

# 先天性单纯中耳畸形术前颞骨 HRCT 与手术对照研究\*

张娜<sup>1</sup> 李轶<sup>1</sup> 马晓波<sup>1</sup> 王丹妮<sup>1</sup> 赵守琴<sup>1</sup>

**[摘要]** 目的:对比先天性单纯中耳畸形术前颞骨 HRCT 与术中所见,总结可以被 CT 诊断的中耳畸形表现。方法:采用回顾性研究方法,对临床资料进行回顾,重点关注术前影像及术中所见。所有患者均经手术确诊为先天性单纯中耳畸形。结果:共回顾 152 例患者,168 例耳,其中 107 例耳(63.7%)可由术前 HRCT 发现至少一处中耳畸形表现并被诊断为先天性单纯中耳畸形,61 例耳(36.3%)术前 HRCT 报告为完全正常,随后由鼓室探查术得出最终诊断。合并或不合并其他听骨链畸形的镫骨固定占有所有患者的 51.2%。单纯镫骨畸形和砧镫复合畸形最常见。结论:术前 HRCT 有助于先天性单纯中耳畸形的术前评估。术前容易诊断的畸形表现为大部分听骨链的缺失畸形或发育不全畸形,如砧骨长脚缺失或发育不全,镫骨上结构缺失,以及前庭窗闭锁。但听骨链的固定畸形难以由术前 HRCT 做出诊断,确诊仍需依靠鼓室探查。

**[关键词]** 先天畸形;中耳;传导性聋;放射学

doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2020.09.006

**[中图分类号]** R764.7 **[文献标志码]** A

## Isolated congenital middle ear malformations: comparison of preoperative HRCT and surgical findings

ZHANG Na LI Yi MA Xiaobo WANG Danni ZHAO Shouqin

[Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University; Key Laboratory of Otolaryngology, Head and Neck Surgery (Ministry of Education), Beijing Institute of Otolaryngology, Beijing, 100730, China]

Corresponding author: ZHAO Shouqin, E-mail: shouqinzhao@163.com

**Abstract Objective:** To compare preoperative temporal bone HRCT readings to intraoperative findings during exploratory tympanotomy for suspected cases of isolated congenital middle ear malformations (CMEMs) and summarize the malformations that can be diagnosed with HRCT. **Method:** A retrospective study was conducted. All cases were confirmed as isolated CMEMs during surgery. Detailed clinical records were reviewed, with a focus on imaging and surgical findings. **Result:** One hundred and fifty-two patients and 168 ears were reviewed. One hundred and seven cases (63.7%) could be identified as isolated CMEMs and at least one as middle ear anomaly using preoperative HRCT. Sixty-one cases (36.3%) were reported to be completely normal and the patients underwent exploratory tympanotomy to determine the final diagnosis. Stapes fixation, either alone or associated with other ossicular chain anomalies, contributed to 51.2% of the cases. The stapes and incudostapedial complex are the most commonly involved structures. **Conclusion:** HRCT provides helpful preoperative clinical information in CMEM. Most cases of aplasia or dysplasia of the ossicular chain, e.g., aplasia/dysplasia of the long process of the incus, aplasia of the stapes' superstructure, and atresia of the oval window were easily identified in preoperative HRCT. However, fixation of the ossicular chain can be elusive in HRCT, and exploratory tympanotomy is needed for a definitive diagnosis.

**Key words** congenital abnormalities; middle ear; conductive hearing loss; radiology

据报道 50% 的耳鼻喉畸形可涉及耳部<sup>[1]</sup>。先天性耳畸形包括外、中、内耳畸形,可单独发生或合并出现,新生儿发生率约为 1/15 000<sup>[2]</sup>。不伴外耳畸形的单纯中耳畸形更为少见,不易诊断,尤其是单侧畸形病例。患者外耳和鼓膜正常,往往被患者

和医生忽视此病并导致误诊。

随着 HRCT 的应用普及,先天性单纯中耳畸形的诊断难度大大降低。尽管有一定的局限性,其仍为术前重要的评估手段。鼓室探查仍为确诊的最终手段。因此,对先天性单纯中耳畸形有更为深入的了解,尤其是在 HRCT 中的表现,对于获得早期准确的诊断至关重要。本研究对先天性单纯中耳畸形进行了回顾性研究,重点关注术前 HRCT 与术中所见的对比表现,现报告如下。

\*基金项目:北京市科委首都临床特色应用研究 (No: Z171100001017079)

<sup>1</sup>首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科 北京耳鼻咽喉科研究所教育部国家重点实验室(首都医科大学)(北京,100730)

通信作者:赵守琴, E-mail: shouqinzhao@163.com

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

回顾性分析我院耳鼻咽喉头颈外科 2004—2019 年经中耳探查手术确诊的 152 例先天性单纯中耳畸形患者的临床资料。本研究共回顾性分析了 152 例患者的临床资料,其中男 84 例,女 68 例,共 168 例耳,其中 85 例为左耳,83 例为右耳。16 例患者(男 6 例,女 10 例)为双耳畸形。患者年龄 5~55 岁,平均(19±9 岁),中位年龄为 18 岁。从发现症状到手术的平均时间为 8 年。根据 Teunissen 等<sup>[3]</sup>分类法将畸形分为 4 型,其中 1 型 49 例,2 型 37 例,3 型 67 例,4 型 15 例。排除具有头部外伤史、进行性听力下降病史、合并外耳及内耳畸形或感音神经性聋的患者。

### 1.2 观察指标

收集详细的临床资料,包括病史、耳镜检查、纯音测听、声导抗、影像资料及手术记录,分析术前的听力损失情况及中耳情况。取纯音测听检查中气导和骨气导差在 0.5、1、2、4 Hz 频率的平均值作为听力水平。根据 Teunissen 等<sup>[3]</sup>分类法对术中所见进行列表分析。

### 1.3 影像学方法

所有患者术前进行了颞骨 HRCT 检查。采用飞利浦公司 Brilliance64 排螺旋 CT 进行常规水平位、冠状位以及矢状位扫描。扫描技术参数为:电压 120 kV,电流 200 mA,矩阵 512×512,源图像层厚 0.625 mm,重建层厚 1 mm。采用高分辨率骨算法进行重建。选择窗宽 4000 HU,窗位 700 HU。图像分别评估中耳腔、听骨链、前庭窗的情况,以及面神经的走行。图像分别由 2 位高年资放射科医生进行阅读和诊断,另外由 1 位资深耳科手术医生再评估所有的患者影像。

## 2 结果

### 2.1 临床表现

患者多因偶然发现听力下降而就诊。耳镜检查多为正常,外耳道及鼓膜正常。声导抗多为 A 型图。纯音测听结果为传导性聋或混合性聋,气导阈值 25~85 dB,平均(60±11) dB,骨导阈值范围为-5~35 dB,平均(12±9) dB,平均骨气导差为 47 dB。其中 14 例耳(8.3%)为混合聋。所有患者均经手术证实为先天性单纯中耳畸形。

### 2.2 影像表现及手术所见

所有患者术前均进行了颞骨的 HRCT,并经鼓室探查术证实为单纯中耳畸形。依据 Teunissen 等<sup>[3]</sup>分类法对术中探查的畸形表现进行了分类。168 例患者中,107 例(63.7%)在术前由 CT 诊断为单纯中耳畸形,并至少发现一处中耳畸形。HRCT 对于单纯中耳畸形诊断的敏感度为 63.7%。61 例(36.3%)术前 HRCT 报告为完全正

常,这 61 例患者的术中畸形表现为:30 例(49.2%)镫骨固定,11 例(18.0%)砧镫关节软连接,16 例(26.2%)镫骨上结构形态畸形,4 例(6.6%)锤骨/砧骨固定。

所有患者的术前颞骨 HRCT 表现、术中所见及手术类型情况见表 1。本研究定义“阳性”表现为由术前 HRCT 容易诊断的畸形表现,这样的 HRCT 至少可以发现一处中耳畸形,从而获得诊断,不被漏诊;“阴性”表现为难以由术前 HRCT 诊断的畸形表现。术前 HRCT 所诊断的畸形表现均由手术确认。但在有些病例中,术中所见的畸形并不局限于由 HRCT 所发现的畸形。在由手术确认的畸形中,有超过一半的患者为砧镫畸形(87 例,51.8%)。第 2 位常见的畸形为单纯镫骨畸形(48 例,28.6%)。第 3 位常见的畸形为前庭窗合并听骨链畸形(15 例,8.9%)。12 例(6.9%)为锤骨、砧骨及镫骨复合畸形。单纯锤骨畸形、锤砧骨复合畸形和单纯砧骨畸形为最少见的畸形表现(分别有 1 例、2 例和 3 例,占 0.6%、1.2%和 1.8%)。单纯镫骨畸形以及砧镫骨复合畸形构成了畸形种类的绝大部分(135 例,80.4%)。

此外,45 例(26.8%)患者同时合并面神经畸形,包括水平段或垂直段面神经管缺损,合并或不合并面神经遮挡前庭窗。

## 3 讨论

中耳畸形可以影响中耳腔的结构及大小,以及听骨的数量、大小及形态,亦可合并前庭窗和圆窗的畸形。在 Hough(1958)报道之前,人们对于单纯中耳畸形几乎毫无认识。继发于先天性单纯中耳畸形的传导性聋罕见。双侧及合并综合征的传导聋较易发现和诊断,因容易被高度怀疑为先天性疾病。然而对于单侧的传导聋,延迟诊断和治疗经常发生,从而影响患者的言语发展和学习能力。在本研究中,患者的平均年龄为 19 岁,从发现症状到手术确诊的时间为 8 年,与另一项有关先天性镫骨固定的研究时间(6.4 年)类似<sup>[4]</sup>。这些研究说明,术前即能认识到先天性传导聋是非常具有挑战性的。

尽管先天性单纯中耳畸形不常见,借助于术前的颞骨 HRCT 检查和鼓室探查术,耳科医生已经大大地提高了对该病的诊断率。HRCT 对于术前的评估至关重要,不仅可以了解手术的适应证,还可以发现禁忌证,如面神经完全遮窗,或者两窗闭锁<sup>[5]</sup>。读片时需要关注听骨链的形态、面神经的走行以及镫骨和两窗的情况。此外可以进行鉴别诊断,排除先天性胆脂瘤、上鼓室的新生物、前庭导水管扩大和上半规管裂等其他疾病。然而,即使是现代 CT 技术也难以诊断单纯镫骨畸形或一些听骨的形态畸形。本研究中,61 例(36.3%)术前的颞骨 HRCT 显示中耳结构完全正常。这些患者的术

中所见多为砧骨和镫骨的畸形,包括镫骨形态畸形(镫骨板上结构发育不全,如镫骨前弓缺如),砧镫关节软连接(常由砧骨豆状突缺如或镫骨头缺如所

致),以及镫骨固定(图1)。如果术前CT为“阴性发现”,但是依据其他术前评估高度可疑中耳畸形,那么鼓室探查仍是确诊的最终手段。

表1 术前颞骨 HRCT 表现、术中所见及手术类型总结

分类	例数	HRCT 表现/术中所见	手术类型
1 型			
N	46	镫骨固定(33 例) 镫骨固定+镫骨弓畸形(13 例)	镫骨底板开窗/镫骨切除术+Piston 植入(46 例)
P	3	镫骨固定+镫骨上结构缺失(3 例)	镫骨底板开窗/镫骨切除术+Piston 植入(3 例)
2 型			
N	13	锤骨和(或)砧骨固定+镫骨固定(2 例) 砧镫关节软连接+镫骨固定(11 例)	镫骨底板开窗/镫骨切除术+Piston 植入(13 例)
P	24	砧骨长脚缺失/发育不全+镫骨固定(12 例) 砧骨长脚缺失/发育不全+镫骨上结构缺失+镫骨固定(9 例) 砧骨缺失+镫骨固定(1 例) 砧骨缺失+镫骨上结构缺失+镫骨固定(1 例) 镫骨上结构缺失+镫骨固定(1 例)	镫骨底板开窗/镫骨切除术+Piston 植入(24 例)
3 型			
N	2	锤骨和(或)砧骨固定(2 例)	鼓室探查术+PORP 植入(2 例)
P	65	砧骨长脚缺失/发育不全(26 例) 砧骨长脚缺失/发育不全+镫骨上结构缺失(14 例) 砧骨缺失+镫骨上结构缺失(6 例) 砧骨缺失(6 例) 镫骨上结构缺失(9 例) 锤骨畸形(4 例)	鼓室探查术+PORP 植入(36 例) 鼓室探查术+TORP 植入(29 例)
4 型			
P	15	前庭窗狭窄/闭锁(15 例)	前庭开窗术+Piston 植入(15 例)

P:阳性;N:阴性;PORP:部分听骨重建假体;TORP:全部听骨重建假体。

与上述情况相反,有一些畸形的表现在术前颞骨 HRCT 中很容易辨认出来,并且与术中所见高度一致。本研究中 107 例(63.7%)可以在术前由 HRCT 诊断出单纯中耳畸形。这些“阳性发现”包括前庭窗狭窄或闭锁(图2),砧骨长脚缺如或发育不良(图3),镫骨上结构或镫骨缺失,锤骨形态畸形,以及面神经低位、遮挡前庭窗(图3,4)。在 HRCT 中,听骨的缺失畸形较形态畸形更容易辨认。尽管术中所见并不局限于由术前 HRCT 所发现的畸形,但术前的“阳性发现”可以确保先天性中耳畸形的诊断不被遗漏,进而可以通过手术探查明确诊断。

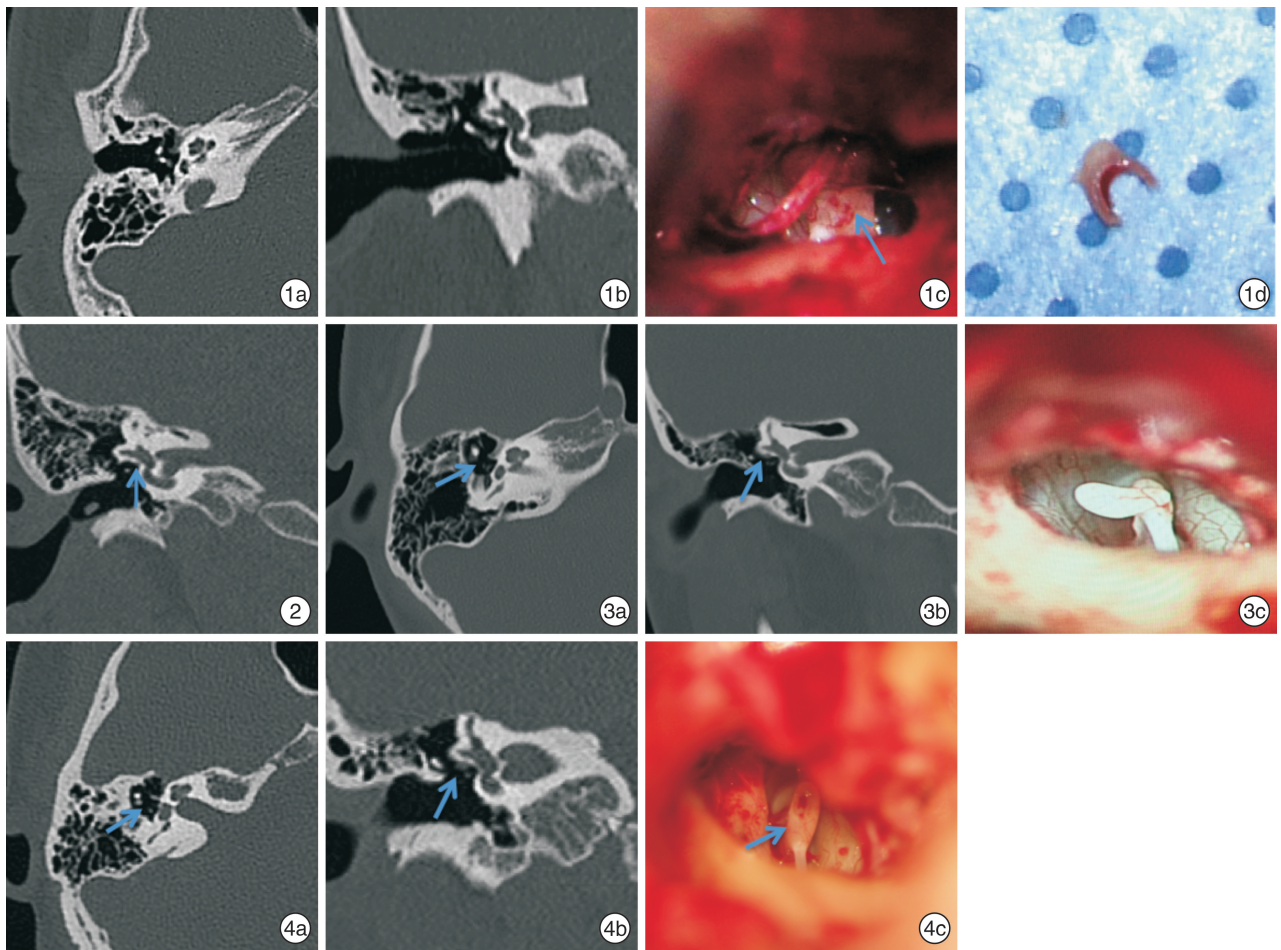
对于单纯中耳畸形的分类,大多数学者采用的是 Teunissen 等<sup>[3]</sup> 分类法。他们通过一项 144 例耳的研究,提出将单纯中耳畸形分为 4 型:①单纯镫骨固定(30.6%);②镫骨固定合并其他听骨链畸形(38.2%);③先天性听骨链畸形、镫骨底板活动(21.5%);④前庭窗或圆窗闭锁或严重狭窄,合并或不合并面神经畸形(9.7%)。本研究中,4 类畸

形的比例分别为 29.2%、22.0%、39.9%和 8.9%。这些结果提示,镫骨底板固定,合并或不合并其他听骨链的畸形,占据了先天性中耳畸形的大多数。

大多数研究认为镫骨畸形可能是单纯中耳畸形中最常见的畸形<sup>[6]</sup>。然而,一些研究认为砧骨畸形占据多数<sup>[7]</sup>。有研究发现镫骨和砧镫关节是最常见出现畸形的部位<sup>[3]</sup>。在一项 1 800 例双侧耳硬化症的回顾性研究中,研究发现以耳硬化症为初步诊断所进行的手术中,最常见的单纯中耳畸形是豆状突的畸形<sup>[8]</sup>。在本研究中,单纯的镫骨畸形和砧镫的复合畸形是主要的畸形表现(分别为 28.6%和 51.8%)。砧骨长脚缺失经常和许多镫骨畸形合并发生。通过胚胎学可以解释这个现象。听骨链的上部(锤骨头、砧骨体以及砧骨短脚)发生于第一鳃弓(Meckel 软骨),而听骨链的下部(锤骨柄、砧骨长脚、砧骨豆状突以及镫骨板上结构)发生于第二鳃弓(Reichert 软骨)。砧骨长脚以及镫骨板上结构为共同胚胎来源,因此 2 种畸形可能伴随

发生<sup>[2,9]</sup>。了解中耳的胚胎学,有助于理解中耳畸形的表现形式。砧骨长脚畸形经常伴发镫骨板上结构的畸形。当术前颞骨 CT 发现了砧骨的异常,

那么有可能镫骨板上结构也会出现畸形。另外,面神经来源于第二鳃弓,亦可出现畸形或走行异常。



**图 1 镫骨畸形** HRCT 不易发现右侧镫骨固定和镫骨头畸形;1a:水平位 CT 扫描;1b:冠状位 CT 扫描;1c:术中见畸形的镫骨(箭头所示);1d:术中取出的畸形镫骨; **图 2 冠状位 CT 右侧前庭窗闭锁(箭头所示)**; **图 3 右侧砧骨长脚畸形及镫骨头畸形** 3a:水平位 CT;3b:冠状位 CT,砧镫关节不可见(箭头所示);3c:术中见砧骨长脚发育不全,镫骨头缺失,砧镫关节软连接; **图 4 右侧砧骨长脚及镫骨畸形** 4a:水平位 CT;4b:冠状位 CT,显示砧镫关节缺失;4c:术中见砧骨长脚缺如,镫骨上结构被柱状结构代替。

如前所述,通过手术探查与术前 HRCT 的比较,发现有以下特点:①伴或不伴砧骨畸形的镫骨畸形占本研究的 80.4%,是最常见的中耳畸形;②术前较难由颞骨 HRCT 发现的畸形种类(阴性发现)包括听骨的固定畸形;③术前容易由颞骨 HRCT 发现的畸形种类(阳性发现)包括两窗的狭窄或闭锁,听骨的缺失畸形,如砧骨长脚缺失、砧镫关节缺失以及镫骨板上结构缺失。一些听骨与鼓室侧壁的骨性连接也较易由 CT 诊断。尽管 HRCT 对于单纯中耳畸形诊断的敏感度不高,为 63.7%,但经 HRCT 诊断的所有畸形均可在鼓室探查中得到证实。术前 HRCT 未发现中耳畸形,并不能排除先天性单纯中耳畸形的诊断。

因此,当发现不易由其他疾病解释的传导性聋的时候,尤其是非进行性下降的听力损失,查体若

发现外耳及鼓膜正常,需要考虑单纯中耳畸形的可能诊断。推荐颞骨 HRCT 作为诊断的常规手段,对骨性结构可有清晰的辨认度。然而,作为有效的补充,鼓室探查术仍然是获得准确诊断的可靠手段。

本研究为有关先天性单纯中耳畸形 HRCT 与手术所见的例数最多的回顾性研究,但存在一些局限性。首先,回顾性的研究设计会产生一定的选择性偏差。此外,本研究侧重于先天性单纯中耳畸形的诊断,因此仅关注了术前听力特征,后续的研究会侧重于关注术后听力及长期随访,以及听力与术式、畸形种类的相关性。随着新生儿听力筛查的不断推进,对疾病认识的不断增加,以及耳科的不断发展,先天性单纯中耳畸形患者会更早、更容易被发现,并获得更多治疗选择,如听觉植入手术<sup>[10]</sup>。

(下转第 798 页)

- 疫治疗尘螨过敏性哮喘伴变应性鼻炎患儿的长期随访研究[J]. 中国循证儿科杂志, 2018, 13(2): 93-96.
- [6] Hyun SM. Efficacy and safety of subcutaneous allergen immunotherapy for allergic rhinitis [J]. *Allergy Asthma Immunol Res*, 2018, 10(1): 1-3.
- [7] 中华医学会儿科学分会呼吸学组,《中华儿科杂志》编辑委员会. 儿童支气管哮喘诊断与防治指南(2016年版)[J]. 中华儿科杂志, 2016, 54(3): 167-181.
- [8] 向莉, 赵京, 鲍一笑, 等. 儿童气道过敏性疾病螨特异性免疫治疗专家共识[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2018, 33(16): 1215-1223.
- [9] Zhang YM, Zhang J, Liu SL, et al. Prevalence and associated risk factors of allergic rhinitis in preschool children in Beijing [J]. *Laryngoscope*, 2013, 123(1): 28-35.
- [10] Li F, Zhou Y, Li S, et al. Prevalence and risk factors of childhood allergic diseases in eight metropolitan cities in China: a multicenter study [J]. *BMC Public Health*, 2011, 11(1): 437.
- [11] 中国儿童慢性咳嗽病因构成比研究协作组. 中国儿童慢性咳嗽病因构成比多中心研究[J]. 中华儿科杂志, 2012, 50(2): 83-92.
- [12] 吴少皎, 陈实, 陈冰, 等. 屋尘螨皮下特异性免疫治疗对儿童过敏性哮喘伴鼻炎肺功能及症状的影响分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2017, 31(17): 1352-1355.
- [13] Jutel M, Akdis M, Budak F, et al. IL-10 and TGF-beta cooperate in the regulatory T cell response to mucosal allergens in normal immunity and specific immunotherapy [J]. *Eur J Immunol*, 2003, 33(5): 1205-1214.
- [14] Cardona V, Luengo O, Labrador-Horrillo M. Immunotherapy in allergic rhinitis and lower airway outcomes [J]. *Allergy*, 2017, 72(1): 35-42.
- [15] Kramer MS, Matush L, Bogdanovich N, et al. The low prevalence of allergic disease in Eastern Europe: are risk factors consistent with the hygiene hypothesis? [J]. *Clin Exp Allergy*, 2009, 39(5): 708-716.
- [16] Jacobsen L, Niggemann B, Dreborg S, et al. Specific immunotherapy has long-term preventive effect of seasonal and perennial asthma: 10-year follow-up on the PAT study [J]. *Allergy*, 2007, 62(8): 943-948.
- [17] Shamji MH, Kappan JH, Akdis M, et al. Biomarkers for monitoring clinical efficacy of allergen immunotherapy for allergic rhinoconjunctivitis and allergic asthma: an EAACI Position Paper [J]. *Allergy*, 2017, 72(8): 1156-1173.
- [18] 皇惠杰, 刘晓颖, 王静, 等. 不同途径尘螨特异性免疫治疗对哮喘患儿早期免疫学指标的影响[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2016, 31(21): 1665-1667.

(收稿日期: 2020-03-11)

(上接第 792 页)

综上所述, 术前 HRCT 有助于先天性单纯中耳畸形的术前评估。术前容易诊断的畸形表现为大部分听骨链的缺失畸形或发育不全畸形, 如砧骨长脚缺失或发育不全, 镫骨上结构缺失, 以及前庭窗闭锁。但听骨链的固定畸形难以由术前 HRCT 做出诊断。单纯镫骨畸形和砧镫复合畸形最常见。

#### 参考文献

- [1] Bartel-Friedrich S, Wulke C. Classification and diagnosis of ear malformations [J]. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2007, 6: Doc05.
- [2] Madudoc MM, Ghavami Y, Shamouelian D, et al. Congenital anomalies of the incudostapedial joint [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015, 79(12): 2277-2780.
- [3] Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1993, 102(8 Pt 1): 606-612.
- [4] Albert S, Roger G, Rouillon I, et al. Congenital stapes ankylosis: study of 28 cases and surgical results [J]. *Laryngoscope*, 2006, 116(7): 1153-1157.
- [5] Wong WK, Salkeld L, Flint D. Isolated Congenital Round Window Atresia: Report of 2 Cases [J]. *Ear Nose Throat J*, 2020, 99(7): 433-436.
- [6] Selinsky CR, Kuhn JK. Congenital incus fixation to the fallopian canal [J]. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2014, 140(8): 762-764.
- [7] Yang F, Liu Y. Reporting and Description for Congenital Middle Ear Malformations to Facilitate Surgical Management [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2018, 127(10): 717-725.
- [8] Daniels RL, Krieger LW, Lippy WH. The other ear: findings and results in 1,800 bilateral stapedectomies [J]. *Otol Neurotol*, 2001, 22(5): 603-607.
- [9] Henriques V, Teles R, Sousa A, et al. Abnormal Congenital Location of Stapes Superstructure: Clinical and Embryological Implications [J]. *Case Rep Otolaryngol*, 2016, 2016: 2598962.
- [10] Frenzel H. Hearing Rehabilitation in Congenital Middle Ear Malformation [J]. *Adv Otorhinolaryngol*, 2018, 81: 32-42.

(收稿日期: 2020-01-16)