉体化学感受器的少见肿瘤。经常侵犯后颅窝，但是有时也侵犯中颅窝，因此在这里叙述。

颈静脉球体瘤发病原因不明，但有家族性发病倾向，多见于女性，男女比为 1∶5，发

病年龄多见于中年人，一般为30～50岁。颈静脉球体瘤属良性，生长缓慢，但也有生长迅速，侵入颅内而死亡者。肿瘤常表现为局部侵犯和破坏，或向邻近组织及骨壁侵蚀扩展，向上侵及上鼓室及骨性外耳道底壁，或侵入中耳和乳突，偶尔通过咽鼓管侵入鼻咽部。肿瘤常呈指状，长入颅底管道和裂隙，侵入颈静脉孔、岩尖、破裂孔，并沿破裂孔向中、后颅窝侵犯。向颅内侵犯多数沿硬脑膜外延伸发展。由于它易侵犯颅内及其周围脑神经，其临床表现与恶性肿瘤无异。

组织病理学：肉眼观很像血管性肉芽组织，一般有包膜，色紫红，表面光滑，并略呈结节状或分叶状。血管丰富，血管壁无收缩功能，质脆，易出血。当肿瘤组织侵入鼓膜和邻近骨质时，则与周围组织间无包膜和界限。镜检：肿瘤由上皮样细胞组成，瘤细胞呈束状或蜂窝状排列，间质血管网丰富，血管壁为梭形内皮细胞所衬。瘤细胞多角形、柱形、立方形或不规则形，胞浆丰富，无核分裂象。常误诊为血管瘤或血管内皮瘤。

分型：按Fisch分为4型。Ⅰ型：肿瘤局限于中耳腔；Ⅱ型：肿瘤局限于中耳腔或乳突，但未累及下迷路腔；Ⅲ型：肿瘤侵犯下迷路腔、岩尖、颈静脉孔或颈静脉球，但未明显累及颈内动脉管，或侵犯颈内动脉垂直段或水平段；Ⅳ型：肿瘤累及颅内或侵犯硬脑膜。

二、恶性肿瘤

（一）鼻咽癌

是我国高发的恶性肿瘤，主要发生在我国华南地区和东南亚国家。鼻咽部位于蝶骨体下，邻近破裂孔、卵圆孔、棘孔、颈动脉管、颈静脉孔和舌下神经管。鼻咽癌容易经这些解剖孔道进入中颅窝，向颅内扩展。

病因：有明显的遗传和种族易感性和家族遗传性，与EB病毒感染有密切关系。环境因素如当地居民喜食富含亚硝胺的咸鱼，及其他致癌物如多环烃类、微量元素镍等有关。

临床表现：有一侧鼻塞、涕血或鼻出血，耳鸣和听力减退，颅底侵犯，出现脑神经症状；脑神经Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ麻痹，眼球运动障碍、复视及面、舌及角膜感觉丧失、开口受限。浸润压迫颈静脉孔处，累及Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ及其附近的Ⅻ脑神经及交感神经，出现吞咽与发声障碍、同侧耸肩无力、舌根味觉减退、咽反射迟钝、软腭下塌与声带麻痹，患侧舌肌瘫痪与萎缩，伸舌偏患侧，有Horner征。鼻咽部检查有肿瘤，EB病毒壳抗原IgA（VCA-IgA）和早期抗原EA的抗体测定对诊断有重要价值。

影像学检查：鼻咽侧位片可见肿瘤；颅底片可见骨质破坏；鼻咽腔钡胶浆X线造影，可观察鼻咽腔形态、黏膜分布及咽隐窝病变。CT扫描可清晰观察颅底及颅内侵犯的情况。MRI显示鼻咽癌比CT敏感，除可发现类似病变外，还可见到因咽鼓管阻塞引起的中耳炎及由此造成的乳突长T_1长T_2异常信号。至于肿瘤本身，一般表现为长T_1长T_2信号。最后需活检病理检查确诊。

治疗：主要是放射治疗。鼻咽癌颅底侵犯的手术治疗因肿瘤部位、大小、性质、与周围结构的关系及病人的具体情况而各不相同，采用不同的手术方法。

（二）眼眶横纹肌肉瘤

高度恶性的肿瘤，可发生于颅内不同部位和任何年龄，但最好发于儿童的颅后窝，其高峰年龄是5岁左右，男性略多于女性。白种儿童是其他种族的3倍。约1/3头颈部横纹肌肉

瘤发生在眼眶，以后常扩展到中颅窝。主要的临床表现是迅速、进行性单侧突眼。肿瘤多半界限清楚，但无包膜，质硬。

组织病理学：较原始者，瘤细胞以未分化的小细胞为主，核小而浓染，核分裂并不多见，偶可找到胞浆红染的横纹肌细胞。单凭光镜易误诊，最好配合免疫组织化学和电镜观察。横纹肌肉瘤的肿瘤细胞肌球蛋白阳性，电镜下可见不同阶段的肌纤维生成。CT 示横纹肌肉瘤为一均质或不均的密度增强的占位性病变。

治疗：无有效方法，多采用手术加放疗或化疗相结合。

（三）转移瘤

大多数颅底转移瘤来自乳腺、肾上腺、肺和肾，来自前列腺、肝、甲状腺和胃肠道的很少。转移瘤比原发瘤的恶性程度更高，很多情况下，颅底转移只是全身转移的一部分。治疗前应做详细检查，包括易发生转移癌的部位，以确定转移癌的来源。

治疗：对伴有疼痛的转移灶可进行镇痛性放疗。对特殊伴有全身转移的患者，以化疗为主。

第四节　后颅窝肿瘤

一、听神经瘤

见第三十三章听神经瘤。

二、脑膜瘤

见第二节。

三、原发性胆脂瘤（表皮样囊肿）

胆脂瘤（表皮样囊肿）由鳞状上皮被覆，囊内含大量脱落的角化物质，其中有许多组织分解形成的胆固醇结晶。鳞状上皮外围为一层纤维组织，囊内偶有钙化。起源于异位的胚胎残余的外胚层组织，好发于小脑脑桥角、鞍区及颞骨等部位。生长缓慢、症状不明显，到 20～40 岁才出现症状。当扩展到一定程度，压迫和刺激周围组织，产生症状和体征。原发性胆脂瘤邻近脑干，胆脂瘤的扩展很少阻力，因此，表面形状很不规律，它们可以钻到脑表面的缝隙里或呈哑铃样进入中颅窝。

症状和体征：症状取决于肿瘤大小和部位。颞骨岩部胆脂瘤症状为感音神经性聋合并进行性面瘫。不典型者有患侧多发性脑神经麻痹（Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ）及岩部大面积破坏。小脑脑桥角胆脂瘤约 70% 以三叉神经痛为首发症状，少数以面肌抽搐、面部感觉减退、耳鸣、耳聋起病。体征包括面部感觉减退、听力下降、共济失调、后组脑神经麻痹，后期可表现为小脑脑桥角综合征。肿瘤巨大者，可出现颅内压增高的症状和小脑功能障碍。鞍上胆脂瘤常引起视力、视野损害，伴有垂体功能低下和下丘脑受累的症状。中颅窝胆脂瘤以三叉神经痛为主。脑室内胆脂瘤则主要为颅内压增高。

诊断：

1. 听功能检查：无鉴别性的特点。与其他蜗后病变一样，言语识别比纯音听力损害要重。ABR 常有异常。

2. 影像学：CT 和 MRI 在鉴别原发性胆脂瘤和其他疾病有重要意义。CT 表现为沿脑池生长的、边界清楚但不规则的低密度影，不被对比剂所增强。少数表现为混合密度和高密度影，乃囊内出血和囊内容物皂化的结果（图 32-9）。在 MRI 上因含有胆固醇和角化蛋白，二者均表现为长 T_1 长 T_2 信号，即在 T_1 加权像上呈略高于脑脊液的低信号，在 T_2 加权像上呈略低于脑脊液的高信号。少数因含甘油三酯而呈短 T_1 信号，即在 T_1 加权像上亦为高信号。注射 Gd-DTPA 后不强化。

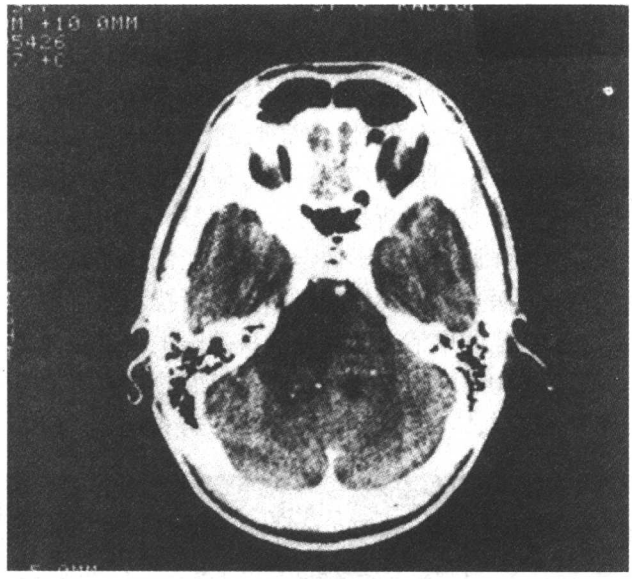


图 32-9　头颅 CT 示小脑脑桥角大的原发性胆脂瘤
肿块呈不规则，密度较周围脑组织低，碘对比剂不增强

治疗：手术切除多无困难，囊壁与周围结构粘连，在显微镜下进行分离，如与重要结构（脑干、主要血管）粘连甚紧，不要勉强分离，以免导致严重后果。此时宁可残留部分囊壁，而将囊内容物吸净，并反复冲洗，表面内容物扩散可引起无菌性脑膜炎。

四、面神经鞘膜瘤

面神经施万细胞瘤可发生于从脑桥延髓沟到腮腺的面神经的各个节段，耳科医师要区分是听神经瘤侵犯面神经还是面神经的施万细胞瘤。大体表现为面神经弥漫性膨出，有时候可超出面神经几个节段。肿瘤也可像一组哑铃样，医师要小心决定肿瘤切除的范围。肿瘤可长得很大，从而向外耳道、小脑脑桥脚或向上往大脑颞叶扩展。

美国麻省眼耳鼻咽喉医院报告 600 例颞骨病理，发现有 5 例为未诊断的颞骨内面神经施万细胞瘤，其中 4 例面神经功能正常，1 例有轻度面瘫。明尼苏达大学医学院报告的 1400 例颞骨标本，仅发现 1 例面神经迷路段施万细胞瘤，该病人有面瘫。在 Saito 的颞骨研究中，发现 1 例很小的面神经水平段神经鞘瘤，由于面神经骨质腐蚀，骨管内神经自动减压，肿瘤向中耳突出。面神经施万细胞瘤组织学除了发生在颅内的，长在颞骨内面神经各段的表现都是一样的。

与听神经瘤不同，面神经施万细胞瘤生长缓慢，多数要很多年后才表现出症状。面神经施万细胞瘤一个明显特点是多中心性，在面神经内，在肿瘤的两远端之间，可见多数、分散的病变。Janecka 等报告 30 例原发性面神经肿瘤，26 例良性，4 例恶性，有 4 例是多中心的。

面神经施万细胞瘤可以腐蚀破坏邻近的迷路骨囊，形成耳蜗或前庭瘘管，而不产生症状。在 O'donoghue 等的大组病例报告中，29% 有不同程度的迷路骨囊的破坏，但这些病人耳蜗功能良好。手术切除肿瘤，有听力损害的危险，因此，在设计治疗方案时要权衡利弊。

颞骨内面神经施万细胞瘤可引起不同程度的面瘫。面神经管内的施万细胞瘤对神经起压迫作用，同时，骨管又限制神经可能的膨胀。这种恢复是不完全的，但也有长时间压迫面神经而有某些再生，并保持少些完整的神经纤维。面神经纤维对压迫的抵抗能力是很强的，最明显的是在听神经瘤，可以发现听神经已经很细，但面神经无任何临床功能障碍。对压迫的抵抗力取决于神经外膜的完整性。一旦破坏，面神经功能就会受损。值得注意的是，50% 病人在临床面神经功能障碍的症状出现之前已有神经的变性。面神经管最窄的部位是在迷路段，因此，该部最容易受压迫。而在面神经的降部，骨管较宽，神经只占骨管的 2/3，压迫相对较轻。

放射学检查：对于面神经肿瘤的诊断和治疗，目前最大的进展就是可以获得比以往精确得多的影像学诊断。然而值得强调的是，影像学诊断不能代替细致的临床检查。在缺乏适当的临床资料的情况下，放射科医生很难发挥现代影像诊断技术的作用。例如，同样的面瘫患者，神经科医生可能提出脑扫描的申请，而耳鼻喉科的医生很自然地想到需要做乳突或颞骨扫描。高分辨薄层 CT 扫描和 MRI 可相互补充。颞骨扫描的层面要考虑到面神经在颞骨内弯曲走行的特点而加以调整。这样才不会漏掉一些细小的病变（图 32-10，图 32-11）。

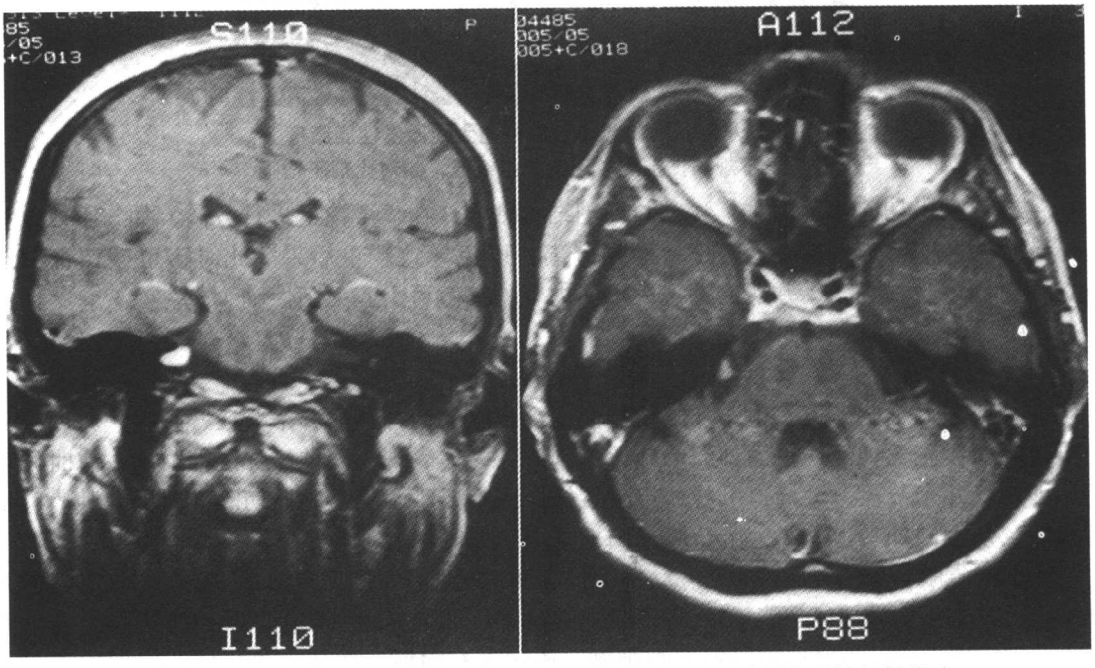


图 32-10　A 冠状位和 B 轴位 Gd-增强 T_1 MRI 示小的小脑脑桥角面神经纤维瘤

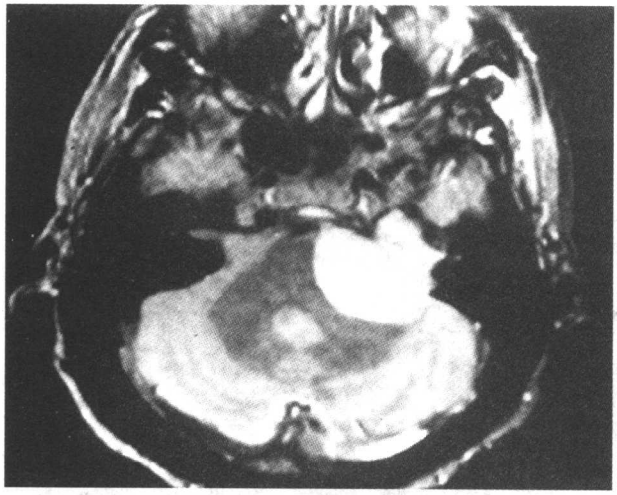


图 32-11　轴位 Gd-增强 T_1 MRI 示 4cm 大小的小脑脑桥角面神经纤维瘤

五、其他脑神经鞘膜瘤

神经鞘膜瘤还可发生于面神经、听神经以外的脑神经，三叉神经是其后好发的脑神经，再次之是Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ脑神经。鉴别是根据不同的部位和脑神经本身的功能障碍。Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ神经鞘膜瘤在影像学上显示颈静脉孔平滑的扩大，临床表现为腭的感觉减退和腭、声带和肩的运动功能减弱。如果这些肿瘤长在后颅窝，可能一直要长到很大时，才能出现明显的听和小脑的症状。术前要和听神经瘤相鉴别，因为，低位脑神经的鞘膜瘤较易保留残余听力。舌下神经鞘膜瘤可以产生运动性的半舌萎缩，影像学可见舌下神经管扩大。

六、球体瘤：见第三节

七、蛛网膜囊肿

可发生于任何年龄，多见于婴幼儿。好发部位依次为中颅窝（外侧裂）、大脑半球凸面、后颅窝中线、四叠体池、鞍区，小脑脑桥角。除有外伤或囊内出血时可突然发病外，大多为缓慢起病。

分类：分原发性（先天性）和继发性（后天性）两种。前者与胚胎发育畸形或组织异位发育有关，后者常继发于颅内炎症、损伤、出血、手术或放射治疗后。按病理，囊肿既可位于蛛网膜内，即由分成两层的蛛网膜包裹，与蛛网膜下腔不交通；也可位于蛛网膜下，即由蛛网膜和软脑膜围成，与蛛网膜下腔可交通、不交通或间隙性交通。

组织病理学检查：囊壁由蛛网膜细胞和纤维组织构成。电镜下，可见细胞具有囊泡、吞饮陷窝、张力微丝、多胞体和溶酶体。囊液与脑脊液相同，少数囊液呈淡黄色，蛋白含量大多正常，少数升高。

临床表现：与囊肿部位和大小有关。

1. 主要症状和体征有颅内压增高、局灶性神经功能障碍、头颅增大或不对称。

2. 影像学　头颅 X 片可见局部颅骨变薄隆起，或有颅内压增高的改变。CT 可清晰地

显示边界清楚的脑外低密度（与脑脊液相当）病变，注射对比剂后不增强。在 MRI 上，蛛网膜囊肿的信号一般与脑脊液相等。若囊液内蛋白质含量较高，则在 T_1 加权像上呈略高于脑脊液的低信号，在 T_2 加权像上为略低于脑脊液的高信号（图 32-12）。

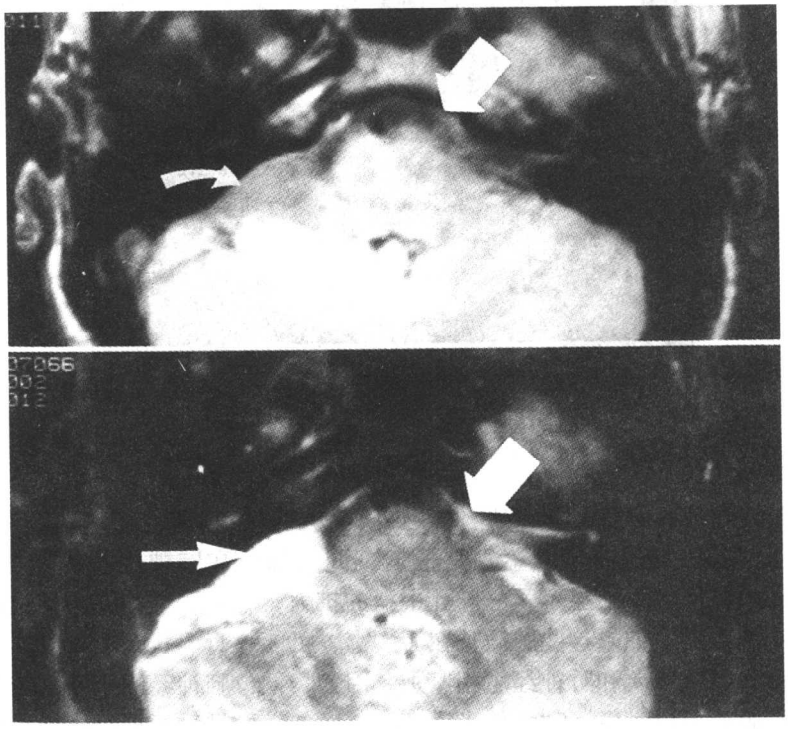


图 32-12　T_1 MRI 示低信号肿块（弯箭头），而在 T_2 MRI 则 变为高信号（直箭头），这是蛛网膜囊肿的特点。注意，在两张片子上，肿块密度与脑脊液相同（宽箭头）

治疗：对有颅内压增高或局灶性神经功能障碍的病人应手术治疗。手术方式包括囊肿切除、囊肿大部切除加囊肿-脑室或脑池造瘘、囊肿-脑室或腹腔分流等。囊肿合并颅内出血者应急诊手术，无症状的蛛网膜囊肿可暂不手术，密切观察。

八、血管瘤

血管瘤是源于血管的错构瘤性的良性肿瘤，因压迫邻近结构而产生症状。有两种类型：毛细血管瘤和海绵状血管瘤。

毛细血管瘤典型发生于膝状神经节，典型症状是进行性面肌力弱，即使它比面神经鞘瘤小得多，但症状明显。耳蜗的顶转可被血管瘤所压迫，引起搏动性耳鸣。CT 显示膝状神经节表面光滑的增大，面神经迷路段因软组织肿块而增大。毛细血管瘤在早期引起面神经力弱，CT 可能是唯一的敏感的表现。而很小的面神经迷路段毛细血管瘤临床尚未出现症状，CT 可能是唯一表现（图 32-13）。其他 CT 表现包括蜂窝样骨、不规则和朦胧的骨边缘以及肿瘤内有骨的针状体。这些表现与面神经鞘瘤不同，后者是大的、有清晰骨边缘的肿瘤。

海绵状血管瘤常发生在内听道，症状与听神经瘤相似，但出现症状比听神经瘤要迅速。

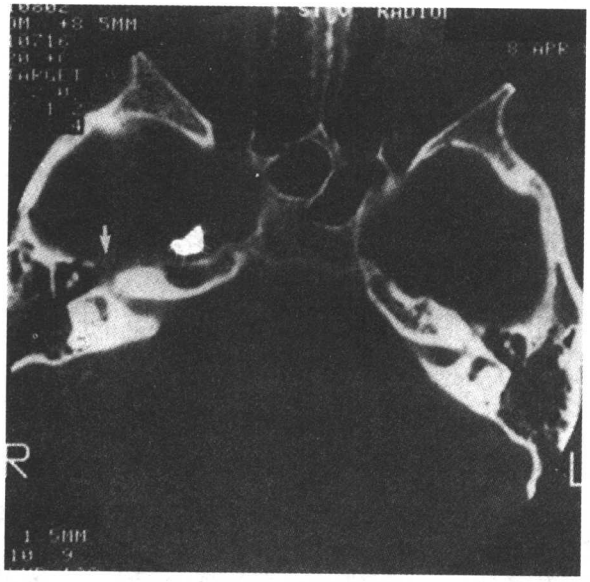


图 32-13　头颅 CT 扫描显示面神经管迷路段增宽，膝状神经节部位有软组织肿块，证明是血管瘤

九、岩尖疾病

岩尖病变是后颅底肿瘤中重要病变。

（一）胆固醇肉芽肿

是含胆固醇结晶和巨细胞的肉芽组织。病变多发生在中耳或乳突部，也可发生在岩尖。年轻人多见，性别无大差异。一般认为，胆固醇肉芽肿是分泌性中耳炎，特别是儿童分泌性中耳炎的后遗症。较大的胆固醇肉芽肿常发生于乳突内，为一圆形肉芽肿块，其周围组织较中心为苍白；较小的胆固醇肉芽肿可发生于鼓室窦、面神经隐窝、面神经后气房和听骨链周围。镜检可见其中有许多窄长的菱形裂隙，多呈同心性排列，这些裂隙为胆固醇结晶在间质中溶解后形成的，其周围有异物巨细胞浸润，间有含铁血黄素颗粒。颞骨病变向小脑脑桥角扩展，引起Ⅷ脑神经功能障碍。影像学检查示乳突 X 线摄片常示乳突气房模糊，CT 扫描示乳突气房消失，在岩尖部有与脑实质密度相同的组织影和清晰的病变边缘及骨质破坏。MRI 检查 T_1、T_2 加权像均显高信号（图 32-14，图 32-15）。治疗则一般根据病变侵犯的范围，选择不同的手术径路。

（二）巨细胞瘤

多见于长骨，发生在颅骨者极少。组织学上，巨细胞瘤由间质细胞和巨细胞所组成，间质细胞呈梭形、卵圆形或圆形、胞质少、边缘不清、核较大呈圆形或梭形，染色质细致，可见核仁。巨细胞体积大，胞质丰富，嗜酸性，核多达十几到几十个，核与间质细胞相似。

根据间质细胞的生长活跃程度、形态变化及其分化为巨细胞的能力，巨细胞可分为三级：Ⅰ级属于良性，间质细胞生长并不活跃，无核分裂，细胞呈梭形而一致，巨细胞数量多，核也多。Ⅱ级属于良恶性交界或潜在恶性或低度恶性，间质细胞生长略活跃，核分裂较多，巨细胞数量中等。Ⅲ级属于恶性，间质细胞生长活跃，数量多，核分裂多而不典型，核异型明显，巨细胞数量减少，所含核也少。

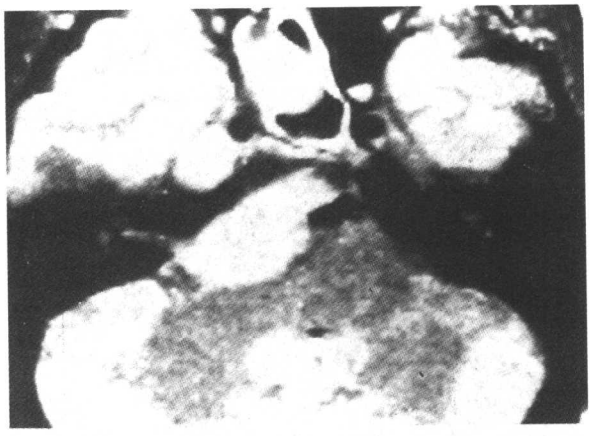


图 32-14　岩尖胆固醇肉芽肿 CT 扫描，壁光滑，密度与脑相同

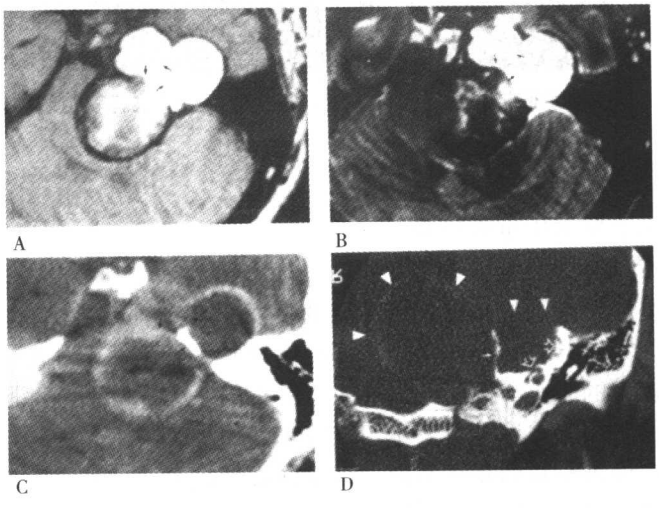


图 32-15　岩尖胆固醇肉芽肿

巨大的轴外肿块，部分在后颅窝，部分在中颅窝。A. T_1 W_1 示三叶状的肿块中的两个，其内容物为高强度，第三个则为高与低强度的混合。B. T_2 W_1 示三叶状的肿块中的两个，其内容物为高强度，第三个则为明显低强度，注意与 A 比较，在囊内低密度的密度增强了。C. 增强后 CT 示等密度的内容和薄层不透光的囊壁，部分由新生骨形成。D. 冠状位 HRCT 示脑膜外岩骨内的肿块，已扩展到后、中颅窝（箭头）。注意肿块内的小腔（短箭头）与耳蜗半规管（开放箭头）之间被侵蚀的部分。

患者多为 20 ~ 30 岁的女性。肿瘤常发生在鼓室内，呈红色肿块，也可向外充塞外耳道。极少数发生于中颅窝底的肿瘤累及鼓室外耳道，引起反复感染、听力下降而被误诊为中耳炎。颅骨 X 片：肿瘤有三种表现，多囊型、单囊型和单纯骨破坏型。影像学特点是局部骨质溶解破坏，CT 扫描表现为均一的高密度病灶，注射对比剂后不强化，或仅有轻度强化。

治疗：手术切除、颅底巨细胞瘤位置深、血运丰富，全切除有相当困难。由于放射治疗可能诱发肿瘤恶性变，故对良性肿瘤不主张放疗。对已恶变的肿瘤，则主张手术加放疗。

第五节　颅底肿瘤的治疗原则

颅底肿瘤手术是复杂而精细的手术，要求手术者有熟练的外科技术，丰富的专业知识，熟悉局部解剖，了解相关学科；有相关学科的密切配合，如麻醉科、神经内外科、颌面外科、眼科、整形外科、影像医学科和病理科等；还需要有成套的手术器械和仪器。手术前要进行周密的准备，术后要进行严密的监护，这样，才能确保手术的成功。

一、颅底手术主要器械和设备

包括一般的和特殊的显微手术器械，手术显微镜，高速微型电钻，双极电凝器，超声外科吸引器，神经监测仪及外科导航装置等。

二、手术前准备

包括医生方面和病人方面的准备。前者主要是详细了解病情，作出正确判断，制定合理的治疗计划，使手术达到预期的效果。后者主要是使病人尽可能具备良好的心理和生理条件，能安全地承受麻醉和手术，术后能顺利恢复。

（一）术前常规准备

手术中估计失血较多者要准备好充分的血源。最好在手术前3～4天将头发剪短或剃光，检查头皮有无感染，如有感染，应延迟手术。在手术当天早晨再剃发一次。手术经过污染腔隙（口、鼻、眼）者，术前1周用抗生素溶液漱口、喷雾或滴鼻滴眼，术前3天全身应用抗生素。术前晚上服用镇静药，低压肥皂水灌肠。晚餐后禁食，手术日晨留置导尿管。

（二）特殊病人准备

颅底手术时间较长，手术创伤和麻醉对病人全身脏器的生理功能有较大影响，因此，在对病人进行全面检查的基础上，应对其手术危险因素有正确估计。与病人有关的主要危险因素有病人的全身状态、营养状况及潜在的全身疾病，如心血管、肺、肝脏、肾脏及代谢疾病。这些手术危险因素可能导致术后发生严重并发症甚至死亡，对这些疾病的正确处理，可减少死亡和并发症的发生。

颅底肿瘤的术前栓塞：随着介入放射技术的发展，术前经血管内对颅底肿瘤进行辅助性栓塞已成为一项重要措施。特别是对颅底高血运肿瘤，术前栓塞可以明显减少手术中出血，便于肿瘤的解剖显露，缩短手术时间，增加全切除的可能性，直接改善手术治疗的效果。

三、颅底肿瘤手术的麻醉

颅底肿瘤病人的麻醉处理对手术成功至关重要，没有哪一个领域的麻醉医师需要有如此广泛的知识和精湛的技术来保证麻醉和手术的成功。麻醉医师必须充分了解神经麻醉的基本原则、病人术前的神经状况，以及手术医师对麻醉的要求。各种麻醉对脑和全身作用以及特殊麻醉技术的知识，能有助于手术医师设计手术操作，利于手术，取得良好的手术效果。因此，对于参加手术的麻醉医师和手术医师，都必须了解颅底手术的麻醉原则，以及麻醉对颅

脑生理与病理生理影响。

（一）术前评估

颅底手术病人的麻醉前评估，应特别注意有无因阻塞性脑积水引起的颅内高压和脑干压迫症状。在术前麻醉评估时要了解病人的意识状况、有无颅内压增高、脑神经功能障碍以及其它相关的情况。如用激素的病人可能有激素相关性高血糖，以及由于多尿引起的水、电解质紊乱；长期应用抗惊厥药，可阻滞非去极化肌松剂的神经肌肉阻滞作用。因此麻醉医师应了解病人术前用药情况，充分估计这些药物与麻醉剂间的相互作用。

术前应采取措施降低颅内高压，常用利尿剂和肾上腺皮质激素，还要纠正血容量和电解质紊乱。对于神经意识差和有明显障碍的病人，要找出病因，如因吸入性肺炎引起，则应摄胸片、测血气，进行临床的评估。要避免术前用药可能引起颅内压增高病人的呼吸抑制和意识障碍，抗胆碱药可减少气管支气管分泌，减轻继发于麻醉药或手术对心脏的迷走神经反应。颅内压顺应性差的病人不宜用麻醉性镇痛剂，因此种药物会引起 $PaCO_2$ 上升和颅内压增高。

（二）术中监测

在麻醉期间对病人的生理功能进行科学监测，可以避免判断和处理的盲目性，大大提高手术的安全性。

1. *呼吸监测*　全麻下颅底手术病人的呼吸监测极为重要，这是因为麻醉容易干扰呼吸，手术本身也会直接或间接地影响呼吸。术中呼吸监测除维持呼吸道通畅、观察病人的呼吸节律和频率外，还要求麻醉医师通过简单的视诊、听诊以及复杂的呼吸功能监测连续全面地观察呼吸情况。

2. *循环监测*　麻醉和手术过程中，循环系统变化最常见，直接影响手术顺利进行和病人的安全。麻醉医师要认真监测有关指标，正确分析循环变化的可能原因，及时预防和处理循环紊乱。血压是最重要的指标，因为血压高低直接影响脑血流量。中心静脉压是衡量右心排出回心血量能力的指标，凡心血管机能不全或可能接受大量输血输液者，都应监测中心静脉压。心电图是最常用的监测项目，主要用来诊断心律失常、传导阻滞、心肌缺血、心肌梗死、电解质紊乱和血液动力学异常。

3. *尿量监测*　在肾功能正常情况下，是判断心排出血量和周围组织灌注的简单可靠的指标。尿量减少提示低血容量、休克、心排血量减少或微循环血流障碍。

（三）麻醉诱导和维持

监测系统安置完毕，静脉通道建立后，即可开始麻醉。首先应监测病人的气道情况，注意是否有因解剖因素所致的面罩通气或插管困难。因为颅底肿瘤、颅内压增高或有上呼吸道或颞颌关节解剖异常的病人，对很轻度缺氧和 CO_2 蓄积都会酿成严重后果。如确有异常，应改做上呼吸道局麻下的“清醒”插管。如果气道解剖和活动正常，则可开始静脉诱导和“睡眠”插管，平稳迅速的诱导对颅内高压病人至关重要。

麻醉维持：气管插管完成后，继续过度换气，并根据病人具体情况和手术要求，选用适当的麻醉剂维持全麻。

理想的神经麻醉剂应具有以下特性：①保持血液动力学稳定和脑灌注；②不增高颅内压；③降低脑代谢率；④对缺血脑组织有保护作用；⑤作用时间短，易被拮抗剂迅速逆转。

目前应用的多数麻醉剂可降低脑代谢率、抑制脑电活动，不同程度抑制心血管功能，几乎都具有呼吸抑制作用，因此目前尚无理想的神经麻醉剂。故现在颅底外科麻醉通常是联合应用多种药物的“组合”麻醉。一般以芬太尼为基础，联用异氟烷和肌松剂，维持病人处于浅麻醉状态。浅麻醉对颅内手术是一种较理想的麻醉方式，因为术毕病人即能很快苏醒，有利于术后检查，及早发现处理术后并发症。手术时间较长者，可加普鲁卡因静脉复合麻醉。颅内压增高者可加硫喷妥钠。

（四）液体管理

颅底肿瘤病人术前常处于低血容量并伴电解质紊乱，术前术中应注意纠正，否则，在全麻诱导时可招致严重低血压和脑灌注不足。

（五）改善术野暴露

颅底病变位置深，能否获得良好的手术暴露是手术成败的关键。为获得良好暴露，要降低颅内压。通过脱水（常用20%甘露醇）、过度换气（术前$PaCO_2$正常者，经过度换气，使$PaCO_2$降至3.3～4.0kPa，25～30mmHg）、适当抬高床头降低脑静脉压、控制血压、应用肌松剂和镇静剂可缓解病人对机械换气的抵抗，从而间接降低颅内压，以及麻醉前后经腰穿置入18号导管，按需要放出20～60ml脑脊液。

（六）并发症

颅底手术中和手术后可能发生以下并发症。

1. *刺激脑神经引起的心血管反射*　颅底手术中刺激脑神经，常发生心血管功能变化。据统计，后颅窝手术中发生心动过缓者高达25%，室上性心动过速达23%。刺激三叉神经可诱发心动过缓、室上性心律不齐和高血压。刺激迷走神经可导致心动过缓和低血压，其它还可发生室上性心动过速、ST段下降、传导阻滞和窦性心律不齐等。一旦发生上述情况，术者应寻找并消除对脑神经的刺激源。一般，心血管变化是暂时的，只要刺激停止，心血管改变可以恢复。抗心律不齐的药物是不需要的，使用这种药物反而会掩盖手术不良刺激所造成的影响。

2. *静脉气栓*　开颅和后颅窝手术发生的危险性并发症是气栓。坐位手术常见，但侧卧位的后颅窝手术，气栓的发生率也可达8%。静脉气栓可栓塞肺血管，增加无效腔，影响气体交换，导致高碳酸低氧血症。大量气栓可堵塞右心室流出道，降低静脉回流和心搏出量，引起心律紊乱、低血压和心血管功能衰竭。此外，气栓偶可通过心内间隔缺损和肺动静脉短路发生动脉气栓。

目前最敏感的监测方法是多普勒超声，对较大量的气栓可根据潮气末PCO_2的下降和肺动脉压的升高来判断。其它还有潮气末氮气分析和经食管心脏超声监测。

处理：立即告知术者寻找气栓来源；终止氧化亚氮，因溶解于血的氧化亚氮可弥散进入气泡，使之扩大；经特制中心静脉插管抽出部分气体；输液提高脑静脉压，维持血动力学稳定；不宜采用呼气末正压来防止气栓继续发生，因它会升高右心房压，促使气栓经卵圆孔向左心分流而造成反常气栓。

3. *脑缺血*　切除海绵窦肿瘤时可能需要暂时夹闭颈内动脉，术前血管造影术时应做球囊阻断试验以评估脑侧支血流是否足够，术中用脑电图可有效监测夹闭颈内动脉后是否引起脑缺血和抽搐。防止因阻断颈内动脉引起脑功能障碍的关键是维持适当的灌注压，保证良好

的侧支循环，故应用输液和升压药，使病人血压升至正常值的高限。

4. *凝血障碍* 颅底手术常需大量输血，大量（10 个单位）输库存血会造成凝血障碍，表现为术区渗血不止。这是稀释性血小板减少，不稳定因子Ⅴ、Ⅷ缺乏和弥散性血管内凝血所致。为防止大量输血造成的凝血异常，一般每输 10 个单位全血，补充 2 个单位新鲜冰冻血浆。

5. *脑神经功能障碍* 颅底手术常遗有脑神经功能障碍，尤以舌咽、迷走和舌下神经功能障碍更为重要。舌咽、舌下神经损伤后，咽部感觉缺失，吞咽障碍，容易误吸。迷走神经损伤导致单侧声带麻痹。因此，后组脑神经损伤时，术后早期宜保留气管插管，或延迟至病人完全清醒后。

6. *张力性颅腔积气* 可见于坐位后颅窝手术。由于脑脊液自蛛网膜下腔漏出和脑半球萎陷，空气积聚在皮质上方，如果脑脊液重新积聚的速度大于空气吸收的速度，就会发生张力性颅腔积气。大量张力性积气，引起占位性效应，造成严重的功能和意识障碍。为防止大量张力性积气，缝合硬脑膜前应用生理盐水灌满术区，并停止过度换气，使脑膨胀起来。

四、术中神经电生理监测

颅底手术中电生理监测的主要目的是帮助术者确认重要结构，易避免或减轻术后神经功能障碍。为此，要求术中监测具备下列特点：①获得信号迅速恒定；②不受或少受麻醉或其它药物影响；③信号改变有特异性，术中信号改变与术后功能相符；④对信号改变能做出迅速准确的分析解释；⑤术者与监测人员沟通配合良好。目前术中神经电生理监测最常应用的是诱发电位。

脑干听诱发电位和听神经动作电位：术中监测脑干听诱发电位，有助于了解听功能，同时还能了解脑干功能。对脑干听诱发电位变化作出正确判断，首先必须了解其神经发生源，了解各波的发生源。其中，Ⅴ波最重要，当Ⅴ波潜伏期延长或出现明显的波形改变时，应引起术者注意；如果诱发电位完全消失，应立即检查刺激系统和记录电极是否完好，并应尽快重复测量一次。

最常用的近场记录方法是直接从听神经记录到的复合动作电位，它比脑干听诱发电位容易解释。该电位为一三相波，开始为一小正波，继而为一大负波，最后又是一小正波。听神经损伤时，潜伏期延长，如手术严重造成部分传导阻滞，则负波波幅降低。听神经传导完全阻滞时，若记录电极邻近手术部位，负波完全消失。紧邻记录电极的近端听神经损伤，也可使负波降低，从而使记录到的反应仅以开始时的正波为主。

面神经监测：面神经监测有机械压敏监测和面肌电图监测两种，各有优缺点。前者安置容易，非侵袭性，可监测真正的面肌收缩，因而比面肌电图更能反映临床实际情况，对电凝和其它外来电干扰不敏感。但轻微的面神经刺激不能引起面肌收缩，所以也就不能发现。后者需将针形记录电极插入面肌，系有创检查，易受电凝、影像设备等外界电噪声干扰，肌电图信号减少比较困难，监测者需有较高水平，但肌电图监测敏感，可监测出轻微的面神经刺激，不受头部活动影响。

五、颅底重建

（一）颅底术中脑神经和血管的保护与重建

颅底手术中，脑神经的保护可改善术后生理状态，预防下呼吸道感染和营养不足等并发症，若脑神经不可能保护，应进行脑神经重建和术后康复。

脑神经能否得到妥善保护，主要取决于术者是否具有脑神经解剖和病理学知识，以及其显微外科技术。术中脑神经功能监测及与麻醉医师的合作也很重要。保护脑神经供应血管与保护脑神经同样重要，特别是视神经、面神经和听神经。外有髓鞘的脑神经均可用端端吻合和自体神经移植进行重建（可供移植的神经有腓肠神经、耳大神经等）。

1. *面神经*　面神经颅内段、颞骨段和颞骨外段都有被肿瘤破坏的可能。除了面神经鞘膜瘤很难保存面神经外，在其它肿瘤分离时，均有可能保护面神经功能。术中应尽量利用面神经监测，该技术很成熟，可最大限度地防止面神经损伤。面神经重建有端端吻合、神经移植，最后才是面神经－舌下神经吻合。面神经重建后常有面神经再生错位，产生联动，因此，保护面神经是上策。

2. *听神经*　听神经从脑干到内耳门的一段神经纤维外围以中枢性髓鞘，极易被手术操作损伤。术中要保护听神经本身，更重要的是保护内听动脉。术中进行脑干诱发电位和听神经动作电位监测很有价值。

（二）颅底重建

颅底肿瘤切除后，若有脑膜缺损会并发脑脊液漏，引起化脓性脑膜炎。取颞筋膜或阔筋膜修补脑膜缺损，再在其表面覆盖血运良好的局部皮瓣或帽状腱膜瓣、远处肌皮瓣（如胸大肌皮瓣）及游离瓣等。

颅底骨缺损修复：前颅底骨缺损筛板骨缺损宽度超过1cm应行骨修补，以防脑膜脑膨出。侧颅底骨缺损一般不需修补，因局部软组织厚，术腔用软组织填塞即可。

参考文献

1. 王正敏主编. 颅底外科学. 上海：上海科技出版社，1995
2. 周定标，张纪主编. 颅底肿瘤手术学. 北京：人民军医出版社，1997
3. 王恩真主编. 神经外科麻醉学. 北京：人民卫生出版社，2000
4. 赵俊主编. 新编麻醉学. 北京：人民军医出版社，2000
5. 李恒林，王大柱主编. 神经外科麻醉实践. 北京：人民卫生出版社，2004
6. 姜泗长，顾瑞，王正敏主编. 耳科学（第二版）. 上海：上海科技出版社，2002
7. 徐启武编著. 颅底手术彩色图谱. 天津：天津科技出版社，2000
8. Chummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. Otolaryngology－Head and Neck Surgery. 2nd ed.. St Louis, Mosby, 1993
9. Jackler RK & Brackmann DE (ed.) Neurotology. St Louis, Mosby, 1994

第 33 章

听神经瘤

李学佩

在神经耳科学发展的历程中，听神经瘤的研究占有重要地位。临床医学家在听神经瘤的诊断评价和手术治疗方面进行了大量的卓有成效的工作。其中，包括听力诊断学、影像学、显微外科、止血技术、脑神经监测以及很多创新性手术径路的提出和应用。这些手术径路不断发展，并应用于其他疾病的手术治疗。听神经瘤的特点是：临床表现的多样性、技术上要求一整套高精尖的诊断仪器设备、手术径路的多样性和复杂性，以及病人对手术反应和承受能力与其他颅内肿瘤相比都要好。因此，听神经瘤的研究吸引了临床医学家和研究者的浓厚兴趣，促进了听神经瘤生物学、临床诊断和治疗方面的很多进展。

第一节　发展史

听神经瘤最早描述是在 17 世纪后叶到 18 世纪中叶，神经科医师发现有些病人表现有单侧耳聋、面部麻木、由于“视神经炎”（视乳头水肿）引起进行性视力减退。后来知道这是由于小脑脑桥角肿瘤引起的。在这阶段，由于肿瘤侵犯压迫颅底相应的脑神经和其他结构，较早的表现出临床症状和体征，从而获得早期诊断。

最早企图进行听神经瘤切除的是 1891 年纽约的 Charles McBurney。以他名字命名的阑尾切除术切口被载入史册。手术中当用锤、凿打开枕下颅骨块时，小脑因肿胀而大块膨出，不得不予以切除。结果肿瘤未能切除，术后 12 天病人死亡。第一例成功的手术是伦敦的 Ballance 和苏格兰的 Annaldale 在 1894 年进行的。他们采用单侧枕下颅骨切除，手指分离，全部切除肿瘤，纱条填塞压迫桥小脑角止血，他们特别强调手术的速度，但结果令人沮丧。在伦敦召开的国际医学会（1913）上，Hosley（伦敦）、von Eiselsberg（维也纳）和 Krause（柏林）报告 63 例，手术死亡率为 78%，而大多数存活者有严重残疾。应该了解，这些早期病例普遍存在脑水肿，手术时已处于濒死状态。直到 CT 扫描和 MRI 用于诊断，听神经瘤才得以早期确诊。

20 世纪初，Harvey Cushing（1905）进行后颅窝减压和肿瘤次全切除，使死亡率降低到 30%。他应用囊内切除的方法，进一步提高了手术成功率，不仅使死亡率降到 4%，且可保护面神经功能。但肿瘤复发率高，常需再次手术。20 世纪听神经瘤手术的先驱是 Walter Dandy，1925 年他进行了一次性囊外肿瘤全切除术。1940 年他报告了 40 例听神经瘤手术，死亡率仅为 10%。1940 年报告了一组听神经瘤手术效果，面神经保护率为 65%。在以后的 414 例听神经瘤手术中，面瘫率为 50%，他认为面对手术的巨大风险，不应过分关注面神经功能的保护。20 世纪 60 年代初，美国耳科学家 William House 应用 Zeiss 双目显微镜进行听神经瘤显微外科手术，开始采用颅中窝径路，以后又采用迷路径路，死亡率降至 5.4%，79% 保留了面神经功能，肿瘤全切除为 52%，从而使听神经瘤手术进入耳科学的时代。现

在，先进国家手术死亡率已降至1%以下，肿瘤全切率达92%～100%，面神经保留率83%～98%，耳蜗神经保留率67%～84%，听力保留率20%～49%。

立体定向放射外科应用离子放射单次分割剂量以精确地诱发胶质增生而毁坏小体积瘤组织，这种方法最先是由Leksell（1969）用于听神经瘤，肿瘤大小在7～30mm之间。如今，放射死亡率为0.86%的肿瘤明显退化或停止生长。听力保存率为93.7%，但长期随访听力下降为34.7%。因此，放射外科特别适合一般情况差的小肿瘤病人。

我国20世纪50年代初即开展听神经瘤手术。赵以成报告75例听神经瘤，死亡率为67%。其后，蒋先惠、柴万兴相继报告，1961～1979柴万兴、陈炳桓、朱祯卿报告了肿瘤全切除。至今积累病例已达2 000例左右，死亡率下降，肿瘤全切除率及面神经和耳蜗神经保存率提高。

第二节　流行病学

听神经瘤约占颅内肿瘤的6%，占桥小脑角肿瘤的80%～90%。可发生于各个种族，女性似稍多，但无统计学意义，目前有关听神经瘤发病率还缺乏大规模的流行病学研究。丹麦有比较完全的国家资料，其报告的每年新增病例为每百万人口9.4。美国有一个大的健康保护组织调查，每年年发病率约为每百万人口10例。如按美国现有人口为2亿5千万，经换算，每年新增听神经瘤约2 500人，但这并不能真正地反映听神经瘤的发病率。因为，还有很多是隐匿性的。Hardy和Crowe（1932）在尸解中发现听神经瘤的发病率是2.5%（6/250）。以后Leonard和Talbot（1970）复习了同一病理资料，并对以前的病例进行重新分类，得出校正发病率为0.8%。如用这个校正率，那么，美国有隐匿性听神经瘤2 000 000例。如果应用钆增强的MRI检查，可以发现毫米大小的听神经瘤，那么，可能会发现较多的听神经瘤。但实际上，在一组新近的钆增强的MRI检查报告中，在126例肿瘤中，4年期间仅有2例完全是无症状的听神经瘤。美国大组钆增强MRI的资料中无症状的听神经瘤发生率为0.8%，还是不及尸解的病理结果高。

听神经瘤分成两型：单个发生的及与神经纤维瘤2型（NF2）同时发生的。单个发生的肿瘤是单侧的，约占总数的95%，而与神经纤维瘤2型（NF2）同时发生的，典型的是双侧的，约占总数5%。两型的年龄分布不同。单个发生的听神经瘤中年发病，平均50岁。而与神经纤维瘤2型同时发生的听神经瘤发病较年轻，平均31岁。还发现儿童和老年发病，儿童的肿瘤有时较大，可能与肿瘤的血管丰富有关。

NF2是少见病，现患率约为1/100 000。经换算，美国NF2也就几千人。相反，NF1比NF2要多，现患率为30～40/100 000，美国NF1则有80 000人。听神经瘤很少见于NF1。约有不到2%的NF2发展为单侧听神经瘤，几乎没有发展为双侧肿瘤的。

第三节　听神经瘤的生物学

一、发病机制

听神经瘤起源于第八脑神经的前庭神经，它既非源于听神经，也不是神经瘤。因此，听

神经瘤的现行名称实际上是不正确的，准确的应命名为前庭神经鞘膜瘤（vestibular schwannoma）。前庭神经从脑干到内耳大约有 2cm 长，有 2 个分支，即前庭上和前庭下神经。

第八脑神经是具有长段中枢髓鞘鞘质（myelin）的少有的脑神经。已经提出，听神经瘤起源于中枢和外周之间移行带区的髓鞘质，也称之为 Obersteiner-Redlich 区。在第八脑神经的近端，髓鞘质是由少突神经胶质细胞（oligodendroglial cells）产生的，而远端则是由施万细胞产生的。神经胶质与神经鞘膜连接最常发生在前庭神经节附近，其部位可有很大变异。在前庭神经节，有丰富的过多的类似包膜下细胞及施万细胞不规则地分布于前庭神经节细胞之间。而在前庭神经节肿瘤起源处则更有过多的施万细胞分布。这是现今已知的肿瘤起源于前庭神经和前庭神经节的原因。耳蜗神经节囊膜下细胞呈规律性分布，并位于神经节细胞之下，这可能是肿瘤少发于耳蜗神经的原因。

较大的肿瘤很难确定在神经上的精确起源部位，较小肿瘤则能发现多数起源于内听道内，其中大部分是在内听道的内侧，小部分起源于内听道的外侧。还有一小部分肿瘤起源于神经穿过内淋巴池的部位。

二、分子遗传学

近年，听神经瘤形成的遗传学基础研究已取得了巨大进展。癌基因是 20 世纪 70 年代中期在病毒学、分子生物学和遗传学研究基础上提出的新概念。研究表明，细胞内广泛存在一类基因，它们在正常细胞内起着调控生长和分化的重要作用，这类基因称为原癌基因。癌基因是被很多致癌因素通过不同途径和机制激活的原癌基因，因此，癌基因实质上就是原癌基因这种正常细胞基因的突变。许多原癌基因产物形成细胞调节网络，维持细胞的正负调控及平衡。细胞癌变的关键在于致癌因素激活了原癌基因，使基因组（DNA 分子）发生改变。基因的改变导致细胞调控失常、平衡功能紊乱的分子基础，也就是导致肿瘤细胞不受体内生长调节系统的控制、持续的分裂和增殖的根本原因。另有一种作用与癌基因截然相反的基因，称之为抑癌基因，它们能抑制细胞生长和增殖，对肿瘤发生有抑制作用，此类基因缺失和失活，可导致细胞恶性转化而发生肿瘤。在听神经瘤，也发现抑癌基因，它的失活促使肿瘤生长。这种基因的产物推测是一种调节施万细胞分裂的物质，当其缺失时，引起细胞的过度增生，形成肿瘤。

有关听神经瘤癌基因的研究不多。Riva（1992）发现 c-sis 及 c-fos 在脑膜瘤及听神经瘤病人中，7 例有 c-sis 及 c-fos 共同表达，2 例有极高水平的 fos-mRNA 转录。作者认为 c-fos 表达可能是肿瘤发生中的重要分子事件。抗凋亡基因 bcl-2 在调节上皮组织的分化发育及程序性死亡方面起重要作用，抗凋亡作为肿瘤可能的发病机制引起重视。在中枢神经系统肿瘤中，bcl-2 癌基因在神经鞘瘤的表达阳性率最高，且在正常施万细胞亦有 bcl-2 表达。因此，bcl-2 在听神经瘤发生中可能起重要作用。

应用分子生物学研究方法，已知 22 号染色体长臂上可能存在听神经瘤发病的抑癌基因，命名为 NF2。由于这种基因的失活导致肿瘤生长，并呈现不同的类型。NF2 基因失活的方式包括基因丢失及基因突变，对 NF2 病人而言，点突变要多于基因缺失；而非 NF2 的听神经瘤病人则以基因缺失多见。1993 年 Rouleau 及 Troffater 分别在两个听神经纤维瘤 2 型（NF2）的家族中，分离出候选基因编码为 587 个氨基酸的蛋白质，命名为髓鞘质。这种基因产物很

像某些蛋白质（moesin，ezrin，radixin），据认为这些蛋白质可以连接细胞膜和细胞骨架成分。就听神经瘤而言，其生物学行为有明显差异。Iring 等（1993、1994）对单侧听神经瘤的分子遗传学研究发现，39% 的病例出现 22 号染色体上的等位基因丢失，并涉及 NF2 基因，而其他染色体的抑癌基因区段并无受累（NF1，P53 等）。对散发的脑膜瘤研究也证实，60% 散发的脑膜瘤均有 NF2 基因失活及髓鞘素缺失，说明 NF2 抑癌基因在脑膜瘤发病中亦有重要作用。因此，NF2 基因失活可能是细胞增殖、形成肿瘤的主要决定因素。不肯定的是，散在的听神经瘤是否与听神经纤维瘤 2 型的遗传学基础相似。高分辨的基因遗传图谱的发展，可以帮助我们了解听神经瘤的发病机制，还可能有助于诊断和治疗。

三、分子机制

关于与神经组织生长调节有关的物质在听神经瘤发生中作用已有研究。把听神经瘤酸性提取物作用于组织培养的施万细胞，发现有高水平的促有丝分裂活性。而这种促增生的因子是神经生长因子（NGF），在 NF2 病人中已发现血清神经生长因子浓度增高。但结合到细胞受体上的神经生长因子没有升高，它的生物学活性未受损害。高水平的神经胶质生长因子（GGF），一种已知的刺激施万细胞增生的物质，在 NF2 和散发的单侧听神经瘤病人的血中也已被证实。一种编码成纤维细胞生长因子（FGF）的 mRNA 表达增高，这种成纤维细胞生长因子对很多类型的结缔组织可能是一种有丝分裂原（mitogen），并已在听神经瘤病人发现。而有趣的是，在 NF2 病人，与听神经瘤同时存在的脑膜瘤 FGFmRNA 表达并不增高。另外还有一种促生长物质，叫血小板源性生长因子（PDGF）可能是偶然与听神经瘤的发生有关，这个多肽类的基因位于第 22 对染色体 NF2 基因附近的部位。上述生长因子在听神经瘤形成中作用的证据只是初步的，到现在为止，听神经瘤的分子机制尚不清楚。

四、与内分泌的关系

听神经瘤流行病学显示，女性发病率稍高于男性。另外，NF2 发病女性也比男性早，妊娠时也会加速听神经瘤的生长速率。有些研究指出，雌激素、孕激素和睾酮对听神经瘤生长有影响。最近有报告，37 个听神经瘤中仅有 7 个（19%）有雌激素受体，36 个听神经瘤 6 个（17%）有孕激素受体，同时有两个受体的仅有 3 个。雌激素和孕激素对听神经瘤生长的分子机制，还不清楚，可能通过血管内皮增生而促使肿瘤生长。在乳癌，雌激素受体的存在是预测抗激素化疗效果好坏的重要指标。不久的将来，抗激素化疗可能会用于治疗听神经瘤和 NF2。然而，鉴于听神经瘤病人中只有很低比率受体阳性，因此，只有很少病人可以采用这一治疗。

第四节 病理学

一、大体所见

大多数听神经瘤是良性、生长缓慢的肿瘤。肉眼所见通常为微黄白色和灰色，质地为橡皮硬度，切面呈半透明状，实质性，常有囊性成分，内含黄色液体。较大肿瘤由于退行性变，外观变化较大，颜色为亮黄色到黄褐色，切面混浊，急性出血区成红色，陈旧出血区为

棕色，纤维化为灰色。肿瘤表面的血管分布来自内听道、桥小脑角和脑干表面的小血管。

二、组织病理学

听神经瘤组织病理学分为两种类型：Antoni A 和 Antoni B（图 33-1）。Antoni A 型或致密纤维型：肿瘤细胞核呈梭形或卵圆形，成簇状交错排列。细胞双极窄，胞浆极少，胞核呈梭形，很少能见核仁。核染色质呈细颗粒状，胞浆淡染，并向核两端伸展，使瘤细胞呈长梭形，细胞间界限不清。肿瘤细胞间的嗜银纤维与细胞长轴方向一致，有时呈栅栏状，排列成比胶原纤维更密集的簇状。其特征是肿瘤细胞核以其长轴方向排列成漩涡状或似栅栏状，栅栏状结构间有肿瘤细胞浆构成的粉染的无核区，或呈束状和编织状排列。Antoni B 型或疏松网状型：肿瘤细胞分布较为疏松，密度低，圆形或卵圆形，而致密的胞核位于有微小空泡和细嗜银纤维构成的网状结构中。往往有轻度核异型性，细胞呈不规则星芒状，星状的细胞突起常连接成网，网眼中心为透亮的胞浆基质，易变性形成微小囊肿，B 型组织结构常以蜂房状结构为其特点。良性听神经瘤变性发展为恶性施万细胞瘤，非常少见，在 NF1 病人恶性的约有 5%，可局部浸润或远处转移。可散发，但常见于 von Recklinghausen 病。显微镜下，恶性施万细胞瘤有丰满的梭形细胞，有大量核分裂象，核深染，可有坏死区。神经纤维肉瘤是最常见的类型，细胞主要是成纤维细胞。有报告，外周恶性施万细胞瘤发生于对良性施万细胞瘤进行放射治疗后，也有报告放射治疗可能引起良性颅内施万细胞瘤。

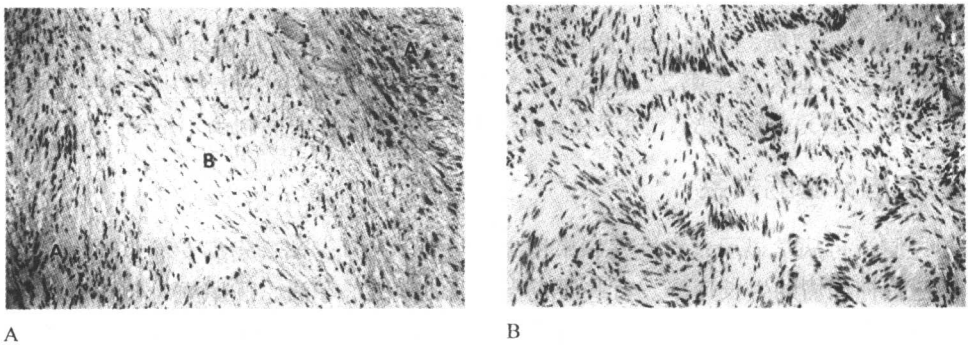


图 33-1

A. 听神经瘤的两种组织病理表现（Antoni A 型与 Antoni B 型混合存在）B. 围绕中央较疏松的区域，周边细胞呈漩涡状或细胞核呈栅栏状也是施万细胞瘤的典型表现

三、电子显微镜下所见

电镜证实了光镜所见的结构，发现肿瘤内有两种比例不同的组织。一种是致密型（Antoni A 型），细胞突起互相连接，使细胞外间隙变小，瘤细胞呈长梭形，核染色质较致密，胶原纤维细胞突起呈手指状交叉在一起。另一种是疏松型（Antoni B 型），细胞成空泡状，细胞外间隙较宽，可见胶原组织。瘤细胞突起呈网状交织在一起，细胞浆内含有多量的细胞器，如线粒体、溶酶体和无界限的嗜锇小体。另一特征性表现是肿瘤细胞间可见带状梭形胶原纤维，两端有 1 200 ~ 1 500Å 的交叉带，称为 Luse 小体。

电镜对鉴别听神经鞘膜瘤和听神经纤维瘤有很大的意义。

四、免疫组织化学

当组织结构不典型，或提供的标本较少时，常给诊断带来困难。主要与纤维型脑膜瘤和毛细胞型星形细胞瘤鉴别。颅外软组织肿瘤常将 S-100 蛋白作为神经膜细胞较为特异的标记物，但在颅内肿瘤如听神经瘤，S-100 蛋白不是特异性标记物，因为脑膜瘤和神经胶质瘤都可表达 S-100 蛋白。另外，一些听神经瘤也可表达星形细胞特异性标记物胶质纤维酸性蛋白（GFAP），因此，也不能作为鉴别二者的标记物。髓鞘碱性蛋白（MBP）和 Leu-7 是神经鞘瘤更为特异的标记物，它们只存在于神经膜细胞中，可用于鉴别。

第五节 应用解剖学

一、小脑脑桥角应用解剖学

临床上将延髓、脑桥与后方的小脑交角处称为小脑脑桥角（CPA），前庭蜗神经恰在此处。它的前界为颞骨岩部后面，后界为小脑前面，上界是脑桥和小脑中脚，下界是小脑二腹小叶。当前庭蜗神经的神经鞘发生病变时，病人除有听力和小脑损伤的症状外，还可有压迫Ⅴ、Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ脑神经产生的相应临床表现，有重要的临床意义。

骨性结构：主要由颞骨岩部后面组成，从外向内有外下方的前庭水管外口，外上方的弓状下窝、内听道、内耳门内侧的岩尖和斜坡侧缘。

神经结构：小脑脑桥角内有面神经、蜗神经、前庭上下神经和中间神经穿过。三叉神经位于上述神经的头端，后组脑神经位于尾端。展神经位于内侧，三叉神经后根位于小脑幕附着缘下方，向前外侧走行，位于展神经外上方 5～6.5mm，面神经、前庭蜗神经内上方约 7.94mm。展神经起于脑桥下缘的桥延沟，发展后向前上方越过岩下窦后，穿 Dorello 管进入海绵窦后部。展神经脑池段长约 5.76mm，距外侧的面神经、前庭蜗神经约 6.84mm，进入 Dorello 管处距中线约 3.45mm。

面神经在桥延沟外端起自脑干，中间神经、前庭神经和蜗神经依次在其后下方进入和离开脑干。

中间神经是面神经感觉根，可分为三部分：起始段为听神经部分，在内听道入口处，面神经运动根贴在前庭蜗神经前上方的凹槽内，中间神经夹于前庭蜗神经及面神经运动根之间；中间游离段完全在内听道内者仅占 15%，在脑桥小脑三角池者占 85%；第三段与面神经合并走行至内听道底。

血管结构：小脑前下动脉 90% 发自基底动脉，与展神经起始段关系密切，与面神经和前庭神经关系也很密切。动脉位于神经根腹侧者占 35%，穿面神经和前庭神经之间的占 45%。迷路动脉是小脑前下动脉的分支，也有发自基底动脉下段，有 75% 走行于前庭耳蜗神经和面神经腹侧。

二、内听道应用解剖学

内听道位于颞骨岩部后面，向前外方走行。前上方与三叉神经孔相邻，后下方为颈静脉

孔，内侧为小脑和脑干，是面神经和位听神经出入颅的孔道。内听道开口为内耳门，多为椭圆形，也有圆形和肾形，内听道总长 9.32mm。由于受到手术角度限制，最大安全磨开内听道后壁长度约为全长的 60%，为保存听力，内听道后壁磨除最长不超过 6～7mm，否则会伤及半规管。总脚距内听道约 11.15mm，磨开内听道后壁时易伤及总脚，导致听力丧失。

颈静脉球至内听道距离变异较大，向外侧磨除内听道后壁时极易损伤。因此术前要做颞骨岩部薄层 CT 扫描，观察内听道角度、长短、颞骨岩部气化、耳蜗半规管和颈静脉球位置，对术中保护重要结构非常重要。内听道内含有面神经、前庭耳蜗神经和迷路动脉，有时还有小脑前下动脉的内听道襻。面神经和前庭耳蜗神经穿脑膜时共同被蛛网膜及硬脑膜所形成的鞘包裹，并延伸入内听道。

三、第Ⅷ脑神经解剖组织学

第Ⅷ脑神经从耳蜗及前庭神经节扩展延伸到延髓侧隐窝，分成两个部分即节前远端神经节及节后中央神经节，后者较长，分为短的管内部分，位于内听道内；长的游离部分位于蛛网膜下腔（侧脑池）及终于耳蜗与前庭神经核的髓内部分。第Ⅶ及Ⅷ神经向侧方并稍向上进入内听道，当其横过蛛网膜下腔，面神经位于第Ⅷ神经之前，中间神经位于二者之间。内听道底有横嵴分为上、下两部，上部有为纵嵴分开，前为面神经开口，后为前庭上神经开口，下部前为耳蜗区，有系列小开口，直接有耳蜗神经通过，后为前庭下神经开口。第Ⅷ脑神经组织学可分为近端与远端部分，近端部平均长 8mm，此部除轴突外，还包含有神经胶质（星形细胞与少突神经胶质）；远端则为典型的周围神经结构，有明确可认的神经外膜、束膜和内膜及围绕轴突的许多细胞，这一部分易为神经肿瘤侵犯 。

周围与中央髓鞘是相似的，二者都是由起源于中枢神经系统髓鞘及周围神经系统少突神经胶质的螺旋质膜组成。后者在施万细胞外面，其基层完全由每一施万细胞与胶原及网状纤维围绕分隔，在中枢神经系统其最后两部分皆不存在。在神经远、近端的连接部分，轴突鞘发生改变，在神经远近侧连接部分，一侧髓鞘由施万细胞形成，而另一侧则由少突胶质细胞形成，神经外膜在穿过硬脑膜时与硬脑膜融合。

听神经瘤起源：肿瘤通常从前庭神经的 Obersteiner-Redlich 区外侧长出，所谓 Obersteiner-Redlich 区就是神经间质从神经胶质细胞转变为施万细胞的部位，亦即前庭神经穿出脑桥侧池蛛网膜的部位。听神经远端施万细胞与近端胶质部分常在内耳门连接，前庭神经较耳蜗神经连接部位稍远。耳蜗神经节囊膜下细胞呈规律形分布，并位于神经节细胞之下，因此不容易发生肿瘤。而前庭神经节有丰富和较多的类似囊膜下细胞及施万细胞，在神经节细胞之间成不规则分布。这种现象在肿瘤的好发部位尤为明显，这可能是肿瘤起源于前庭神经的组织学基础。

第六节　临床表现

听神经瘤可以具有典型的临床表现，但是，临床医师应该知道，在临床实践中听神经瘤的表现常有很大的变异，因此，要建立基于肿瘤发展每一阶段所出现主要症状的思维模式 。在颅内阶段的听神经瘤，其症状主要是局限于第Ⅷ脑神经的听力减退、耳鸣和前庭功能障

碍。在脑池阶段，听力减退加重，眩晕逐渐为平衡障碍代替。此时，当开始出现脑干压迫症状时，就有三叉神经症状，开始是在面中部。脑干压迫严重时，第四脑室萎陷，引起脑水肿，慢性脑水肿常使视力下降和持续头痛。终末阶段侵犯对侧的长传导束，引起轻偏瘫，最终由于小脑扁桃体疝引起呼吸衰竭而死亡。

临床病理表现分为五个阶段：

1. 耳科阶段：限于听和前庭表现，少数病人有面神经表现。这阶段包括有内听道病变和内听道2cm以下的肿瘤。

2. 三叉神经侵犯阶段：肿瘤直径大于2cm。

3. 脑干和小脑压迫阶段：出现运动失调、方向交换型眼震和第Ⅶ、Ⅸ脑神经受侵犯。

4. 颅压升高阶段：视力下降、头痛和呕吐。

5. 终末期：有严重的生命中枢紊乱和小脑扁桃体体征。

一、耳科阶段

（一）听力减退

是听神经瘤最主要的症状，约95%病人都有听力减退，发生机制是听神经纤维的压迫和浸润，而听神经或内耳血液供应的减少也是一个原因。多数病人在几年内，听力减退进行性逐渐加重，最后患耳全聋。听力减退典型的是单侧、不对称的，早期先损害高频，典型的是言语辨别率比纯音听力减退要重。

听力减退常不典型，在一大组病例报告中，66%是高频下降型，约20%是低频下降型和盆型。突发性听力减退发生率约为10%，也有报道高达26%的。原因是病毒感染或血管阻塞，也可能肿瘤压迫内听动脉和血管痉挛引起突发性听力减退，有些病人可被脑外伤和过强的体力活动所激发。听力减退可以是部分的，也可全聋。突发性听力减退可以作为肿瘤发现前几个月或几年的前哨症状，但是，只有1%～2%的病人最终被证实有听神经瘤。按照一般规律，对有突发性听力减退的病人应该进行听神经瘤的详细检查。

小部分听神经瘤病人其听力正常或呈对称性。在高分辨率的影像学检查发明之前，很多报告显示1%～3%听神经瘤病例其听力正常。而MRI出现后，新近的报告，约有15%的听神经瘤病人，主观听力正常，其中4%电测听检查正常（SRT＜25dB，SDS＞85%），7%病人听力对称。因此，在早期阶段要警惕无听力症状的听神经瘤。

（二）耳鸣

像很多内耳疾病一样，耳鸣是听神经瘤的常见症状，多数为高频，位于肿瘤侧。但耳鸣音调可有变化，使病人感到烦恼的很少。少数有单侧耳鸣的听神经瘤病人没有听力减退，因此，对于不能解释的耳鸣病人应除外听神经瘤。

（三）眩晕、平衡障碍

典型的主诉是旋转感，也可以是上下动荡和摇晃感。当突发眩晕时，就会出现持续不稳的感觉。病人会感到轻度的协调不好，手脚笨拙，特别表现在步态上。真性眩晕在听神经瘤并不常见，仅19%有此症状，其中多数为小肿瘤。而较大肿瘤，眩晕不是经常出现的症状。因此，在听神经瘤的发生中，眩晕可能是由于前庭神经破坏或是迷路血液供应阻断所引起。

平衡失调较眩晕要多，几乎一半的听神经瘤病人有此症状。相反，眩晕的发病率随着肿瘤

增大而减少，而平衡失调在大肿瘤较多，在 >3cm 的大肿瘤平衡失调发生率约在 70% 以上 。

小脑功能失调的特征性症状是意向震颤和共济失调步态。大的肿瘤可以把小脑外侧叶和小脑脚压一凹迹，从而减少同侧小脑半球的输出。在听神经瘤明显的小脑功能失调并不常见，也就限于大的肿瘤。躯干的共济失调比肢体的共济失调常见，倾倒的方向向着肿瘤侧，但也可向其他侧。

（四）面神经侵犯

面神经位处肿瘤生长中心，但在听神经瘤生长过程中，面肌功能障碍并不多见。面神经具有很强的抗听神经瘤压迫、牵引和扭转的力量，而保持其功能完整。除了很大的肿瘤，很少出现面肌力弱，只有大约 10% 病人出现面肌抽搐。如果出现严重的面肌力弱，而且合并其他小脑脑桥角综合征，应该考虑脑膜瘤和先天性胆脂瘤，而不是听神经瘤。面肌兴奋性过高与肿瘤大小无关，半面痉挛少见。大多数听神经瘤病人的面神经功能是正常的，亚临床型的运动功能减退偶可用肌电图查出。

面神经是混合神经，它含有感觉纤维，支配外耳道后壁和耳廓耳甲凹。这些部位感觉减退、耳周疼痛、压迫感或麻木感是常见症状，是面神经感觉支受侵犯所致。中间神经受侵犯，表现为泪液减少以至眼干燥，有时流泪过多。味觉变化比较少，有时同时有鳄鱼泪。Thomsen 等应用鼻泪反射检查发现 125 例听神经瘤中 85% 有中间神经受侵犯，比三叉神经侵犯发生率还高。因此，他们认为除听前庭表现外，鼻泪反射改变是小脑脑桥角病变的最有意义的临床体征。

二、三叉神经侵犯阶段

三叉神经侵犯最早期的变化是感觉的变化，表现为面部麻木和疼痛。面部感觉功能失调发生在 2cm 大小的肿瘤，而不发生在较小的肿瘤。面中部感觉减退是最常见的症状，常合并麻刺感，很多病人或医生容易错误地认为是鼻窦和牙病所致。当三叉神经上下支受累，产生大范围的感觉减退以至进展为麻木。在有三叉神经功能失调症状的病人，角膜反射减退或消失。当然有些大肿瘤病人还未注意到有面部感觉障碍时，已经有角膜反射减退。面部疼痛也见于听神经瘤。三叉神经运动支功能失调只限于少数晚期听神经瘤。检查时发现单侧颞肌和嚼肌萎缩 ，造成反咬合。

三、脑干和小脑侵犯阶段

肿瘤继续增大，出现更多的神经侵犯症状。同侧上下肢运动失调，步态不稳，易向患侧倾倒，可见震颤，但与帕金森病不同的是它在自主运动时减轻。出现方向变换型水平、垂直或旋转性眼震，这是中枢前庭传导径路受侵犯的表现。小的肿瘤即出现这种自发性水平性眼震，眼震的方向常向着完整侧，但可有变异，大的肿瘤，出现明显的垂直性眼震，是脑干受压的结果，眼震虽很明显，但很少合并平衡失调。后几支脑神经（Ⅸ ~ Ⅻ）侵犯比较少，如果出现，可引起声嘶、吞咽困难、误吸、同侧抬肩无力。由于这些神经在颅内的行进中可能正好在肿瘤的下极，且与颈静脉孔有密切关系，因此，出现这些神经症状虽然很少，但一旦出现，应怀疑合并有颈静脉球施万细胞瘤。

四、颅内压增高阶段

颅内压开始升高的同时出现比较严重的全头痛，枕下区和头颅上部最重，常伴有恶心呕吐。一般，听神经瘤头痛的发生率取决于肿瘤大小，小肿瘤很少引起头痛，中等大小肿瘤（1～3cm）头痛发生率约为20%，大肿瘤则超过40%。由于小脑极度受压，病人步态蹒跚，头节律性向两边晃动或点头，颅内压增高引起视乳头水肿。以前，听神经瘤经常出现颅内压增高，但现今因能早期发现，所以已很少见。脑积水由于第四脑室萎陷，常为阻塞性的，也有交通性的，这是由于肿瘤影响了蛛网膜粒脑脊液吸收所致。慢性颅内压增高可引起视神经萎缩，出现周边视力减退、管状视野，最终致盲。但并非所有颅内压增高的病人都发生视乳头水肿，也不是所有视乳头水肿的病人都出现视力减退。但如若出现，视乳头水肿常是双侧性和对称性的，而视力减退则不一定对称。

五、终末期

表现为脑干生命中枢衰竭。

第七节　检查

听神经瘤的检查应包括：病史询问，全身体格检查、神经系统检查，耳鼻咽喉检查及听和前庭功能特殊检查，影像学检查以及其他有关分子生物学和免疫学检查等，手术后肿瘤切除标本的病理学检查可以最终确定病变的性质。全身体格检查特别要注意皮肤和眼的表现，包括牛奶咖啡斑点和腋下腹股沟色素斑等皮肤损害和眼的白内障的表现。因这些表现可能指示为神经纤维瘤病（von Recklinghausen 病），从而与听神经瘤进行鉴别。

一、耳

应常规进行鼓膜检查，虽然多数病人鼓膜正常，但也必须检查，因慢性中耳炎可以与听神经瘤合并存在。即使已不活动，但因为岩骨硬化、气化不良，也会限制外科医师经颞骨径路到内听道进行手术。除听神经瘤外，先天性胆脂瘤或颈静脉球体瘤也可引起小脑脑桥角综合征，它们在耳镜检查时也可能有所表现，音叉检查能发现一侧感音神经性聋。

二、脑神经

1. *三叉神经*　所有三个分支都要检查，要用针刺，轻轻的接触以检查痛觉和触觉，检查要包括舌。感觉减退最主要的是角膜，在小脑脑桥角病变扩展时三叉神经最早受侵犯，用一小缕棉絮接触角膜看是否引起眨眼。运动功能很少受影响，可让病人咬牙，以了解嚼肌运动功能。

2. *面神经*　面神经检查要仔细，因为除非肿瘤很大，一般很少有严重的面肌力弱，出现的都是比较轻度的损害。当病人用力时，眼睑都能闭上。轻微的力弱多半在非自主运动时见到，通过面谈，检查者可以发现病人在眨眼时一侧稍为迟缓，用手指轻扣前额引起眨眼反射可以证实。针尖轻触外耳道后上壁可以检查面神经的皮支，当肿瘤仍局限在内听道内时，

感觉可以丧失，但并不可靠。中间神经功能可检查泪腺和舌前2/3味觉，流泪试验采用Schirmer的滤纸法，这是有效的方法。比较正确但费时的检查是Thomsen和Zilstouff（1975）报告的鼻泪反射法，方法是用含苯的气体以500ml/分的速率吹入鼻腔嗅区，眼睑放滤纸30秒钟，测量泪液浸湿的毫米数，10分钟测另侧，两侧相差20%有意义。电味觉计对味觉阈的测定比较准确，两侧差20mA有意义。

中间神经其他功能测定是颌下腺流量测定，意义有限，也很少应用。

腭、咽的感觉和运动检查很重要，如有异常，指示舌咽神经或迷走神经已被大的肿瘤下极压迫。

三、眼

眼是神经耳科学医师获得信息的最重要的来源，神经耳科学医师要像应用耳镜一样熟练地应用检眼镜。如前所述，有相当数量的病人是在颅内压升高、视力减退的阶段就医的，因此耳科医师不仅要认识视乳头水肿，也要认识静脉淤血和静脉搏动丧失的早期变化。

眼震是很常见、很重要的体征。肿瘤很小时，可见出现向对侧的I°前庭性眼震，特别是用Frenzel眼镜消除注视的影响。肿瘤增大，与脑干接触，产生比较复杂的与中枢前庭连接的变化。Dix和Hallpike（1966）指出当肿瘤和同侧前庭核接触时，有细小的向对侧的眼震。以后侵犯小脑，眼震改变方向，即向右凝视时眼震向右，向左凝视时眼震向左。当眼震向对侧时，仍保持其细小，速率快和振幅小的特点；而向患侧时，眼震粗大，振幅大。前者在注视时反增强，而后者则不增强。当小脑明显受侵犯时，还可以出现垂直性、旋转性和反跳性眼震。

后颅凹大肿瘤还可引起平滑跟踪运动的异常，在低速时，频率在1～1.5Hz以下能够正确跟踪，但频率增高时，就不能平稳跟踪视标。当脑干传导径路中断时，即使正常频率也可出现“扫视跟踪”，让病人跟踪检查者的手指，从一侧向另一侧缓慢移动或者用眼震电图描记即可检查。

第八节　诊断

听神经瘤最好能在“耳科”阶段或肿瘤局限在内听道内时就做出早期诊断。而今已具有比以往任何时候都好的诊断手段，使早期诊断成为可能。

在临床上，每一例一侧感音神经性聋或耳鸣、一侧前庭功能低下的病人都应检查以排除听神经瘤的可能。鉴于听神经瘤在一侧感音神经性聋和眩晕疾病中已占有相当的比例，而感音神经性聋或耳鸣及前庭功能低下又是听神经瘤的早期症状和体征，加之CT扫描和磁共振检查的普及，所以如果怀疑听神经瘤，诊断的顺序应是在常规的听和前庭检查的基础上，进行CT扫描和磁共振检查。

一、听和前庭的诊断

1. 纯音听阈　听神经瘤的纯音听阈无特征性。很多病人呈高频听力减退，但也有平坦

型或中频谷型减退，甚至有类似于梅尼埃病的低频听力减退，少数病人仍可正常。16%病人全聋或几乎全聋而不能作其他听力检查。高频听力减退可能与传导高频听觉的神经纤维数较少，且分布在神经束外周，易受外在损伤，同时耳蜗神经损害主要来自前庭神经的听神经瘤的压迫。

2. 言语识别　传送比较简单的纯音信息不需要很多完整的神经元，而言语则要求较大数量的健康的神经元，因此听神经瘤的病人言语识别比纯音听力差得多，也比具有同等纯音听力的耳蜗性聋差。有些作者告诫不要太多依赖这一试验。Rudge（1983）认为言语测听主要的问题是缺乏技术标准化。Taylar（1986）强调言语测听结果很大程度取决测听医师是否肯花时间、耐心细致地进行检查。

3. 重振试验　听神经瘤重振阳性为64%～77%，大肿瘤可达90%。某些听神经瘤有"减振"现象，这是由于患耳响度感觉的产生比正常耳慢得多的缘故。由于重振被认为是末梢器官病变的表现，故听神经瘤有重振可能与耳蜗血液供应阻断引起毛细胞变化有关。

4. 听适应　不正常的音衰是蜗后病变的主要特征，听阈声强所致的听阈敏感降低称为阈音衰，阈上声强所致的听敏度降低为阈上音衰。蜗后病变患者对较强度和较短时间的声刺激即可引起听敏度减退，且在声刺激停止后仍可持续较长时间。有神经病变时，速度适当加快，听阈提升幅度（适应程度）大。据 Hopkinson 等（1967）研究蜗后病变适应程度在30dB以上。而金西铭报告（1962）神经性病变（小脑脑桥角肿瘤）的适应程度可达60～70dB。听神经瘤患者听适应阳性各家报告分别为40%、53%和80%，缺点是假阳性高，有些耳蜗病变病人也出现蜗后音衰现象。

Bekesy 自描测听计可鉴别耳蜗、蜗后和非器质性听力减退，还能测定听阈、异常听适应和重振，但阈上试验特别是镫骨肌反射比它更精确。显然，听神经瘤诊断不能依靠一项检查，甚至使用了上述所有试验仍可漏诊。现在镫骨肌反射和电反应测听检查为精确诊断提供了可能。

5. 镫骨肌反射　有两项诊断指标：反射阈和衰减率。Wedenburg 指出蜗后病变的镫骨肌反射阈在正常水平以上，而耳蜗性聋反射阈正常。反射阈增高必须有4个频率明显增高才算异常。但以后研究认为以上测试的反射阈太低，以致造成大量假阳性。所以 Chivealls 等提出反射不对称概念，双耳间反射阈差大于15 dB为异常。

在某些或全部频率引不出反射是经常发生的。Hirsch 和 Anderson 发现多数听神经瘤病人，高频反射阈比低频升高要大，并强调用对侧耳记录。这是因为同侧耳记录不到反射，可能因为小脑脑桥角肿瘤压迫面神经影响传出神经支的缘故。Gibson 报告中小听神经瘤75%反射阈增高，大肿瘤达90%，与典型的经验相符。

镫骨肌反射衰减是以500Hz或1000Hz声反射阈上10dB的纯音持续刺激10秒钟，正常人镫骨肌反射性收缩保持在一稳定水平，无衰减现象。蜗后病变患者的听觉易疲劳，镫骨肌收缩很快衰减。此试验对听神经瘤早期诊断很有意义。Anderson 和 Hirsch 认为镫骨肌衰减是比反射阈增高更具特征性的蜗后表现。衰减异常，即使反射阈不增高也具有较大意义。总之，他们认为小脑脑桥角肿瘤的镫骨肌反射很少是正常的，因此是一简单可靠的诊断方法。缺点是耳蜗性聋听力损失大于60～75dB，就引不出声反射，中耳有病变也不能作此项试验。

6. 脑干诱发电位测听　对听神经瘤诊断有重要价值，肿瘤越大，意义越大，肿瘤越小，假阴性几率增加。听神经瘤患者的脑干诱发电位测听表现为：①V 波潜伏期延长或 V 波消失；②两耳 V 波潜伏期差大于 0.4ms，Brackmann 报告 98% 的听神经瘤其双耳 V 波潜伏期差大于 0.4ms；③中枢传导时间延长，一般为 4ms 以内，大于 4ms 提示蜗后病变。临床实践证明，脑干诱发电位测听是筛选听神经瘤的一种有价值的方法，阳性率高达 98%，假阳性率为 2%，可能与肿瘤直径过小有关。这一测听法有助于定位诊断，但不能提示病变性质。

7. 温度试验　Hallpike 双耳双温试验对诊断非常重要。听神经瘤患者半规管麻痹在 90% 以上，2cm 以下肿瘤有 20% 反应正常。但反应异常也不能鉴别听神经瘤和其他原因引起的前庭功能减退，如梅尼埃病。既往无眩晕史、温度反应明显减退或者丧失者应怀疑并排除听神经瘤。

二、放射学诊断

影像学检查常可显示听神经瘤的具体部位、范围等形态特点，为诊断和鉴别诊断提供重要依据。现代医学影像学的发展大大促进了听神经瘤诊治水平的提高。而治疗方法的提高，对诊断提出了更高的要求，传统 X 线平片和断层摄影已不能适应现代显微手术发展的需要，现今高分辨率 CT 和 MRI 可提供良好的图像，较细致地显示了颞骨和软组织结构，使微小听神经瘤得以早期诊断，对于与手术相关的重要解剖结构如面神经和血管也能获得重要信息。

颞骨 X 线平片特别是眼眶位能发现很多内听道病变，但断层摄影能增加病变发现率。Valvassori（1969）研究了颞骨解剖标本和断层摄影，确定了内听道正常的变异范围。90% 以上的正常人，在同一点测量两侧垂直径差不超过 1mm，内听道后壁长度差不大于 2mm，横嵴在内听道垂直径中点或中点稍上。与对侧比较，从横嵴到上下壁两侧差大于 2mm、后壁缩短 3mm、嵴移位 2mm 以上都是异常的。应用这一标准，有 78% 确诊为听神经瘤，13% 可疑。要注意内听道正常变异。Thomsen 发现正常的内听道 70% 是直的，即上下壁互相平行，14% 中间狭窄，14% 卵圆形，2% 外侧端狭窄。

由于 CT 扫描的普及，因此，现在基本上都用 CT 扫描取代颞骨 X 线平片和断层摄影来诊断听神经瘤。一般 X 线检查技术只能诊断 2cm 大的肿瘤，而 CT 能诊断 0.5cm 大小的肿瘤，静脉对比剂加强技术对显示肿瘤影像有很大作用。如结果阴性可鞘内注射小量空气，不仅可显示内听道肿瘤也可显示神经血管的结构。CT 扫描还可提供脑室、脑干移位等情况，从而取代了传统的气脑造影。病变性质不清楚时，血管造影仍有一定价值。

听神经瘤 CT 扫描的主要诊断依据是小脑脑桥角有圆形或类圆形实性肿瘤，伴有坏死和囊变，有明显增强效应，伴内听道扩大（图 33-2）。

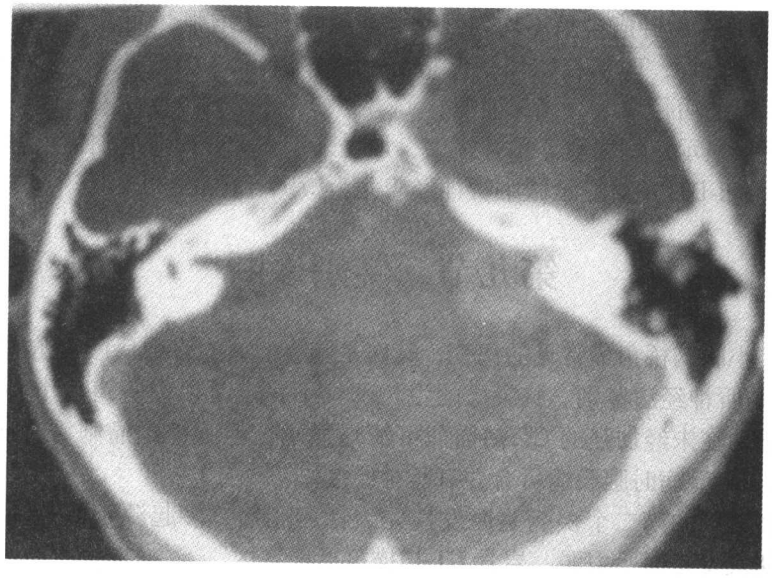
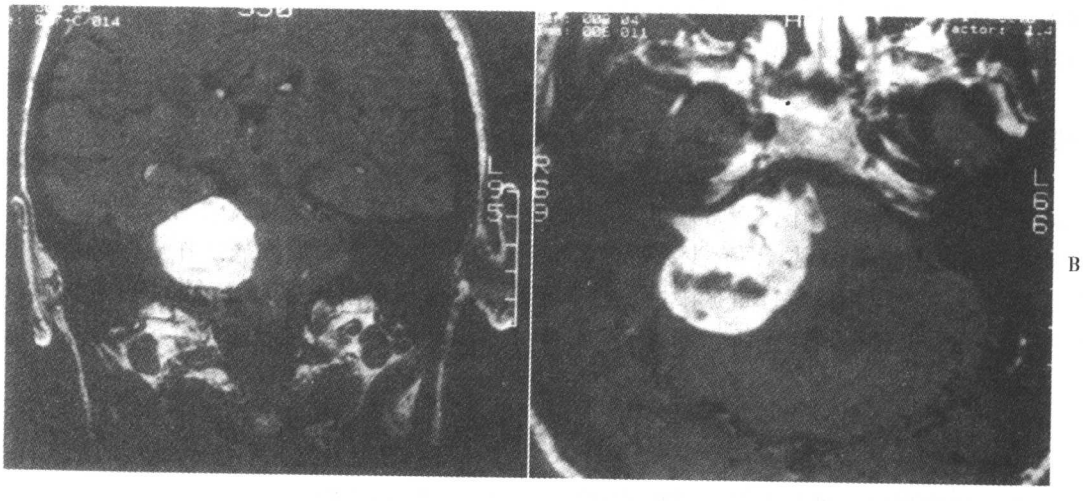


图 33-2　头颅 CT，显示以内耳门口为中心，向内听道侵蚀，呈喇叭形的、高密度的听神经瘤



A　　B

图 33-3　A 冠状位和 B 轴位 Gd-增强 T_1 MRI 显示 3.5cm 听神经瘤

磁共振可以替代 CT 扫描成为后颅窝病变诊断的主要方法。优点是组织间高度的内在对比，没有颅骨的人工伪差，能直接进行冠状面、矢状面和横断面摄影，无 X 线放射性。听神经瘤病例因在神经组织、颞骨周围和脑脊液间有很高的对比性，因此大肿瘤用磁共振比用对比剂加强的 CT 扫描更容易诊断，特别是内听道肿瘤，脑干移位显示更清楚；完全局限在内听道的小肿瘤，因肿瘤与骨的对比，显示也很清楚，现在磁共振可以确诊最小直径在 5mm 以下的肿瘤，但由于磁共振费用比 CT 扫描高，限制了常规使用。磁共振诊断听神经瘤的依据是：①肿瘤主体在小脑脑桥角时，T_1 加权图像呈低信号或低等混合信号；T_2 加权图像呈高信号或高等混合信号。②肿瘤以第Ⅶ、Ⅷ神经束为中心生长，病侧第Ⅶ、Ⅷ神经束较对侧增粗，与小脑脑桥角肿瘤多无明确分界，二者信号变化一致，这是诊断听神经瘤的关

键。③注射 Gd-DTPA 后肿瘤多呈不均匀强化，囊壁成环状增强，而囊变区不增强。④听神经瘤可有薄层包膜，T_1、T_2 加权图像呈低信号，边界清晰，边缘光整。⑤与对侧相比，多数肿瘤患者内听道前后径增大，径深缩短。

磁共振能直接显示双侧第Ⅶ、Ⅷ神经束，加之采用 3～5mm 薄层扫描很容易检出微小听神经瘤，而注射 Gd-DTPA 对显示微小听神经瘤尤为敏感（图 33-3）。

第九节　鉴别诊断

听神经瘤是小脑脑桥角最常见的病变，其次是脑膜瘤，大多数后颅窝脑膜瘤来自颞骨后面，CT 扫描可与听神经瘤鉴别。脑膜瘤的生长部位不一定是以内听道为中心，也不一定向周围扩展和侵袭，在未经加强的 CT 扫描即可清晰显示，但听神经瘤则需静脉注射对比剂。在 von Recklinghausen 病时脑膜瘤可合并有听神经瘤。

与听神经瘤鉴别的第二个疾病是原发性先天性胆脂瘤，多起源于颞骨内先天性上皮残余，典型的早期表现是面肌力弱，岩骨 CT 扫描可见破坏区。

后颅窝蛛网膜囊肿可发生在小脑脑桥角，发生的原因有先天畸形、感染（粘连性蛛网膜炎）、外伤、脑室内压力增高和胚胎残余，也常和听神经瘤合并发生。囊肿可大可小，其特点是囊壁薄，内含清亮的脑脊液。

小脑脑桥角综合征的血管病因包括椎动脉瘤、小脑前下动脉压迫第八脑神经等。肿瘤包括脑桥神经胶质瘤，它没有明显颞骨改变，但有进行性脑干和小脑的症状。

与听神经瘤最经常需要鉴别的是梅尼埃病。然而听神经瘤通常并不表现为梅尼埃病严重的间歇性眩晕的典型发作，在常规电测听检查呈现蜗后病变的听力曲线，有特征性的脑干电反应测听和 CT 扫描表现。但有少数听神经瘤病人却可有典型梅尼埃病发作史，波动性低频听力减退、言语识别良好、重振阳性、音衰正常、镫骨肌反射正常。这时警惕性高的医师对这些病人要做脑干电反应测听、颞骨 CT 或 MRI 及温度试验，有时可能会发现听神经瘤。

第十节　囊性听神经瘤

听神经瘤囊性变性是其最显著的病理特点。由于 CT 和 MRI 影像学的发展，听神经瘤囊性变性在手术前就能得到明确诊断。应用高分辨率检查，听神经瘤囊性变性高达 65%，国内报道为 28.1%，刘子君等病理检查报告囊性变占 54.05%。囊性听神经瘤的症状及临床表现与一般听神经瘤无特异之处，但从病理类型来看，囊性听神经瘤更多见于巨噬细胞和细胞结构松散的 Antoni B 型结构，周围有较多黏液样物质。有人根据影像学检查囊性变占肿瘤切面的大小，分为完全型、不完全型和微囊型。囊性听神经瘤有很明确的影像学特点：检查表现为边界清晰的小脑脑桥角类圆形占位病变，呈中等或低密度不均匀或呈混杂密度。依囊性变区大小或程度可表现为大小不一的低密度区，多位于肿瘤中心或脑干侧，注射对比剂无强化。而肿瘤实质部分多位于内听道内或近岩骨面部分，注射对比剂可见环状和不规则环状强化改变。有些听神经瘤在 CT 呈低密度改变，但手术中为实质型肿瘤，肉眼下多呈黄瘤样改变。这是由于听神经瘤病理组织学中有大量含脂质的泡沫细胞结构，使肿瘤 CT 值的测量会

出现误差。因此，CT 发现的听神经瘤低密度区并不全都是囊性变性，它也可能是肿瘤坏死软化或黄瘤样变性。MRI 则无此缺点，脂质在 MRI 呈高信号改变，通过压脂处理，肿瘤可更清晰地显示其结构，所以，现在认为 MRI 是听神经瘤诊断的金标准。骨窗位观察多可见明确的内听道扩大，MRI 检查囊性听神经瘤常表现为边界清晰的混杂信号病变，其中可见明确的长 T_1 长 T_2 改变，说明听神经瘤体内有囊性成分。

囊性听神经瘤的发生机制：听神经瘤囊性变性是肿瘤自发退化逐步凋亡的结果，而肿瘤退化主要与肿瘤缺血有关。其理由是多数人认为囊性听神经瘤具有 Antoni B 型结构特点，Antoni B 型被认为是 Antoni A 变性而成。细胞培养证实这种 B 型细胞有明显的自发液化特性。听神经瘤血管主要来源于颅底脑膜血管终末支。听神经瘤是血管依赖性生长，随肿瘤长大需大量血供，但病理证实听神经瘤内血管稀少，有较多细胞坏死及异常血管组织增生，故听神经瘤生长本身就易于造成肿瘤缺血。影像学和手术证实，囊腔多位于瘤体中央或脑干侧肿瘤的少血管区。而病理检查多见瘤实质内细胞变性坏死及含铁血黄素沉着、血管内皮增生，说明肿瘤内确有缺血损伤发生。另外，听神经瘤囊性变性，与肿瘤自身细胞凋亡调控相关基因蛋白 Bcl-2/Bax 表达的相对水平有关，听神经瘤更多地表达细胞凋亡的 Bax 蛋白，可能是促使肿瘤发生囊性变性的内在分子病理基础。

囊性听神经瘤的手术：囊性听神经瘤的手术一般比较容易，因为囊变区的存在，可以通过穿刺囊液而释放更多的手术操作空间，降低了手术初期肿瘤解剖及切除的难度。但囊变也带来一些问题，如有时囊膜与蛛网膜分辨不清，失去蛛网膜界面，因此，面听神经的保留仍不理想。

第十一节 手术治疗

过去 40 多年来由于耳科和神经外科医师联合应用手术显微镜，听神经瘤手术预后大为改观，死亡率降至 3% 以下，多数病例保存了面神经功能，一定数量病人保存了有用的听力。无疑小肿瘤效果比大肿瘤好，Morrison 和 King（1982）报告小肿瘤无死亡率，而大肿瘤死亡率在 2%。面神经功能保存，小肿瘤为 100%，中等大肿瘤为 80% ，而大肿瘤仅为 20%。因此听神经瘤应尽早手术，但也有例外，老年病人或有麻醉危险的病人，即使是小肿瘤也不做手术，而采取每年或每 2 年用 CT 扫描监测其发展情况。当听神经瘤长在唯一有听力耳，也尽量不做手术，这最常发生在双侧听神经瘤第二侧手术治疗时。大多数病例，手术要求完全切除，但在老年病人有大肿瘤时，为缩短手术时间，减少脑干和面神经损伤的危险，做部分或囊内切除就够了，剩余的肿瘤定期做 CT 扫描进行监视观察。Silverstein 和 Norrell（1982）报告一例 83 岁妇女做了根治性囊内切除，结果生存得很好，10 年后检查残余肿瘤没有明显增大。也有这种情况，当术者要从脑干上最后切除肿瘤囊壁时，因生命体征变化，接受麻醉师的劝告而终止手术，这种病人可以进行第二期手术彻底切除肿瘤。

现在听神经瘤手术已有很多径路，还有一些改良径路和联合径路。这些径路主要要求是能保证肿瘤完全切除，控制可能发生的后颅窝出血，尽量减少对脑干和小脑的损伤；第二个要求是术中能比较可靠的确认面神经。这样到达小脑脑桥角基本上有三条径路：中颅窝径路、经迷路和后颅窝径路，每一径路各有其优缺点。

局限于内听道的小肿瘤，中颅窝径路提供了完全切除又保存听力的可能性。手术在硬脑膜外，能清楚识别内听道外侧端的面神经。主要缺点是进到后颅窝术野受限，不仅限制了能切除肿瘤的大小，也限制了术中术后后颅窝出血时止血的操作，因经中颅窝很难控制小脑前下动脉。其他缺点是术中容易损伤面神经，长时间牵拉颞叶，可以发生癫痫。

House 提出的迷路径路是到达小脑脑桥角最直径的径路，能早期可靠地识别内听道外侧端的面神经，对小脑牵拉少，因此术后恢复快。另一优点是容易控制术后出血，一旦出血，可很快打开耳后切口，去掉填塞脂肪，立即止血。缺点是手术范围受限，难以切除大肿瘤，另外后颅窝出血时也不如乙状窦后径路容易止血。当然迷路径路不可避免地丧失残余听力，但是 Brackmann（1982）指出在 House 手术组 1 400 例一侧听神经瘤，无一例术后引起对侧耳严重听力减退的。

后颅窝、乙状窦后或枕下经内听道径路是传统的神经外科的手术方法，以保存听力为特长，手术暴露好，因此适合切除大肿瘤。它的缺点是需要牵拉小脑导致水肿；另一缺点是有些病例不打开迷路就很难或看不到内听道外侧端，这样就有遗留一小部分肿瘤的危险。

其他改良径路有 Morrison 和 King（1973）的经迷路—经脑幕手术，枕下—岩骨联合径路（经乙状窦径路），后一手术是标准的迷路径路向后扩展到已分离的乙状窦，然后经枕下径路切除这部分颅骨。而迷路后径路则是通过乳突切除肿瘤又能保存迷路。

问题是听神经瘤究竟应该由谁来手术？这是一个争论多年的问题。归根结底谁对这一特殊解剖区最熟悉、手术效果最好。事实上很难判断经迷路或经后颅窝切除的效果孰优孰劣。最成功的手术组是耳科和神经外科医师紧密合作，各献其能。很多中心每一参加者都要学习对方的技术，这样二者对手术的全部步骤非常熟悉。术者可以根据手术情况随时改变手术的径路，克服手术疲劳的问题，因此熟悉所有径路使手术组具有极大的灵活性。

除了手术显微镜外，其他技术的发展也有助医师获得良好的手术效果。超声手术吸引器可以缩短大肿瘤手术时间；Moller 和 Jannetta（1984）术中应用肌电图监视面神经，一旦面神经受刺激就发出警戒的声音；同样耳蜗电图和脑干电反应测听的监视也有助于术者早期了解是否损害了听力。

这里不准备详细讨论麻醉问题，但只需说明一点，技术高明有经验的麻醉师是手术成功的重要保证。

一、手术技术

1. *中颅窝径路切口*　从耳屏前 1cm、颧弓水平向上约 8cm 达颧上线向后，切开皮肤、皮下组织和颞肌，在鳞部做一 4cm × 4cm 骨瓣，骨瓣下缘在岩骨上面，骨瓣 2/3 在耳道前，1/3 在耳道后。用 Freer 剥离子剥离中颅窝底的硬脑膜，双极电凝止血。中颅窝径路的解剖：前界是进入棘孔的脑膜中动脉，后界是弓状隆起。一旦见到棘孔，用钝剥离子从弓状隆起向前暴露膝状神经节和大浅岩神经穿出的面神经裂孔，然后向内从岩上沟剥离出硬脑膜。放入 House-Urban 自动开创器，牵开颞叶，开始骨的解剖。确认面神经裂孔后，用金刚石钻头磨削膝状神经节上的骨质，同时用水冲洗吸引。另一辨认膝状神经节的方法是去除膝状神经节外侧的鼓室盖，此法能定位锤骨头、砧骨和面神经，转而达到膝状神经节。

下一步是磨出上半规管的蓝线，以确定解剖的后界。去掉膝状神经节上覆骨质，面神经

迷路段就可作为确认内听道的标志。在上半规管和耳蜗之间，完全去除从膝状神经节到岩上沟的上覆骨质。形成漏斗状的内听道暴露区，此时全部骨质已经去除，切开内听道脑膜暴露肿瘤。

扩展到内听道外的1cm以下的肿瘤，不要切断岩上窦，但后颅凹2cm以上肿瘤就要切断岩上窦，切断后用氧化纤维填塞窦的前后腔，迅速止血，广泛暴露后颅窝。

确认内听道外段的面神经和耳蜗神经，然后从小脑脑桥角全部切除肿瘤。大肿瘤可用CO_2或氩离子激光切除肿瘤，缩小包囊，最后切除全部包囊。打开的内听道和天盖缺损区用大块颞肌瓣覆盖，取出开创器，止血，骨瓣复位，缝合切口。

2. 经迷路径路　切口距耳后沟后方3cm做一“U”形瓣，上至外耳道前壁水平，下至乳突尖下2cm。单纯乳突切除、侧窦、中颅窝脑膜和岩上窦上覆骨板磨薄到“蛋壳样”，解剖显露面神经第二段（锥体段）和垂直段骨管。然后做完全的迷路切除术，主要避免损伤面神经，因后半规管下脚进入前庭处正在面神经内面。迷路切除后在内听道上面是三角形致密的骨壁，从上、后、下小心地磨去骨质，此时显示并破坏内淋巴管和囊，最后露出内听道轮廓，如果内听道上面有发育良好的气房，解剖就比较容易。

内听道的解剖标志：上面是中颅窝硬脑膜和岩上窦，后面是内听道和后颅窝之间的楔形区，去除这一骨区露出内听道口，可见内听道和后颅窝是延续的，下界是颈静脉球和蜗小管。最后从后颅窝和内听道硬脑膜上去除全部骨质，此时可以看到内听道外侧端的面神经和被Bill隔分开的前庭上神经，分离内听道内的肿瘤和面神经及前庭上神经，然后从乙状窦前缘切开硬脑膜，向下直达内听道，也可做一个蒂位在外侧的“U”形后颅窝硬脑膜瓣，这时听神经瘤体的主要部分显露出来。沿肿瘤包囊把第八脑神经的前庭上、下神经、耳蜗神经和面神经分离出来。大肿瘤，在内听道口神经和包囊粘着很紧，分不清面神经和包囊界线，这时要尽量去除囊内肿瘤，使体积缩小，然后旋转包囊，从面神经进入内听道的根部去辨认。一旦面神经从包囊上分离出来，就可从脑干上切除包囊。最后止血，腹部取脂肪切成条状，放在脑膜缺损区和乳突腔，缝合切口。

3. 枕下经内听道径路　病人取侧身仰卧位或俯卧位，乳突后S形切口，从耳廓上缘到第2颈椎水平，避免损伤椎动脉。切开皮肤、皮下组织，分离附着的肌肉后，切开枕骨。切开范围：上为横窦，下为枕骨大孔，外侧为乙状窦。枕骨的切除要尽量靠外，这样术者的视线就能顺着岩骨后面射入，减轻对小脑的牵拉。如肿瘤太大，要切除第一颈椎椎弓。切开硬脑膜，轻轻放入开创器，并保护下方小脑，肿瘤的颅内部分行囊内摘除。主要要识别和保护后几对脑神经、三叉神经和小脑前下动脉，在内听道上做一蒂位在外的硬脑膜瓣。小心地磨去内听道后壁，暴露肿瘤的内听道部分，可见肿瘤在内听道前半部的面神经和耳蜗神经，如要保存听力，一定不能进入迷路，如听力已无保存必要，应尽量向外侧解剖，以增加肿瘤全切除的机会。识别横嵴和Bill隔后，轻轻地把肿瘤从面神经上分离出来，最后切除肿瘤。内听道用肌肉填塞封闭，检查乳突气房有无脑脊液漏，如有脑脊液漏应用骨蜡封闭。

二、术后处理

手术后病人送到监护室进行神经科和心脏监护，插入鼻饲胃管，减少误吸危险。静脉输液要避免入量过多。应用广谱抗生素，如有脑水肿征兆应加用类固醇。

术后早期（术后数小时）最常见的并发症是术后血肿。术后数小时出现呼吸障碍、体温及动脉压增高、昏睡、继之昏迷、肢体强直者，绝大部分是由于脑干受压所致，最可能的是术腔血肿压迫。此时应立即由手术原径路，清除血肿，解除对脑干的压迫。

术后中期（术后48小时）的并发症：最危险的是手术中阻断了小脑前下动脉导致脑干坏死，除预防外无其他治疗。脑脊液漏是危险的并发症，它可以自发停止而恢复，或需要反复腰穿，如有必要应回手术室修复。脑脊液漏可引起脑膜炎，应进行预防性或治疗性抗生素治疗。

迟发并发症包括迟发性脑脊液漏，如有面神经功能障碍要注意角膜护理，特别是同时合并有角膜反射迟钝或消失的病人，以防角膜溃疡。如有吞咽障碍或误吸问题，有时需做气管切开。

随着病情恢复，病人很快可以活动，一般术后10天出院。偶尔大肿瘤术后，因术后脑水肿需要每天做腰穿，前庭功能丧失引起的平衡失调对病人不会造成很大影响，因为多数病人在术前前庭功能已经减退。绝大多数人最后都能恢复以前的活动，能够慢走、转圈、坐船航行，耳鸣极少。部分或完全的面神经麻痹引起眼症状，由于保护性的眨眼反射丧失，异物易于损伤角膜，另外由于流泪的变化引起眼的摩擦感、疼痛、视力模糊、干燥或者因经常流泪而潮湿。如合并角膜感觉丧失可引起角膜溃疡，因此要求眼科护理。

最困难的问题之一是面神经功能不能恢复，如知道面神经已被切断，应做面神经修复。如面神经部分损伤但未恢复，要观察较长时间。一般术后1年变性神经出现恢复，如果观察2年仍未恢复，应作舌下神经—面神经吻合术。

三、听力的保存

少数肿瘤病人经中颅窝或后颅窝手术切除仍保留有用听力，对这一事实应有所分析。第一，除了全身性的神经纤维瘤病，听神经瘤大多数是单侧的，因此多数病人对侧听力是正常的或好的。第二，要强调“有用的”听力，其最低标准应是纯音阈在50dB，言语识别率为50%。但只有少数病人术前能达到这一标准，术后肯定比这更差，因此不值得病人称道。另外就是手术结果的报告方法。如果一个中心报告“听力保存”有40%，并不是说全部听神经瘤病人中有40%保存了听力，而是说企图保存听力的病人中有40%保留了听力，而对整个病例组来讲只占4%左右。另外要记住，如企图保存听力，内听道外侧端残留肿瘤的可能性增加，因此在考虑保存听力时，应权衡肿瘤切除和手术并发症二者间的得失，全面考虑。

四、肿瘤复发

听神经瘤复发是目前听神经瘤外科中临床常见并十分重要的问题。据国内上海和北京报道肿瘤全切除率分别为77.4%和68.3%，随访病例复发率分别为41%和6%。但李龄（1987）和徐伟民（1987）报道听神经瘤全切除率已达100%，但无复发率报告。

肿瘤复发临床症状缺乏特异性，多表现为头痛，行走不稳或出现颅内压增高症状。行走不稳可以是小脑受压、长束损害或严重的脑积水。如病人出现吞咽困难或面部麻木或疼痛等脑神经症状，则应高度怀疑听神经瘤复发。复发的时间，如为肿瘤大部分切除，一般复发时间为3~4年，单纯部分切除，复发时间更短一些。

临床影像学定期复查对肿瘤复发的诊断极为重要。通常复发听神经瘤 CT 和 MRI 上多见肿瘤形态不规则，半数以上均有囊性变坏死区或局限性蛛网膜囊肿，邻近小脑可见手术后水肿和瘢痕反应区，肿瘤残留多见于内听道内或肿瘤上下极及内侧面。

听神经瘤复发的原因主要是肿瘤残余。肿瘤残余越多，复发越快，残余越少复发越慢。对全切除的听神经瘤而言，只要残留肿瘤包膜，就可能复发。因为这种包膜可能含有高密度的施万细胞，可能导致复发。另外，肿瘤残余部位及其血供来源亦是复发的因素，通常，内听道底内听道脑膜表面及脑干侧血供丰富，该部肿瘤残余易于复发。其他如手术径路、手术方式、初次手术时肿瘤的大小及肿瘤病理学特性也是影响复发的因素。

听神经瘤复发再次手术的适应证基本同术前，如果病人出现明显的残余肿瘤生长和脑积水、颅内压增高等征象，应考虑再次手术，手术应尽量进行全切，否则有残余肿瘤再度复发的问题。

第十二节 立体定向放射外科

1951 年瑞典医生 Lavs Leksell 第一次明确提出立体定向放射外科的概念，是指将高能放射线聚焦于头颅内某一局限性靶区的单次照射，使之发生放射性反应，而靶区外周组织因剂量迅速递减而免受累及，从而在其边缘形成一如刀割样的界面，达到类似外科手术的效果。γ 刀是立体定向放射外科最常使用的武器，1967 年他首次用 γ 刀治疗听神经瘤。当时用气脑造影或空气造影剂对比造影技术来标明脑内重要结构，以及提供肿瘤大小与外形的资料。之后则采用 CT 扫描和 MRI 显像并做放疗计划，大大提高了肿瘤的控制率，减少了面神经和三叉神经损害的发生率。立体定向放射外科常用放射源有高能光子 X 射线和 γ 射线，γ 刀应用立体定向三维成像定位法，把多束高能放射线准确地汇集于需治疗的靶点上，以毁损靶点组织，而对周围正常组织不产生影响。20 世纪 80 年代初，法国的 Betti 及阿根廷的 Derechinsky 等人将脑立体定向手术与直线加速器结合，对颅内靶区进行集中照射，开创了等中心直线加速器放射外科即 X 刀的探索。1987 年美国的 Winston 及 Lutz 改进了直线加速器，进一步完善了 X 刀。20 世纪 80 年代末随着计算机工业的发展和 CT、MRI 等高清晰度图像处理技术大量应用于医学，推出了使用于头部的直线加速器立体定向放射外科治疗系统，习称 X 刀。其原理是简单的放射束的平均叠加，叠加效应由多个非共面旋转弧照射来达到。焦点对准等中心靶点，该点接受高辐射的 X 线，达到治疗目的，由于周围正常组织所受能量锐减，从而避免或减少了正常组织的损伤。

一、适应证

肿瘤小或中等大小、老年患者、全身情况不适宜手术、术后复发、肿瘤侧听力为仅存听力的病例、双侧听神经瘤以及拒绝手术者。

二、疗效

1. *肿瘤控制率* 立体定向放射外科治疗肿瘤的评定标准是肿瘤的控制率，即控制肿瘤生长，而变性的肿瘤依然存在。根据瑞典 1996 年 γ 刀治疗听神经瘤 5482 例，肿瘤控制率为

85%，其他报道在75%～95%，死亡率几乎为0。

2. *并发症* 永久性面瘫发生率为20%～42%，但在掌握了合适的照射剂量后，发生率降低至几乎为0。听力保存优于显微外科手术，听力保存率约为70%～80%，但治疗后听力每年以8dB的速度衰退，>3cm的肿瘤，立体定向放射外科治疗不能提高听力保存率。三叉神经损伤率约为4%～10%。其他副作用包括：头痛、恶心呕吐、发热、头晕、癫痫发作等，多为轻度。最后应注意放疗后良性肿瘤的恶变，但至今尚无报告。立体定向放射外科治疗失败，可以进行手术。

第十三节 神经纤维瘤病

神经纤维瘤病（neurofibromases）的特点是外周或中枢神经系统有神经纤维瘤，主要影响神经组织细胞生长，并在任何时间、任何部位的神经上生长肿瘤。结果可能无害，也可能进展，导致严重的发病，甚至死亡。

神经纤维瘤病有两种临床和遗传学上的明确的类型。1987年美国国家卫生研究院神经纤维瘤病共同发展会议制定了诊断标准。

一、神经纤维瘤病的分类

（一）神经纤维瘤病1型（NF1）

是神经纤维瘤病的最常见的类型，每4 000人口中约有1人发病。以前叫做von Recklinghauson病或外周神经纤维瘤病。NF1典型表现为多发性的牛奶咖啡斑，Lisch小结，视神经胶质瘤，皮肤、皮下丛状神经纤维瘤。NF1的诊断标准是在下列7条标准中至少具有2条：

1. 有6个以上皮肤牛奶咖啡斑，最大直径儿童至少在5mm以上，十几岁或成人在15mm以上。
2. 有2个以上神经纤维瘤或一个丛状神经纤维瘤。
3. 腋下和腹股沟部皮肤色素过度沉着。
4. 视神经胶质瘤。
5. 2个以上虹膜粟粒状结节（又称虹膜错构瘤或Lisch小结）。
6. 有明确骨的病变，如蝶骨翼发育不良或长骨皮质变薄，伴或不伴假性关节炎。
7. 按以前的标准，一级亲属中有NF1患者。

（二）神经纤维瘤病2型（NF2）

双侧听神经瘤是NF2的标志。NF2曾被称为遗传性双侧施万细胞瘤综合征，以强调肿瘤源于第八脑神经的前庭神经而不是听神经，是施万细胞瘤而不是真正的神经瘤。NF2特点是早老性晶状体混浊、皮肤皮下神经纤维瘤或丛状神经纤维瘤、脑和脊髓肿瘤。NF2发病率大约40 000人口中有1个。NF2的诊断标准是：

1. 双侧第八脑神经肿瘤。
2. 直系亲属（父母、兄弟姐妹、子女）有NF2或单侧第八脑神经肿瘤，或具有下列中的2项：皮或皮下神经纤维瘤、丛状神经纤维瘤、施万细胞瘤、胶质瘤、幼年晶状体后极囊

下内障。

NF1 和 NF2 是完全不同的疾病，各有其临床特点。NF1 和 NF2 都是常染色体显性遗传性疾病，因此，NF1 和 NF2 病人的后代，有 50% 将会患病。这两种病显示很高的外显率，但表达又有很大的变异。大约 50% NF1 和 NF2 病例是单个发生的基因突变，是迄今人类遗传疾病中突变率最高的，80% NF1 基因突变源自父系。

NF1 和 NF2 虽有共性，但有很明显的不同。NF1 出现症状和体征的时间早，事实上，在出生和婴儿期通过检查皮肤即可诊断。大多数 NF1 病人在出生第 1 年即可在躯干发现典型的色素过多的斑点或牛奶咖啡斑点，到 4 岁更明显，青春期前出现神经纤维瘤，成年期肿瘤的数量和大小都增加。NF2 的临床表现则不同，其症状到青春期和成年早期才明显。甚至迟至 70 岁才出现。可以有牛奶咖啡斑点神经纤维瘤，但数量比 NF1 要少。显然，NF1 不会发展为听神经瘤。

眼科检查有助于都有牛奶咖啡斑点和神经纤维瘤体征的 NF1 和 NF2 病人的鉴别。两种神经纤维瘤病所伴有的眼部的变化是不同的。虹膜 Lisch 小结发生于 85% 以上 NF1 青春期后的病人，但只见于一例 NF2 病人。晶体后极囊下内障在 NF2 也有 40% ~50%，但还未见于 NF1 病人的。视神经胶质瘤出现于 NF1，但不见于 NF2。

有 NF2 的双侧听神经瘤的病人有发展为其他肿瘤如脑膜瘤、施万细胞瘤、胶质瘤、室管膜瘤和丛状神经纤维瘤的危险。新近，Eldridgeh 和 Parry 进一步提出 NF2 的分类：

NF2 第 1 型：特点是听力减退出现在三、四十岁，几乎不合并脑和脊髓肿瘤。听力可保存到晚年，特别是男性。

NF2 第 2 型：特点是较早出现听力减退，较快地发展为耳聋，且有多发性的脑和脊髓肿瘤。脑肿瘤包括其他脑神经施万细胞瘤、脑膜瘤，如视神经鞘瘤，也可发展为后颅窝双侧的肿瘤。脊髓肿瘤包括髓外和脊髓旁的施万细胞瘤和脑膜瘤，以及髓内低度星形细胞瘤和室管膜瘤。

NF2 第 3 型：听力减退和耳聋开始于不同年龄，由于合并多数性脊髓肿瘤，因此多早期发病。

二、分子遗传学

（一）神经纤维瘤病 1 型

NF1 是常染色体显性遗传，NF1 基因位于 17 号染色体长臂着丝粒附近，由于基因突变致病。男女发病频率与严重程度机会均等，但表达可不相同，外显率基本上是 100%。估计在每一世代 1000 个配子中有 1 个患者。

（二）神经纤维瘤病 2 型

NF2 也是常染色体显性遗传，NF2 基因是定位于 22 号染色体长臂上的肿瘤抑制基因。NF2 发生率约为 1：40 000，有很高的外显率，在遗传基因异常的个体，有 95% 机会发生双侧听神经瘤，50% 可能形成听神经鞘瘤、脑膜瘤、室管膜瘤、脊髓神经鞘瘤和晶状体浑浊。研究表明，NF2 基因变化大多是基因缺失、移位和突变。点突变在 NF2 占多数，而小的缺失在单个听神经瘤和脑膜瘤占多数。自 1993 年 NF2 基因克隆成功，之后对其编码的蛋白质产物有所认识。NF2 编码蛋白质被命名为 merlin.，它编码一个 595 个氨基酸蛋白质，属于

蛋白4.1超家族成员，与4.1家族中的三个有紧密关系的蛋白质Ezrin、Radixin、Moesin（ERM）非常相似。蛋白4.1是一种重要的结构蛋白，它通过联系肌动蛋白细胞骨架，对调节膜的物理特性起关键作用。研究表明，ERM蛋白的丢失可导致细胞-细胞，细胞-基质的粘附功能丧失，而merlin也具有相似的粘附作用。虽然merlin的功能尚未阐明，但可能在细胞－基质间粘附丧失做出反应时起肿瘤抑制作用。此外，非磷酸化的merlin可能代表肿瘤抑制的活性形成，在某些条件下，merlin可能参与生长抑制反应，如果merlin功能丧失，就有可能导致生长抑制功能的丧失，从而导致肿瘤形成。另外，神经生长因子长点在神经纤维瘤的发病中亦起一定作用。研究发现，非功能性神经生长因子的抗原活性在NF2病人中明显增加，而在NF1病人中则正常；另一种生长因子－神经胶质生长因子在发生单侧或双侧听神经瘤NF2病人中均升高，这些结果提示，NF2的发病原因可能是多方面的。

三、临床表现

神经纤维瘤病1型（NF1）：皮肤表现包括牛奶咖啡斑点和腋下和腹股沟雀斑，这有助于诊断但无需治疗。神经纤维瘤和丛状神经纤维瘤偶可有症状，整容可能是不必要的。进行性视力障碍可能由视神经胶质瘤引起，其治疗要由眼科专家来决定。

神经纤维瘤病2型（NF2）：听神经瘤最初症状是听力减退、耳鸣或平衡障碍。听力减退为进行性感音神经性聋，言语辨别率差。虽然肿瘤来自前庭神经，但很少有急性眩晕发作，因为肿瘤缓慢生长，使功能随肿瘤增大而代偿。出现症状的年龄，可以从10～60岁，但多数是在20～40岁。

对高度怀疑NF2的病人，首先要做包括纯音电测听和T_1和T_2加权磁共振影像扫描加钆增强检查。钆增强MRI扫描是检测内听道内小神经瘤的最佳方法，它能在没有出现症状前在儿童期发现肿瘤。脑干听诱发反应和声反射对肿瘤筛选有帮助。

有NF2的病人，每年应进行眼科检查。NF2的病人30岁前晶状体后极囊下混浊发生率为40%～50%，可以引起进行性视力减退。

有NF2的病人，有发生中枢神经系统肿瘤的危险性，特别是施万细胞瘤，可以发生在脊神经根、脊髓内，特别是颈髓区和脑神经上，这些肿瘤可以生长很快。对于无症状的沿脊髓生长的施万细胞瘤，整个神经轴MRI扫描是有用的。有NF2的病人也有发生脑膜瘤、星形细胞瘤和室管膜瘤的危险，所有40岁以下有一个单个发生的听神经瘤，必须仔细地除外神经纤维瘤。此时，要检查牛奶咖啡斑点、后极囊下内障，并做神经科检查以明确有无其他中枢神经系统肿瘤，用钆增强MRI扫描和纯音测听追踪检查可以早期发现对侧听神经瘤。

四、治疗

当听神经瘤是双侧性的（NF2），最初的治疗计划取决于在诊断当时的肿瘤大小、预计的肿瘤生长类型以及病人的年龄和听力情况。听神经瘤的生长是很难预测的，有的肿瘤生长很慢，很多年才增大；但有的生长迅速，很快引起耳聋、小脑功能失调，甚至出现脑干压迫症状。最初治疗计划必须针对预防危害生命的结果，如脑干压迫和颅压增高，其次才是至少保存一耳听力。但是，在NF2病人，保存听力是一件很难的事，因为双侧听神经瘤对邻近的神经有侵袭的倾向，而不仅是压迫，这就使双侧听神经瘤为保存听力所进行的治疗很难

奏效。

在有选择的病人，进行连续的电测听和 MRI 扫描，以监测肿瘤变化是适当的。适用这种方案的有两种情况：一种是一耳的肿瘤稳定，而另一耳已无听力；第二种情况是有家族性的 NF2 第 1 型的病例，三四十岁发病，家族成员中肿瘤进展缓慢，这种病人可以选择定期检查进行观察。现在由于有脑干听诱发电位、MRI 扫描和新的遗传学的检查，因此双侧听神经瘤可以早期诊断。这时，保存听力的手术治疗是可行的，虽然肿瘤大小是影响听力保存的因素，但由于听神经瘤来源于前庭上下神经，如果肿瘤能早期发现，就不会侵袭耳蜗神经，进行显微外科手术，保存耳蜗神经和它的血液供应是可能的。

外科手术：按一般规律，如已无实用听力，不管多大的听神经瘤都应该手术，此时，可以做选择性手术；如果还有实用听力，术前影像学检查发现肿瘤又没有附着在脑干上，可以做保存听力的手术。有两种手术径路：中颅窝径路适用于长在内听道内、稍微向内耳门扩展的小肿瘤，乙状窦后或枕下径路适用于长在内听道或稍大些的、向小脑脑桥角扩展的肿瘤。

听神经瘤有无对耳蜗神经侵袭，术前影像学检查不能对此做出评价，只有手术探查才能明确病变性质。如果确定肿瘤已侵犯了耳蜗神经，就可做肿瘤次全切除和内听道减压，以延缓听力减退的进展。为了预防不可避免的双侧耳聋，在经选择的病人进行成功的手术是可能的。如果一开始就能有效地诊断双侧肿瘤，那么听力保存手术就会取得较好的效果。

手术切除肿瘤但未能保存听力，在以后的康复训练中，可使用听觉系统的电刺激。双侧听神经瘤手术切除肿瘤，听力丧失，但如有一耳保存耳蜗神经，则可在此耳进行人工耳蜗植入，结果可获得识别某些环境声，有开放和限定的言语识别率。如果双侧听神经瘤切除，不能保存耳蜗神经，可进行听觉脑干植入（auditory brainstem implant），这一手术是把电极放在耳蜗神经核，直接把编码的电信号传到脑干。House 耳科研究所已发明一种多通道脑干刺激器，比以前使用的单道刺激器效果要好。1979 年有一种非手术治疗，即使用触觉装置取得一些成功，它把声能转化为触觉，传到皮肤以获得感觉。

参考文献

1. 张瓦城，李德泽. 听神经瘤 602 例的临床分析. 中华神经精神科杂志. 1983，16：266-270
2. 徐启武，史玉泉，李耀东等. 听神经瘤 385 例临床分析. 上海医学. 1985，8：696-698
3. 罗世琪，石祥恩. 双侧听神经瘤. 中华神经精神科杂志. 1995，11：267-269
4. 史玉泉主编. 实用神经病学. 上海：上海科学技术出版社，1994
5. 王忠诚主编. 神经外科学. 武汉：湖北科学技术出版社，1998
6. 汤育三. 听神经瘤的 CT 诊断. 中华放射学杂志. 1987：(1)：20-23
7. 陈星荣. 小脑桥脑角听神经瘤的 CT 诊断：附 204 例分析. 中华放射学杂志. 1989；(2)：75-78
8. 房永欣. 听神经瘤的 MRI 诊断. 中华放射学杂志. 1990：(5)：290-292
9. 缪飞，沈天真，趁星荣等. 听神经瘤的 MRI 表现与特征的再研究. 实用放射学杂志. 1997；13(8)：453-457
10. 赵全义编译. 听神经瘤及其他岩骨疾病的耳神经外科学. 成都：四川科学技术出版社，1993
11. 杨伟炎，姜泗长，李兴启等. 经迷路后听神经瘤切除术. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1986，21：1-4

12. 李龄. 听神经瘤治疗现状. 中华神经精神科杂志. 2000；16（增刊）：108-111

13. 王迎选，王所亭. 现代立体放射治疗学. 北京：人民军医出版社，1999

14. 李龄主编. 听神经瘤. 北京：人民卫生出版社，2002

15. 周良辅，杨卫忠. 复发性听神经瘤的处理. 中华神经精神科杂志. 1988，4：491-493

16. 刘绍明，李龄. 囊性听神经瘤的诊断与治疗（附12例分析）. 中国神经与精神疾病杂志. 1999，25：358-9

17. 刘绍明，李龄，熊志刚等. 听神经瘤的复发与再次手术问题. 中国临床神经科杂志. 2000，5（增刊）14-16

18. 吴涛，黄德亮，张素珍等. 听神经瘤的再手术（附11例分析）. 中华耳鼻咽喉科杂志. 1997，32：273-6

19. Charabi S. Acoustic neuroma/vestibular schwannoma in vivo and vitro growth models：A clinical and experimental study. Acta Otolaryngol. 1997，suppl. 530

20. Charabi S，Thomsen J，Tos M，et al. Acoustic neuroma/vestibular schwannoma growth：Past，present and future . Acta Otolaryngol. 1998，118：327-32

21. Stipkovits EM，Graatmans K，Jansen GH，et al. Acoustic neuroma：predominance of Antoni type B cells in tumors of patients with vestibular paresis. Otol Neurotol. 2001 Mar；22（2）：215-7

22. Matthies C，Sammi M. Management of 1000 vestibular schwannmomas（Acoustic Neuromas）：Clinical presentation Neurosurgery. 1997，40：1-9

23. Brackmann DE，Hitselberger WE，Beneke JE，et al . Acoustic neuromas：middle fossa and translabyrinthine removal. In：Rand RW. ed. Microneurosurgery，3rd，St. Louis：Mosby 1985：311-34

24. Hitselberger WE，House WF. Surgical approaches to acoustic turmors. Arch Otolaryngol. 1966，84：286-91

25. Hughes GB，Sismanis A，Glasscock ME，et al. Management of bilateral acoustic tumors. Laryngoscope 1982；92：1351-1359

索　引

40Hz 听觉相关电位　215
Corti 器的生理功能　133
Corti 器的声损伤　139
Corti 器损伤　137
Corti 器组织学　128
F 波检查　336
X-连锁遗传性聋　191

B

半规管　260
半规管的生理　261
半规管手术　104
半规管与临床　264
半规管阻塞术　104
杯形耳　23
变形性骨炎　99

C

长潜伏期反应　215
常染色体显性遗传性耳聋　190
常染色体隐性遗传性耳聋　188
成骨不全症　99
传导性聋　216
窗的畸形　184
窗膜破裂　112
纯音测听　211
纯音听阈　211

D

大前庭水管综合征　121，201
　发病机制　121，201
　临床表现　123，202
　诊断　123，203
　治疗　123，203
单纯性听骨链畸形　183
镫骨肌　63
镫骨肌反射　64
第Ⅷ对脑神经　233
耵聍腺　208
耵聍腺癌　42
毒性物质对内耳的损伤　137
短潜伏期前庭诱发电位　285
短增量敏感指数试验　212

E

耳廓大体解剖　10
耳廓的美学　21
耳廓的主要先天性畸形　22
耳廓肌肉　13
耳廓淋巴　16
耳廓皮肤　11
耳廓韧带　14
耳廓软骨　11
耳廓神经　15
耳廓血供　14
耳聋的定量　216
耳聋的定位　217
耳聋的定性　216
耳鸣　360
耳声发射　213
耳外伤时的听骨病变　71
耳蜗病变对听力的影响　230

耳蜗的神经支配 231
耳蜗的双向换能器作用 229
耳蜗的主要解剖数据 126
耳蜗电图 212
耳蜗神经核 234
耳蜗微音器电位 212
耳蜗性耳鸣 360
耳硬化症 95，109
耳源性并发症的解剖学基础 174
耳针与耳廓 17
耳周管 118

F

非综合征型耳聋 188
分泌性中耳炎 155
病因学 159
临床表现及诊断 162
治疗 163
分泌性中耳炎的咽鼓管、中耳黏膜病理改变 158
副耳 22

G

盖膜 133
感染对内耳的损伤 138
感音神经性聋 216
橄榄耳蜗束 211
高频测听 211
跟踪系统 291
骨迷路 91
骨性耳蜗 227
鼓部 2
鼓膜穿孔 224
鼓膜的解剖 56
鼓膜的声增益效应 221
鼓膜的组织学 57
鼓膜张肌 63
鼓室的黏膜皱襞、间隔和间隙 170
鼓室肌 63
鼓室肌的病变 66
鼓室压图 212

H

颌面外科手术与面神经 358
黑色素瘤 42
后壶腹神经切断术 104
后颅窝 372
后颅窝肿瘤 398
后天继发性胆脂瘤 173
后天原发性胆脂瘤 169
化脓性中耳炎 165
坏死性外耳道炎 36
混合性聋 216

J

肌电图 325
肌肉畸形 185
基底细胞癌 41
基因治疗 142
急性化脓性中耳炎 165
急性坏死性中耳炎 166
急性乳突炎 166
近场电位记录 213
劲度 212，220
茎突 5
茎突过长症 8

L

老化致内耳的改变 140
两窗的声增益效应 223
两窗的作用 210

淋巴液的生成与循环 147
鳞部 1
鳞状细胞癌 40
颅底应用解剖 367
颅底肿瘤的分类 389
颅底肿瘤的治疗原则 405
螺旋器 227
螺旋神经节 210

M

脉冲角加速度刺激前庭诱发电位 285
慢性化脓性中耳炎 167
慢性化脓性中耳炎单纯型 167
慢性化脓性中耳炎胆脂瘤型 168
慢性化脓性中耳炎的颅内并发症 177
慢性化脓性中耳炎的颅外并发症 176
慢性化脓性中耳炎的颞骨内并发症 180
慢性化脓性中耳炎骨疡型 173
毛细胞损伤和干细胞研究 141
毛细胞损伤和人工耳蜗植入 143
毛细胞再生 140
梅尼埃病 259
弥漫性外耳道炎 34
迷路骨囊 95
迷路炎 102
迷路液 145
迷路液的生物化学 148
迷路液基础与临床的关系 151
面肌痉挛 384
面神经的大体解剖 298
面神经的解剖变异 345，349
面神经电图 331
面神经分段解剖 322
面神经分支 305
面神经骨管与临床 307
面神经畸形 185
面神经颅外段及其分支 352
面神经手术 345
面神经损伤的病理生理 324
面神经纤维的组织结构 309，323
面神经纤维构成 321
面神经与其他神经的相互关系 306
面神经与腮腺的关系 354
面神经运动支 298
面神经再生 314
面神经在腮腺手术中的损伤与修复 357
面神经中枢传导径路 321
膜蜗管 227
摩擦力 220

N

内侧膝状体 236
内耳的发生 196
内耳的损伤中的毛细胞凋亡 140
内耳淋巴液压力 152
内淋巴管系统和前庭水管的发生 201
内淋巴管系统及前庭水管的解剖 201
内毛细胞 131
内听道 379
颞骨的发育 1
颞骨的解剖 1
颞骨骨折 7，47
颞骨外科 9
颞骨肿瘤 5
颞横回 210
颞下颌关节软组织疝 45
颞下颌关节紊乱病 9

P

胚胎发育 106
皮层对听觉信息的处理 245
频率分析机制 238
平衡功能检查 276

平衡试验 277

Q

前颅底肿瘤 389
前颅窝 369
前庭窗 106
前庭功能检查 269
前庭脊髓反射 266
前庭水管 94，120
  胚胎发生 120
  解剖生理 120
前庭水管狭窄 124
前庭性耳鸣 362
前庭性慢运动 290
前庭眼反射 265
前庭诱发电位 280
前庭与大脑的联系 268
前庭与脑干网状结构的联系 268
前庭与小脑的联系 267
球囊 258

R

乳突部 2

S

腮腺床 354
腮腺间隙 354
腮腺手术中的面神经解剖方法 355
鳃器官 18
上橄榄体 234
上皮栓塞 38
神经溃变 312
神经损伤的分度 312
神经纤维瘤病 247
神经兴奋性检查和最大刺激检查 329
神经性耳鸣 362
声导抗检查 212
声反射弧 212
声能 220
声耦合 224
声音强度分析 239
声源定位及双耳听觉 239
视动性眼震 291
手术径路 345
双耳交替响度平衡试验 212
损伤后面神经功能的改变 313

T

听骨的病变 71
听骨的胚胎发育 183
听骨的韧带 69
听骨的血液供应 69
听骨链病变的诊断 73
听骨链的解剖 68
听骨链的声增益效应 222
听骨链固定 226
听骨链先天性畸形 71
听骨链在声波传导中的作用 70
听骨链中断 225
听骨链重建 74
听骨耦合 224
听骨先天性畸形 183
听觉传入通路 133
听觉疲劳 212
听觉中枢传导通路 210
听觉周围系统的中枢控制 244
听力保存的解剖学基础 105
听皮层 236
听神经病 247
听神经复合动作电位 213
听神经瘤 246
听纹 234

听性脑干反应 213
听中枢生理 237
椭圆囊 257
椭圆囊和球囊与临床 258

W

外侧丘系 235
外耳道创伤 37
外耳道胆脂瘤 38
外耳道的发生 20
外耳道的神经支配 49
外耳道恶性肿瘤 40
外耳道发育异常 29
外耳道骨瘤 46
外耳道疖肿 32
外耳道良性肿瘤 39
外耳道皮肤 32
外耳道声学特征 50
外耳道先天性疾病 29
外耳道血供淋巴引流 47
外耳道异物 44
外耳道与相邻结构的疾病 44
外耳道真菌病 37
外耳的胚胎发生 18
外耳的生理功能 208
外耳性耳鸣 360
外科手术标志 103
外淋巴瘘 99
外毛细胞 129
外生骨疣 46
位相差 210
温度试验 272
蜗窗 109
  解剖 109
  病理 111
蜗水管 93，116
蜗水管的解剖 116
蜗水管的功能 119
蜗水管的胚胎发育 117
蜗水管的影像学 119

X

下丘 236
先天性胆脂瘤 186
先天性及遗传性内耳疾病 188
先天性内耳畸形 196
先天性内耳畸形的分类 198
  Michel 型 198
  Mondini 型 198
  Scheibe 型 199
  Alexander 型 199
  Bing-Siebenmann 型 199
  大前庭水管型 199
先天性前庭窗畸形 108
先天性外耳道闭锁 30
先天性外耳道胆脂瘤 32
先天性外耳道瘘管 31
先天性外淋巴瘘 109
纤毛 131
显微血管减压术 385
线粒体基因突变所致的遗传性聋 192
腺样囊性癌 41
响度重振 211
小耳畸形 26
小脑脑桥间隙动脉袢 383
小脑脑桥角 379
小脑脑桥角池 380
小脑前下动脉 382
协调试验 279
旋转试验 269
血管畸形 184

Y

咽鼓管 223
咽鼓管的生理功能 81
咽鼓管的作用 210
咽鼓管解剖 76
咽鼓管异常开放症 84
咽鼓管与分泌性中耳炎 85
咽鼓管与鼓室成形 87
咽鼓管与化脓性中耳炎 86
咽鼓管与气压损伤 88
咽鼓管与肿瘤 87
咽鼓管阻塞 83
言语测听 211
言语识别率 211
言语识别阈 211
岩部 3
岩尖胆脂瘤 6
炎性息肉 38
眼的稳定性控制 293
眼球运动 289
眼运动分类 289
眼震电图 268
音衰试验 212
隐蔽性乳突炎 167
隐耳 26
诱发电位测听 213
与颞骨有关的临床疾病 5
与前庭窗有关的临床疾病 108
阈上功能检查 211
圆窗膜与临床的关系 112
远场电位记录 213

Z

招风耳 22
正常中耳黏膜 155
正确的听力学诊断 217
支持细胞 132
直流的总和电位 212
质量 220
中耳的阻抗匹配 220
中耳的阻抗匹配机制 209
中耳乳突手术中面神经辨认及手术损伤预防 347
中耳先天畸形 183
中耳性耳鸣 360
中耳炎的鼓膜鼓室组织学改变 60
中耳炎时的听骨病变 72
中间神经 305
中颅窝 370
中颅窝肿瘤 396
中潜伏期反应 214
中枢听功能检查 243
中枢性耳鸣 363
轴质流和轴突运输 311
注视 294
综合征型耳聋 189