

测试时间应在 12~18 个月,取决于患者个体情况。

目前,国内对双耳重度-极重度感音神经性聋的儿童实施人工耳蜗植入,有报道植入年龄最小 10 个月。建议在人工耳蜗植入病例选择中注意听觉发育延迟的问题,如果不能排除听觉发育延迟,建议人工耳蜗植入最早 1 岁为宜,必要时延至 1 岁半,此前可先选择其他干预手段。

以上是本人在临床实践和复习文献过程中的一些体会,供大家交流切磋。

#### 参考文献

- [1] 商莹莹,倪道凤,刘世琳.低频和高频探测音鼓室声导抗测试在婴儿中耳功能诊断中的作用[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2006,41(5):326-330.
- [2] GRAHAM S,RACHEL F,SALLY W,et al. Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the newborn hearing screening programme. NHSP Clinical Group [EB/OL]. (2011-03-30) [2013-01-02]. <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>.
- [3] MARCHANT C D, MCMILLAN P M, SHURIN P A,et al. Objective diagnosis of otitis media in early infancy by tympanometry and ipsilateral acoustic reflex thresholds[J]. J Pediatr,1986,109:590-955.
- [4] 徐春晓,倪道凤,李奉荣,等.婴幼儿中耳异常分析[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2008,43(12):896-899.
- [5] American Academy of Audiology. Audiologic guidelines for the assessment of hearing in infants and young children[EB/OL]. (2012) [2013-06-13]. <http://www.audiology.org/resources/documentlibrary/documents/201208AudGuideA>.
- [6] HUNTER L L, TUBAUGH L, JACKSON A, et al. Wideband middle ear power measurement in infants and children[J]. J Am Acad Audiol,2008,19:309-324.
- [7] HARRIS F P, LONSBURY-MARTIN B L, STAGNER

- B B, et al. Acoustic distortion products in humans: systematic changes in amplitudes as a function of f2/f1 ratio [J]. J Acoust Soc Am,1989,85:220-229.
- [8] STOVER L, GORGA M P, NEELY P E, et al. Toward optimizing the clinical utility of distortion product otoacoustic emission measurements[J]. J Acoustic Soc Am,1996,100:956-967.
- [9] American Academy of Audiology Childhood Hearing Screening Guidelines. American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines [EB/OL]. (2011) [2013-01-05]. <http://www.audiology.org/resources/documentlibrary/documents/childhoodscreening-Guidlines>
- [10] NHSP Clinical group. Use of DPOAEs in assessment following screening[EB/OL]. (2012) [2013-01-07]. <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>.
- [11] NHSP Clinical group. Guidelines for Cochlear Microphonic Testing Version 2.0[EB/OL]. (2012) [2013-01-11]. <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>.
- [12] NHSP Clinical group. Guidelines for assessment & management of ANSD in young infants [EB/OL]. (2008) [2013-01-09]. <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>.
- [13] NHSP Clinical Group. Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies Version 1.1 [EB/OL]. (2008) [2013-01-07]. <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>.
- [14] 刁文雯,倪道凤,商莹莹,等.电极位置和滤波对婴幼儿短纯音诱发听性脑干反应阈值的影响[J].中华耳科杂志,2011,9(4):408-412.
- [15] 曾祥丽,黎志成,岑锦添,等.婴幼儿听觉发育延迟的听力学特征分析[J].听力学及言语疾病杂志,2011,19(4):319-322.

(收稿日期:2013-07-10)

## 先天性外中耳畸形耳廓再造及听力重建手术的 远期疗效

### Long-term following-up of auricle reconstruction and auditory rehabilitation in patients with congenital dysplasias of the external and middle ear

赵守琴<sup>1</sup> 王丹妮<sup>1</sup>

[关键词] 先天畸形;耳廓再造;听力重建

**Key words** congenital abnormalities; ear reconstruction; hearing reconstruction

[中图分类号] R764.7 [文献标志码] C [文章编号] 1001-1781(2013)19-1045-03

<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(北京,100730)  
通信作者:赵守琴, E-mail: zhaoshouqin2011@gmail.com

先天性小耳畸形因其耳廓畸形常同时合并外耳道畸形、中耳畸形(很少合并内耳畸形),合称为“外中耳畸形”,其主要造成两大生理缺陷:容貌缺陷和听力障碍。手术主要涉及两大学科,耳整形外科和耳显微外科。少数并发颌面部明显畸形者,手术会涉及颌面外科。

由 Tanzer 开创的现代耳廓再造技术完善了应用自体肋软骨进行耳再造的技术规范和评估标准,1959 年在“整形及再造外科”杂志上发表了第 1 篇关于应用自体肋软骨进行耳廓再造的论著<sup>[1]</sup>。其后,Brent 和 Nagata 等在其基础上又进行了各种改良。Brent(1974)发表了其关于应用自体肋软骨耳廓再造工作的报告<sup>[2]</sup>,至今仍是耳廓再造方面的权威著作。

目前全耳廓再造手术的术式主要包括: Tanzer 四期法<sup>[1]</sup>, Brent 四期法<sup>[2]</sup>, Nagata 两期法<sup>[3]</sup>, 伴鼓室成形术的两期法<sup>[4]</sup>, 以及皮肤扩张后耳廓再造两期或三期法<sup>[5]</sup>。其中, Brent 全耳再造法是目前最传统、最经典、应用最广泛的全耳再造法<sup>[6]</sup>。

因为肋软骨切取有发生气胸、胸部瘢痕和胸廓畸形的可能,同时亦受患者年龄及胸廓发育状况限制。因此,不断有各种生物材料耳廓支架的报道,应用最多的是多孔聚乙烯(porous high-density polyethylene, 商品名 Medpor) 支架<sup>[7-9]</sup>, 其优点是不吸收变形,容易塑形加工,比较方便,不受患者肋骨发育条件的限制,并且可以减少切取肋软骨的痛苦及并发症,同时可缩短手术时间。但是,缺点也很突出, Medpor 支架本身质硬,无弹性,受力后会分层裂解成颗粒,引起慢性炎症反应。而且不耐摩擦,外露率较高,再造耳将终生不能受压<sup>[6,10-11]</sup>。

目前最为安全并被广泛应用的耳廓支架材料仍然是自体肋软骨。有作者对超过千例自体肋软骨全耳再造术的患者进行回顾性分析,结果显示自体肋软骨再造的耳廓远期疗效良好、稳定,并发症较少<sup>[11-13]</sup>,它耐受外伤和碰撞的能力与正常耳相似<sup>[11]</sup>。

先天性外中耳畸形患者的听力障碍主要表现为传导性听力损失,可以通过耳显微外科手术获得改善。其手术的主要方式为外耳道成形加鼓室成形术,因为外中耳畸形患者的颞骨发育畸形,面神经走行异常,以及中耳畸形程度各异等,其听力重建术(即外耳道成形及鼓室成形术)是一项极具挑战性的技术<sup>[14]</sup>,因考虑到面瘫、感音神经性聋等严重并发症及耳道再狭窄、术后听力恢复不理想等诸多因素,到目前为止,此项技术仍然只是由少数经验丰富的耳科医生完成。同时,术前评估是手术成功的关键。Altmann, De la Cruz 和 Schuknecht 等都曾根据外耳道及中耳发育状况,对外中耳畸形进行评估分类,但是,截至目前为止,应用最广泛的是

Jahrsdorfer 评分系统<sup>[14]</sup>。此系统基于颞骨高分辨率 CT 表现以及耳廓畸形的程度进行评估,总分为 10 分, Jahrsdorfer 同时提出 8 分以上为手术效果好, 6 分以下为不适合手术<sup>[15]</sup>。

对于条件合适并已经行听力重建手术的患者,其听力改善的程度各家报道不一。Siegert<sup>[16]</sup>报道 76%(28/37)的患者术后骨气导差在 30 dB 以内。赵守琴等<sup>[17]</sup>报道 77.6%(512/660)的患者术后气导阈值较术前改善 20 dB, 35%(231/660)的患者术后气导阈值改善 30dB, 随访发现 68.2%(450/660)的患者可长期保持稳定的术后听力效果。Lambert 等<sup>[18]</sup>报道术后言语辨别阈在 25 dB 以内者占 60%, 远期随访发现言语识别阈在 25 dB 以内者为 46%。De la Cruz 等<sup>[19]</sup>报道术后骨气导差在 30 dB 以内者为 57.9%(62/107), 远期骨气导差仍保持在 30 dB 以内者则仅为 47.8%(43/90)。因为术前的评估标准不一,患者耳畸形程度各异,这些数据之间的可比性较差。但可以肯定的是,即使严格按照手术适应证选择患者,也并不是所有患者都能获得很好的术后听力改善,尤其是远期听力效果。

外中耳畸形听力重建术的效果与术后并发症密切相关。严重并发症包括面瘫和感音神经性聋,其发生率各家报导不一。耳畸形术后面瘫的发生率为 0.4%(2/519)<sup>[20]</sup>, 1%(10/1 000)<sup>[21]</sup>至 8%(5/62)<sup>[22]</sup>。术后感音神经性聋的发生率为 3.0%~10.3%<sup>[18-19]</sup>。

尽管面瘫和感音神经性聋造成的后果严重,但其发生率相对较低,耳畸形术后最常见并发症是外耳道狭窄、鼓膜外侧愈合、听骨链再固定、鼓膜穿孔等,这些可导致患者术后不同程度传导性听力损失,也是造成术后近期听力与远期听力存在差异和远期效果不理想的原因。

Shih 等<sup>[23]</sup>报道术后耳道狭窄的发生率为 33%~60%,其发生率与患者术前耳畸形的程度相关,畸形程度愈重,术后外耳道狭窄的发生率愈高。同时,大多数患者是处于生长发育期的儿童,也是术后易狭窄的原因之一,可为骨性狭窄或软组织狭窄。赵守琴等<sup>[17]</sup>报道术后狭窄主要为软组织狭窄(18.48%)。鼓膜外侧愈合同样常见, Digoy 等<sup>[24]</sup>报道其发生率为 18%, De la Cruz 等<sup>[19]</sup>报道术后除外感音神经性聋的其他并发症为 25.3%,包括外耳道骨性或软组织狭窄,鼓膜外侧愈合,听骨链再固定等。

外耳道感染是影响术后听力的另一常见因素, Shih 等<sup>[23]</sup>报道术后感染的发生率为 31%,主要表现为耳道感染流脓,狭窄深部上皮潴留感染等。赵守琴等<sup>[17]</sup>报道,术后感染发生率为 0.9%。笔者认为,手术径路与术后感染发生率有关,乳突径路是

术后易感染因素之一。

有关外耳道骨性闭锁手术径路主要有 3 种,各有其优缺点。①直入式径路,通过闭锁板直接到达听骨链。优点:重建的外耳道形态最接近正常状态,但手术难度较大,很难定位,易伤及内耳和面神经;另外,再造的外耳道容易过窄。②乳突径路,解剖标志清楚,可减少内耳及面神经的损伤,易掌握,安全。但术后遗留大的乳突腔,术后不易干耳及易感染。③鼓窦径路,这一径路介于上述二者之间,优点是解剖标志清,易掌握,安全,省时,即能减少对内耳和面神经的损伤,同时因为开放了鼓窦入口及部分鼓窦,可以增加骨性耳道宽度,增加人工鼓膜振动面积,预防耳道狭窄及移植鼓膜外侧愈合。乳突蜂房分泌物仍可通过鼓窦鼓室从咽鼓管引流,成形后的耳道是一个近乎正常生理的通道。术中不全部开放鼓窦,不开放乳突,术后不会遗留大的乳突腔,减少感染的机会。

耳畸形术后个人卫生条件与手术效果密切相关,有文献报道,卫生条件差及术后不能保持耳部清洁者是听力重建手术的相对禁忌证。

总之,为更好地获得术后听力效果,应严格掌握手术适应证,杜绝面瘫及极重度感音神经聋的发生,对于不适合常规听力重建手术的患者,可考虑振动声桥植入术或骨锚式骨导助听器(BAHA)改善听力。有文献报导,对于曾经行听力重建手术的耳畸形患者,如果远期效果不佳或耳道再闭锁,仍然可通过振动声桥植入术获得良好听力效果<sup>[25]</sup>。

#### 参考文献

- [1] TANZER R C. Total reconstruction of external ear [J]. *Plast Reconstr Surg*, 1959, 23: 1-15.
- [2] BRENT B. Ear reconstruction with an expansile framework of autogenous rib cartilage [J]. *Plast Reconstr Surg*, 1974, 53: 619-628.
- [3] NAGATA S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia [J]. *Plast Reconstr Surg*, 1993, 92: 187-201.
- [4] 冷同嘉,宋业光,韩金城,等.先天性外中耳畸形鼓室成形术与全耳再造术[J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*, 1986, 21(3): 196-198.
- [5] 庄洪兴,蒋海越,潘博,等.先天性小耳畸形的皮肤软组织扩张器法外耳再造术[J]. *中华整形外科杂志*, 2006, 22(4): 286-289.
- [6] 张如鸿,曹谊林.全耳再造的过去、现在和将来[J]. *组织工程与重建外科杂志*, 2005, 1(2): 109-114.
- [7] 林子豪,吴建明,赵耀中,等.多孔高密度聚乙烯支架耳廓再造术[J]. *中华医学美容杂志*, 2003, 9(1): 15-17.
- [8] ROMO T, FOZO M S, SCLAFANI A P. Microtia reconstruction using a porous polyethylene framework [J]. *Facial Plast Surg*, 2000, 16: 15-22.
- [9] ROMO T, REITZEN S D. Aesthetic microtia reconstruction with Medpor [J]. *Facial Plast Surg*, 2008, 24: 120-128.
- [10] 赵守琴,戴海江,郭继周,等. Medpor 支架全耳廓再造术及支架外露原因分析[J]. *首都医科大学学报*, 2005, 26(3): 252-254.
- [11] BRENT B. Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: Personal experience with 1200 cases [J]. *Plast Reconstr Surg*, 1999, 104: 319-334.
- [12] BRENT B. Microtia repair with rib cartilage grafts: a review of personal experience with 1000 cases [J]. *Clin Plastic Surg*, 2002, 29: 257-271.
- [13] ZHAO S, WANG D, HAN D, et al. Integrated protocol of auricle reconstruction combined with hearing reconstruction [J]. *Acta Otolaryngol*, 2012, 132: 829-833.
- [14] JAHRSDOERFER R A, YEAKLEY J W, AGUILAR E A, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia [J]. *Am J Otol*, 1992, 13: 6-12.
- [15] YEAKLEY J W, JAHRSDOERFER R A. CT evaluation of congenital aural atresia: what the radiologist and surgeon need to know [J]. *J Comput Assist Tomogr*, 1996, 20: 724-731.
- [16] SIEGERT R. Combined reconstruction of congenital auricular Atresia and severe microtia [J]. *Laryngoscope*, 2003, 113: 2021-2027.
- [17] 赵守琴,戴海江,韩德民,等.先天性外中耳畸形耳廓再造与听力重建手术的远期疗效观察[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2005, 40(5): 327-330.
- [18] LAMBERT P R. Congenital aural atresia; stability of surgical results [J]. *Laryngoscope*, 1998, 108: 1801-1805.
- [19] DE LA CRUZ A, TEUFERT K B. Congenital aural atresia surgery: long-term results [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2003, 129: 121-127.
- [20] 冷同嘉,李霞,赵守琴,等.耳畸形手术的面神经防护(519例手术回顾分析)[J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*, 1997, 32(1): 11-14.
- [21] JAHRSDOERFER R A, LAMBERT P R. Facial nerve injury in congenital aural atresia surgery [J]. *Am J Otol*, 1998, 19: 283-287.
- [22] SCHUKNECHT H F. Congenital aural Atresia [J]. *Laryngoscope*, 1989, 99: 908-917.
- [23] SHIH L, CRABTREE J A. Long term surgical results for congenital aural atresia [J]. *Laryngoscope*, 1993, 103: 1097-1102.
- [24] DIGOY G P, CUEVA R A. Congenital aural atresia; review of short-and long-term surgical results [J]. *Otol Neurotol*, 2007, 28: 54-60.
- [25] 赵守琴,龚树生,韩德民,等.振动声桥在先天性耳畸形耳道再闭锁患者中的应用[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2012, 26(10): 433-435.

(收稿日期:2013-07-10)