

DOI:10. 11798/j. issn. 1007 - 1520. 202006017

· 临床报道 ·

# 不同类型先天性中耳畸形的手术治疗

安 飞,刘 伟,马 贤,王茂鑫,袁 媛,钟翠萍

(中国人民解放军联勤保障部队第九四〇医院 耳鼻咽喉头颈外科,甘肃 兰州 730050)

**摘 要:** **目的** 探讨先天性中耳畸形的临床分型及其手术策略。**方法** 选取2016年6月—2019年12月收治的23例(33耳)先天性中耳畸形患者进行中耳畸形临床分型及不同的手术策略进行回顾分析,观察术后疗效和听力的恢复情况。术前对23例(33耳)中耳畸形患者均行耳内镜检查、听力学检查及颞骨CT并听骨链三维重建检查。**结果** 23例患者中18例为术前明确畸形,5例为术中探查发现畸形。其中15例为锤、砧骨畸形,选择人工听骨膈复物(TORP或PORP)或自体听骨植入修复;6例为镫骨畸形,选择人工镫骨膈复物(Piston)植入;1例为鼓膜穿孔伴有先天性中耳畸形,先行鼓膜成形术,二期行听骨链重建手术;1例畸形程度比较复杂,面神经走行异常,在前庭窗处分叉,遮挡前庭窗,未能行进一步治疗。术后气导阈值提高至正常的有15例(65.2%);骨气导差(ABG)恢复至30 dB以内的有16例(69.6%),ABG术后仍超过30 dB的有5例(21.7%),1例听力未改善(4.3%),1例无法行听骨重建(4.3%)。**结论** 先天性中耳畸形术前诊断比较困难,CT检查很难精确评估,手术探查为最有说服力的诊断标准,明确中耳畸形临床分型后选择最佳的手术方式,是治愈疾病并提高患者术后听力最佳选择。

**关 键 词:**先天性中耳畸形;临床分型;人工听骨膈复物;手术策略

中图分类号:R764.2

## Surgical treatment of different congenital middle ear malformation

AN Fei, LIU Wei, MA Xian, WANG Maoxin, YUAN Yuan, ZHONG Cuiping

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the 940th Hospital of Joint Logistic Support Force of the Chinese People's Liberation Army, Lanzhou 730050, China)

**Abstract:** **Objective** To explore the clinical classification and surgical strategy of congenital middle ear malformation. **Methods** A total of 23 patients (33 ears) with congenital middle ear malformation admitted to our hospital from June 2016 to December 2019 were selected. The clinical classification of middle ear malformation and different surgical strategies were retrospectively analyzed to observe the postoperative efficacy and hearing recovery. All 23 cases (33 ears) with middle ear malformation were examined by ear endoscopy, audiology, temporal bone CT and three-dimensional reconstruction of ossicular chain. **Results** Eighteen of the 23 patients were confirmed for middle ear malformation preoperatively. And intraoperatively, 5 cases were identified for middle ear malformation. For 15 cases of them, malformation of hammer and anvil, artificial ossicles (TORP or PORP) or autogenous ossicles were selected for repair. Implantation of an artificial stapes (Piston) was selected for 6 patients with the malformed stapes. One patient was diagnosed with tympanic membrane perforation and congenital middle ear malformation, who was performed first tympanoplasty, then reconstruction of auditory chain in the second stage. The deformity of 1 case is more complex, which was bifurcated and blocked the vestibular window, and failed to perform a surgical treatment. After operation, there were 15 cases (65.2%) with normal airway threshold, and 16 cases (78.3%) with air-bone gaps (ABG) within 30dB. There were 5 cases (21.7%) with ABG still exceeding 30dB after operation, 1 case (4.3%) with no hearing improvement, and 1 case (4.3%) without audioplasty. **Conclusions** It is difficult for preoperative diagnosis of congenital middle ear malformation. Preoperative CT examination is difficult to evaluate this disease accurately. Surgical exploration of congenital

基金项目:甘肃省重点研发计划项目(18YF1WA132)。  
第一作者简介:安 飞,男,副主任医师。  
通信作者:钟翠萍,Email:doctor.zhong@hotmail.com

middle ear malformation is the most convincing diagnosis. The choice of the best surgical method is to cure the disease and improve the hearing after middle ear malformation after clarifying the clinical classification of middle ear malformation.

**Keywords:** Congenital middle ear malformation; Clinical classification; Ossicular replacement prosthesis; Surgical strategy

先天性中耳畸形是指先天性听骨链发育畸形、咽鼓管畸形及乳突发育畸形等,可导致传导性耳聋,其中以听骨链发育畸形最常见。年发病率约1/15 000,男性较女性多见,单耳发病率占64.7%,一般右耳畸形多见,大部分散发,无明显家族史<sup>[1-2]</sup>。胚胎发育期间,外耳、中耳、内耳独立发育,时间窗重叠,不同畸形独立存在,又相互伴随。听骨为双源起源,畸形形态复杂多变。根据畸形的分类评估,目前可以分为4种类型:A型为单纯镫骨固定,B型为镫骨固定伴有其他畸形,C型为底板活动,D型为两窗严重畸形<sup>[3]</sup>。A型选择人工镫骨膈复物(Piston)植入术,B型选择Piston或人工听觉植入,C型选择全人工听骨膈复物(TORP)、部分人工听骨膈复物(PORP)或自体听骨植入术,D型选择人工听觉植入。现对我院收治不同类型的先天性中耳畸形患者所进行的手术策略进行回顾分析,并总结如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

选择2016年6月—2019年10月入住我院并接受手术治疗的先天性中耳畸形患者23例(33耳),其中男14例,女9例;双侧10例,单侧13例;年龄6~38岁,平均年龄(19.0±3.6)岁。术前结合耳内镜检查(图1)、听力学检查及颞骨CT并听骨链三维重建检查(图2)可明确先天性中耳畸形类型18例(78.3%),需要术中探查明确畸形分类5例(21.7%)。所有患者临床资料均完整,术前行耳内镜检查、听力学检查及影像学检查,均已告知手术风险,患者知情且同意,排除合并手术禁忌证者。

1.2 手术方法

1.2.1 麻醉方法 所有手术均采用喉罩通气下全身麻醉。

1.2.2 手术策略 镫骨畸形手术方式(6例):均采用显微镜下操作,取耳后切口,掀起外耳道皮瓣及鼓膜,暴露中耳鼓室腔,术中进行鼓室探查,检查发现镫骨畸形,伴有镫骨底板固定,去除畸形镫骨弓,用耳显微钻在镫骨底板中1/3处造孔(或切除镫骨底板,在前庭窗处造孔),造孔的直径约0.7 mm,植入

Piston(0.6 mm×5 mm),套钩固定于砧骨长突后方,末端小柱放置于造孔内,周围放置蘸有地塞米松明胶海绵固定,复位鼓膜及外耳道皮瓣,耳道内放置涂有红霉素软膏的明胶海绵支撑,缝合切口。典型病例见图3。

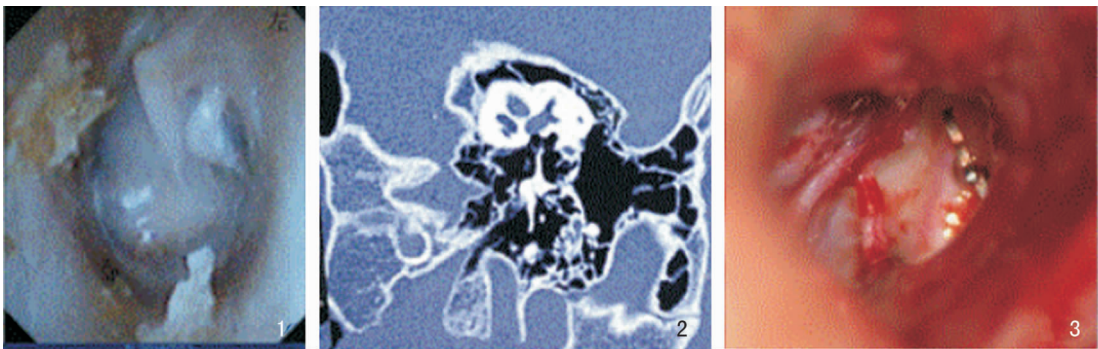
锤、砧骨畸形手术方式(15例):均采用耳内镜下操作,耳道内弧形切口,掀起外耳道皮瓣及鼓膜,暴露中耳鼓室腔,行鼓室腔探查,检查如发现锤、砧骨并镫骨畸形,但镫骨底板活动可,可植入TORP;检查如发现锤、砧骨畸形并镫骨正常,可选择植入PORP衔接锤骨与镫骨,也可选择自体听骨经过雕刻植入;以上术式均需蘸有地塞米松的明胶海绵固定人工听骨膈复物,取耳屏软骨-软骨膜或耳甲腔软骨-软骨膜用以固定人工听骨膈复物,耳道内放置涂有红霉素软膏的明胶海绵支撑。

2 结果

根据先天性中耳畸形分类选择手术方式,其中15例为锤、砧骨畸形,选择人工听骨膈复物(TORP或PORP)或自体听骨植入修复;6例为镫骨畸形,选择Piston植入;1例为6岁患儿,双侧先天性中耳畸形并右侧鼓膜穿孔,双耳均为传导性耳聋,先行右侧鼓膜成形术,二期行中耳畸形手术;1例畸形程度比较复杂,面神经走行异常,在前庭窗处分叉,遮挡前庭窗,未能行手术治疗。所有患者均随访2个月以上。术后复查耳内镜,所有患者外耳道通畅无狭窄,鼓膜标志清未出现穿孔,所有手术均未有移植物移位及脱出。听力学检查,术后气导阈值提高至正常的有15例(65.2%);骨气导差(ABG)恢复至30 dB以内的有16例(69.6%),ABG术后仍超过30 dB的有5例(21.7%),1例听力未改善(4.3%),1例无法行听骨重建(4.3%)。

3 讨论

先天性中耳畸形是耳科常见的出生缺陷,为听小骨在胚胎发育中受到抑制或障碍所致,其绝大部分为软骨内成骨,小部分为膜内成骨。第一鳃弓Meckel软骨发育为锤骨头、砧骨体和砧骨短脚,第



**图 1** 典型病例术前耳内镜检查示外耳道通畅,鼓膜轻度内陷 **图 2** 典型病例颞骨三维 CT 听骨链重建检查示双侧听骨链完整,未见明显异常 **图 3** 典型病例术中探查右中耳,发现听骨链完整,但镫骨底板固定,去除镫骨底板上结构,在镫骨底板上开窗,植入 Piston

二鳃弓 Reichert 软骨发育为砧骨长脚、锤骨柄、镫骨足弓和底板外侧面;耳囊发育为环韧带和镫骨底板内侧面<sup>[4]</sup>。中耳畸形可以不同程度地影响鼓室腔和听小骨的正常发育,中耳鼓室腔的结构和大小与听小骨的数目、外形和大小密切相关,也可能引起前庭窗和蜗窗的畸形<sup>[5-6]</sup>。

先天性中耳畸形的诊断可一般听力下降的病史,听力学检查为中、重度传导性耳聋,颞骨高分辨率 CT 基本可以明确中耳畸形情况,三维重建可以清晰地显示畸形的程度、听骨链的结构形态及鼓室腔的大小,也可明确前庭窗有无闭锁<sup>[7]</sup>。但最具说服力的诊断标准仍为手术探查。4 种分型中最常见的为 C 型。本组病例中 18 例根据术前耳内镜检查、听力学检查及颞骨 CT 并听骨链三维重建检查可明确先天性中耳畸形类型,5 例术中探查明确畸形分型。听小骨畸形以锤、砧骨畸形多见,镫骨畸形少见。锤、砧骨畸形多为锤砧关节融合,锤、砧骨发育小,锤、砧骨形态异常及砧骨长脚未发育等。镫骨畸形多为镫骨缺如及砧镫关节结构形态异常等。因镫骨和前庭窗直接连接传递声能,故听力重建均以镫骨为手术重点,4 类分型均以镫骨为中心进行,而将锤、砧骨作为一个整体进行分型。本次 23 例病例中 15 例为锤、砧骨畸形,6 例为镫骨畸形。先天性中耳畸形还包括前庭窗闭锁、面神经管走行异常,咽鼓管畸形。其中面神经畸形在先天性中耳畸形中所占比例较高,并与畸形程度正相关。本次病例中有 1 例面神经管走行异常,在前庭窗处分叉,遮挡前庭窗,无法进行听骨链重建手术。

根据专科查体和辅助检查来评估 4 种先天性中耳畸形的分型,然后对应选择手术方案。鼓室探查并进行听骨链重建是最佳手术方案,由于鼓室畸形,

正常骨性标志缺如及面神经畸形等情况的存在,手术难度较大。目前选择显微镜下乳突入路和前上径路,也可选择耳内镜下耳道入路。本次病例中行镫骨手术的均选择显微镜下前上径路(耳道扩大入路),锤、砧骨畸形的均选择耳内镜下耳道入路<sup>[8]</sup>。镫骨底板未发育或者镫骨底板固定的畸形,需要行镫骨底板切除术或在前庭窗处造孔,植入 Piston 来提高听力。锤、砧骨畸形的患者行鼓室探查后行 TORP 或 PORP 植入来提高听力<sup>[9-12]</sup>。也有选择助听器装置来提高听力,包括气导式助听器、骨导式助听器、骨锚式助听器和振动声桥。目前振动声桥是唯一分别通过欧洲 CE、美国 FDA 及中国 FDA 认证的人工中耳,其主要通过单点固定于中耳的中耳植入装备,远期效果比较安全、稳定,基本无不良反应。但振动声桥因费用问题,很难进行普及。

目前鼓室探查加听骨链重建手术治疗先天性中耳畸形,术后的患者听力改善程度报道不一,有文献报道行听骨链重建的患者术后 ABC 能达到 30 dB 以内的占 76.6% (28/37)<sup>[13]</sup>。也有作者报道行听骨链重建的患者术后远期骨气导差仍保持在 30 dB 以内的占 47.8% (43/90)<sup>[14]</sup>。听骨链重建的常见手术并发症有鼓膜外侧愈合、移植物脱出、移植物移位、获得性胆脂瘤面神经损伤及感音神经性聋<sup>[15-17]</sup>。本次病例中最近 1 次手术随访为 2 个月,余至少半年的随访,无一例出现出现移植物脱出及移位,未出现面神经损伤并发症。术后复查听力学检查,术后气导阈值提高至正常的有 15 例 (65.2%),ABC 在 30 dB 以内的有 16 例 (69.6%),ABC 超过 30 dB 的有 5 例 (21.7%),1 例听力未改善 (4.3%)。

随着医学发展进步,先天性中耳畸形可以做到

术前诊断畸形的分型,术中可使用面神经监护仪和导航设备,选择合适的手术策略进行精准治疗。先进的助听器装置及技术也具有能提高手术效能的作用。

参考文献:

[1] Liu Y, Zhao DH, Lin YS. Congenital middle ear malformation: clinical analysis and discussion of classification[J]. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi,2019,54(7):481-488.

[2] Zhu Y, Zhang Y, Gong SS. Congenital middle ear malformation [J]. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi,2008,43(10):795-797.

[3] Dong Y, He X, Wu W, et al. Congenital middle ear malformation with common deafness gene mutation analysis: a review of 813 profound sensorineural hearing loss child patients[J]. Anat Rec (Hoboken),2020,303(3):594-599.

[4] 袁虎,王秋菊,韩东一. 先天性中耳畸形及其基因学研究[J]. 国际耳鼻咽喉头颈外科杂志,2006,17(3):170-174.

[5] 李轶,赵守琴,龚树生,等. 15 例先天性中耳畸形临床特点及治疗[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科,2010,17(12):643-645.

[6] 袁虎,王秋菊,韩东一. 先天性中耳畸形的临床分型及其与耳聋的相关性[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2005,40(12):893-895.

[7] 李幼瑾,杨军,吴皓,等. 儿童先天性外中耳畸形的高分辨率 CT 及 MPR 重建的影像学分析[J]. 中华耳科学杂志,2010,8(4):441-445.

[8] 杨仕明,刘清明,黄德亮,等. 先天性镫骨畸形的外科治疗 [J]. 中华耳科学杂志,2005,3(3):173-176.

[9] Frenzel H. Hearing Rehabilitation in congenital middle ear malformation[J]. Adv Otorhinolaryngol,2018,81:32-42.

[10] Kotzias SA, Seerig MM, Mello M, et al. Ossicular chain reconstruction in chronic otitis media: hearing results and analysis of

prognostic factors[J]. Braz J Otorhinolaryngol,2020,86(1):49-55.

[11] Shu F, Guo M, Xie N, et al. The impact of malleus processing in ossicular chain reconstruction on the therapeutic effect in patients with tympanosclerosis[J]. Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi,2013,27(10):455-457.

[12] Wegner I, van den Berg JW, Smit AL, et al. Systematic review of the use of bone cement in ossicular chain reconstruction and revision stapes surgery[J]. Laryngoscope,2015,125(1):227-233.

[13] Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia [J]. Adv Otorhinolaryngol,2010,68:95-107.

[14] Memari F, Mirsalehi M, Jalali A. Congenital aural atresia surgery: transmastoid approach, complications and outcomes[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol,2012,269(5):1437-1444.

[15] Bedri EH, Redleaf M. Ossicular chain reconstruction in a developing country[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol,2018,127(5):306-311.

[16] Govil N, Kaffenberger TM, Shaffer AD, et al. Factors influencing hearing outcomes in pediatric patients undergoing ossicular chain reconstruction[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol,2017,99:60-65.

[17] Kaffenberger TM, Govil N, Shaffer AD, et al. Prognostic Factors of Pediatric Revision Ossicular Chain Reconstruction [J]. Otol Neurotol,2018,39(6):724-731.

(收稿日期:2020-02-10)

本文引用格式:安 飞,刘 伟,马 贤,等. 不同类型先天性中耳畸形的手术治疗[J]. 中国耳鼻咽喉颌底外科杂志,2020,26(6):686-689. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202006017

Cite this article as:AN Fei, LIU Wei, MA Xian, et al. Surgical treatment of different congenital middle ear malformation[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2020, 26(6):686-689. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202006017