

先天性聽小骨異常(Congenital ossicular anomaly)

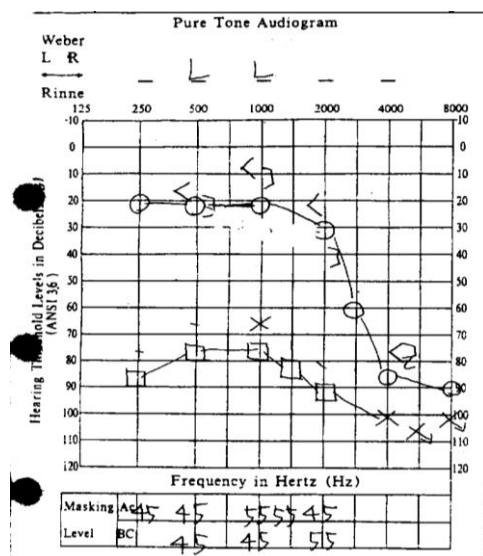
病例報告

57歲男性，主訴為從小左邊耳朵聽力就很差。回憶起來，病人自訴並無耳朵流膿、流水或中耳炎等等的病史，也無遭受頭部外傷過。病人來我們耳科門診時，耳鏡理學檢查確認兩側的耳膜都是完整的，並無破洞或是發炎。接著我們安排了聽力檢查，發現右耳有輕度的感音性聽力障礙，左耳為混音性聽力障礙，氣骨導差(air bone gap)達70分貝(圖一)。由於耳道及耳膜外觀皆正常，為了排除其他中耳疾患(如慢性中耳發炎、中耳膽脂瘤、聽小骨硬化症等等)，我們替病人安排了一個顛骨電腦斷層掃描。電腦斷層結果並無特殊發現，亦未觀察到顯著的聽小骨鏈異常。由於患者希望能改善聽力，我們決定進行左側的鼓室探查手術，看看有沒有什麼能夠矯正的異常。

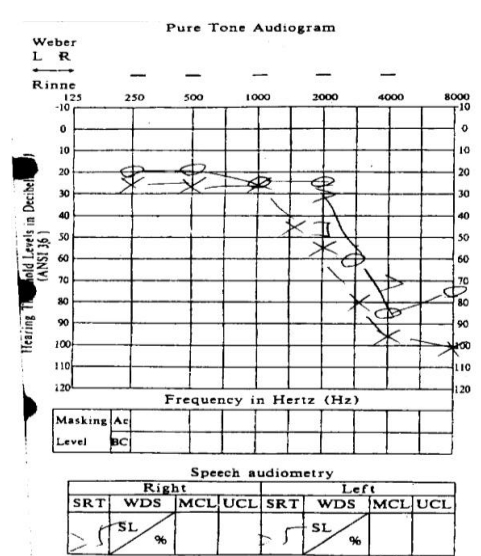
手術中，將鼓膜耳道皮瓣(Tympanomeatal flap)翻開之後，映入眼簾的是一塊不應該存在於中耳腔的硬骨板(圖三)，並且此硬骨板和錘骨及砧骨融合在一起，以至於聽小骨鏈於此部分的活動度很差，幾乎是動彈不得。鐮骨的活動度還算可以，但形狀也不正常，沒有完整發育的前後腳(圖四)。中耳腔內並無發炎的跡象。

根據術中的發現，診斷為先天性聽小骨異常。於是，我們以部分人工聽小骨置換物(PORP=Partial ossicular replacement prosthesis)及自體軟骨，為病人做了聽小骨重建手術。手術過程及手術後的傷口恢復情形皆很順利。在手術後當天，病人自訴左側聽力就有進步。在手術後的一個半月，待耳道內的填塞物皆清除乾淨且確認傷口穩定無礙後，我們為病人追蹤了一次聽力檢查，發現左側的聽力有非常顯著的改善，氣骨導差幾乎完全閉合(圖二)。病人非常滿意此次的結果，目前於門診追蹤當中。

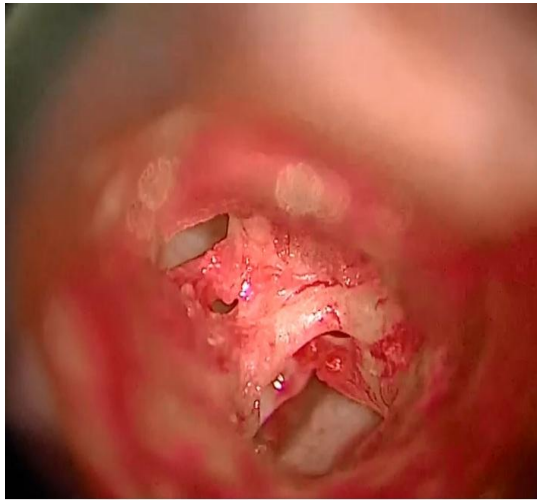
【圖一】手術前的聽力檢查



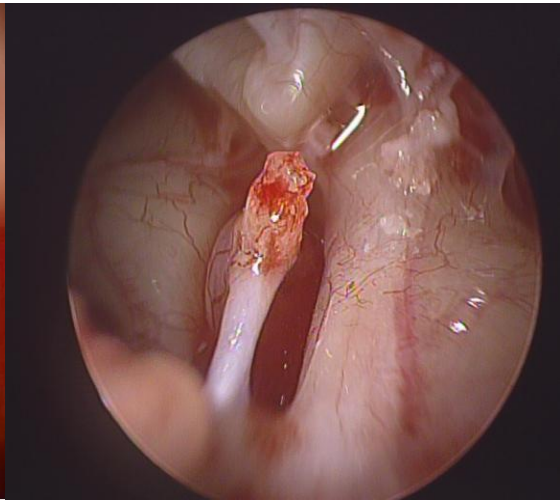
【圖二】手術後的聽力檢查



【圖三】



【圖四】



討論

傳導性的聽力障礙有幾種常見的原因。外耳疾患包括耳垢堵塞、外耳炎、外耳道腫瘤、外耳道狹窄、耳膜穿孔等等。若是中耳問題，則可能是中耳炎、膽脂瘤、耳硬化症、先天性聽小骨異常等等。在門診以耳鏡理學檢查可以初步排除外耳因素，以及耳膜穿孔或中耳炎的可能。電腦斷層掃描也顯示並無中耳膽脂瘤的跡象。基於以上理由，我們合理懷疑問題可能出在聽小骨鏈，於是安排了鼓室探查手術，果然在手術中發現先天性的聽小骨異常。聽小骨重建手術後，病患的聽力有了相當顯著的改善。

先天性聽小骨異常 (Congenital ossicular anomaly)，目前全世界普遍按照 Teunissen 與 Cremers 兩位醫師於 1993 年提出的標準加以分類。第一類為先天性的鐙骨固定，且無其他聽小骨鏈異常；第二類為先天性的鐙骨固定，且合併有其他的聽小骨結構異常；第三類為聽小骨結構異常，但具有可動的鐙骨足板；第四類為先天性的圓窗或卵圓窗發育不全。這個病人以 Teunissen and Cremers Classification 來說，可以歸類在第三類。

根據文獻指出，鐙骨是最常發生異常的聽小骨，又大多為足板固定。許多先天性的聽小骨異常會伴隨著其他中耳及內耳的異常。若是僅有聽小骨的異常，經由聽小骨重建手術矯正，大多都能有不錯的效果，改善氣骨導差。

病例編號 BJFAJBA

文/整理 屠冠翔醫師 指導 褚嘉慧醫師