· 听觉植入 ·

Treacher Collins 综合征的临床诊断与 BAHA 听力干预疗效分析*

王艺贝[1] 陈晓巍[1] 王璞[1] 范欣淼[1] 樊悦[1] 刘强[1] 高志强[1]

[摘要] 目的:探讨 Treacher Collins 综合征(TCS)临床诊断方法及佩戴软带和植入 BAHA 的疗效。方法:TCS 患者 6 例,听性脑干反应(ABR)测试骨导阈值均小于 25 dBnHL,气导阈值均大于 45 dBnHL。对其行 Teber 畸形评分及致病基因检测。对于 2 岁以下患儿,应用中文版婴幼儿有意义听觉整合量表(IT-MAIS)评估其佩戴当日、佩戴 3 个月及 6 个月后的听觉发育情况;对于 2～6 岁患儿,通过行为测听测量并比较患者裸耳及佩戴 BAHA 后的听阈;对于 6 岁以上患者,在声场下评估并比较裸耳及佩戴 BAHA 后的听阈及言语识别率。结果:Teber 畸形评分平均值为(14.0±0.6)分,其中 2 例患者送检均有 TCOF1 基因突变。ABR 骨导反应阈平均值为(18.0±4.5)dBnHL,气导反应阈平均值为(70.5±7.0)dBnHL。2 例小于 2 岁患儿行 IT-MAIS 问卷评估,其听觉发育均低于正常水平,佩戴软带 BAHA 3 个月及 6 个月后 IT-MAIS 评分显著提高,且逐渐接近正常水平。6 例患者裸耳和佩戴软带 BAHA 声场测听听阈分别为(65.8±3.8)dBHL 和(30.0±3.2)dBHL($P<0.01$),其中 1 例佩戴植入 BAHA 后听阈为 15 dBHL。3 例大于 6 岁患者裸耳及佩戴软带 BAHA 双音节言语识别率分别为(31.7±3.5)%和(86.0±1.7)%($P<0.05$),其中 1 例佩戴植入 BAHA 后言语识别率为 96%。结论:TCS 患者可以依靠临床表型及基因检测进行诊断,BAHA 可提高 TCS 患者听力及言语识别率,早期佩戴软带 BAHA 可促进 TCS 患者听觉发育。

[关键词] Treacher Collins 综合征;软带 BAHA;植入 BAHA
doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.08.002
[中图分类号] R764.43 [文献标志码] A

Clinical diagnosis of Treacher Collins syndrome and the efficacy of using BAHA

WANG Yibei CHEN Xiaowei WANG Pu FAN Xinmiao
FAN Yue LIU Qiang GAO Zhiqiang
(Department of Otorhinolaryngology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, 100730, China)
Corresponding author: CHEN Xiaowei, E-mail: chenxw_pumch@163.com

Abstract **Objective**: To evaluate the efficacy of soft or implanted BAHA in the patients of Treacher Collins syndrome(TCS). **Method**: Six patients of TCS were studied. The Teber scoring system was used to evaluate the deformity degree. The air and bone auditory thresholds were assessed by auditory brain stem response(ABR). The infant-toddler meaningful auditory integration scale(IT-MAIS) was used to assess the auditory development at three time levels: baseline, 3 months and 6 months. The hearing threshold and speech recognition score were measured under unaided and aided conditions. **Result**: The average score of deformity degree was 14.0±0.6. The TCOF1 gene was tested in two patients. The bone conduction hearing thresholds of patients was(18.0±4.5) dBnHL and the air conduction hearing thresholds was (70.5±7.0)dBnHL. The IT-MAIS total, detection and perception scores were improved significantly after wearing softband BAHA and approached the normal level in the 2 patients under 2 years old. The hearing thresholds of 6 patients in unaided and softband BAHA conditions were (65.8±3.8)dBHL and (30.0±3.2)dBHL ($P<0.01$) respectively, and 1 implanted BAHA was 15 dBHL. The speech recognition scores of 3 patients in unaided and softband BAHA conditions were (31.7±3.5)% and(86.0±1.7)% ($P<0.05$) respectively, and 1 implanted BAHA was 96%. **Conclusion**: Whenever the patient was diagnosed as TCS by the clinical manifestations and genetic testing, BAHA system could help to rehabilitate the hearing to a normal condition.

Key words Treacher Collins syndrome; softband BAHA; impanted BAHA

* 基金项目:国家重点研发计划(No:2016YFC0901501)
[1] 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院耳鼻咽喉科(北京,100730)
通信作者:陈晓巍,E-mail:chenxw_pumch@163.com

Treacher Collins 综合征(TCS)是一种由第一、二鳃弓发育不全引起的罕见病[1],发病率约为 1/50 000[2-3],其典型临床表现为眼睑下斜,颧骨、下颌骨发育不全,耳廓外耳道畸形和传导性听力下降,其他症状可表现为上颌骨畸形、腭裂、气道功能障碍、后鼻孔闭锁、舌后坠及牙畸形等。TCS 绝大多数为常染色体显性遗传,目前已知的致病基因为 TCOF1(78%～93%)和 POLR1C 或 POLR1D(8%),极少数为由 POLR1C 突变引起的常染色体隐性遗传(1%),超过 60%的患者无家族史[4]。

TCS 患者常伴有重度传导性聋或混合性聋,严重影响日常交流,造成工作学习及社交障碍。同时在婴幼儿言语发育期听力损失会致其言语发育障碍,临床上应尽早进行听力干预[5-6]。传统骨导助听器及听力重建术因适用范围窄、并发症多,在改善 TCS 患者的言语发育及日常交流方面难以充分发挥作用。骨锚式助听器(bone anchored hearing aids, BAHA)作为一种骨导助听器,1977 年正式进入临床。BAHA 通过软带或钛钉将声音处理器固定于颅骨采集处理声波,声波绕过外耳及中耳,直接经颅骨传导至内耳,刺激耳蜗,形成听觉。由于 BAHA 助听效果好,佩戴舒适及术后并发症少,目前已成为由外中耳畸形所致传导性聋患者首选的临床治疗方法[7]。软带 BAHA 因其舒适不易移位,3 月龄的婴儿即可佩戴[5],可作为早期改善婴幼聋儿听力的可行而有效的方法[6]。

本文主要讨论 TCS 的临床诊断方法,同时通过对 6 例患者的长期随访,评估 BAHA 在提升患者听力及言语方面的临床疗效。

1 资料与方法

1.1 临床资料

研究对象为 2012－2015 年北京协和医院收治的 6 例双侧先天性耳廓畸形伴外耳道畸形患者,男女各 3 例;年龄 1～65 岁,中位年龄 10.5 岁。临床表现均为睑裂下斜,小下颌及传导性听力下降;短声听性脑干反应(ABR)骨导反应阈均小于 25 dBnHL,气导反应阈均大于 45 dBnHL;有家族史者 1 例;智力及神经系统发育正常,言语环境为单一汉语普通话。6 例患者均佩戴 BAHA,每天佩戴 4～8 h,平均(6.3±1.9)h;随访 2～4 年,平均随访(3.2±0.8)年。6 例 TCS 患者的临床资料见表 1。其中 1 例患者影像学评估(HRCT)示 Jahrsdoerfer 评分为 4 分,且镫骨上结构缺失合并硬化型乳突,行 BAHA 植入术重建听力;1 例 65 岁女性患者青年时曾行耳道再造＋听力重建术,术后 2 年耳道再闭锁且听力恢复不佳,选择佩戴软带 BAHA 提高听力。

1.2 研究方法

1.2.1 TCS 诊断及畸形评估 临床早期诊断:TCS 的诊断主要依靠典型临床表现,临床表现不典型者需与其他综合征鉴别,主要是与 Nagar 和 Goldenhar 综合征相鉴别。其非常常见特征(＞80%)为眼裂下斜、颧骨发育不全、传导性听力下降和下颌骨发育不全;常见特征(46%～80%)为外耳道闭锁或狭窄、小耳畸形、下眼睑缺损、面部不对称或发际过低;少见特征(10%～45%)为新生儿期进食困难需插鼻管或胃造口、腭裂、新生儿期呼吸困难需插气管或气管切开、后鼻孔狭窄或闭锁、心脏畸形;罕见特征(＜10%)为脊柱畸形、肾畸形、小头畸形、智力低下及四肢畸形[2,4,8]。见图 1。

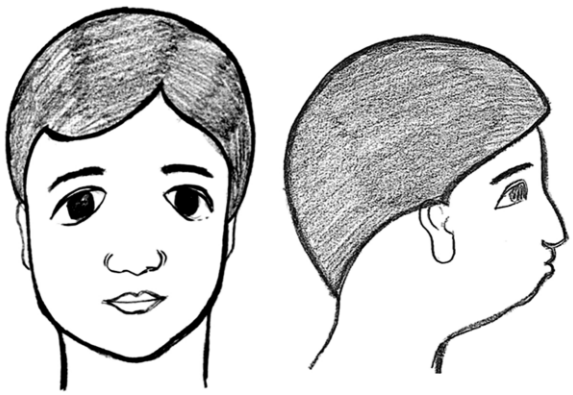

图 1 Treacher Collins 综合征

致病基因检测:对 TCS 患者进行 TCOF1、POLR1C 和 POLR1D 候选致病基因的测序,并与 200 个正常患者对照。使用试剂盒提取法(QIAGEN 试剂盒)提取患者外周静脉血基因组 DNA。

表 1 TCS 患者临床资料

例序	年龄/岁	性别	耳廓畸形(侧别/Max 分级)	外耳道畸形(侧别/分类)	BAHA 类别	BAHA 每天佩戴时间/h	随访时间/年
1	1.0	女	双/Ⅱ	双/闭锁	软带	5	4
2	1.5	男	双/Ⅱ	双/狭窄	软带	5	3
3	3.0	男	双/Ⅲ	双/闭锁	软带	4	2
4	32.0	男	双/Ⅱ	双/狭窄	软带	8	3
5	65.0	女	双/Ⅱ	双/狭窄	软带	8	3
6	18.0	女	双/Ⅱ	双/狭窄	植入	8	4

注:耳畸形根据 Max 耳畸形评分分级。

利用 PRIMER3(http://biotools.umassmed.edu/bioapps)对 3 个候选基因的所有外显子在线设计引物，PCR 扩增产物经纯化后利用 ABI 自动 DNA 测序仪进行 sanger 测序。测序数据使用 Gene tool program and Chromas program 软件进行分析找出突变位点。找出的突变位点在患者家属及对照组中进行检测。

TCS 畸形评估：根据 2004 年 Teber 等[4]提出的 TCS 畸形程度评分系统对患者畸形程度进行评分。Teber 系统评分标准为：主要特征每项 2 分，包括眼睑下斜、下眼睑缺损、颧骨发育畸形、下颌骨发育畸形和小耳畸形；次要标准每项 1 分，包括腭裂、外耳道闭锁、传导性听力下降、需行气管切开、后鼻孔狭窄/闭锁、副耳、运动发育迟缓、言语发育迟缓；面部轻度畸形 1 分，面部重度畸形 2 分，此项由医生自己判断。Teber 评分总分为 20 分，总分≤10 分为轻度畸形，>10 分为重度畸形。

1.2.2　听觉发育评估　应用中文版婴幼儿有意义听觉整合量表(infant-toddler meaningful auditory integration scale，IT-MAIS)在佩戴当日、佩戴 3 个月及 6 个月时对患儿行听觉发育评估[9]。

1.2.3　听力学评估　患者佩戴前均在隔声室中行短声 ABR 测试其骨、气导反应阈。隔声室声场下测试患者裸耳及佩戴 BAHA 助听后的听阈，其中 1～3岁患儿行视觉强化测听，4～6 岁患儿行游戏测听。

1.2.4　言语评估　6 岁以上患者在声场下测试其双音节言语识别率，给声条件为刺激声在正前方 1 m处以 65 dB SPL 强度给声。

1.3　统计学方法

查阅文献得到正常婴幼儿随年龄增长 IT-MAIS 问卷得分基准曲线[9]，统计作图比较佩戴当日、佩戴 3 个月及 6 个月时与相应年龄正常婴幼儿 IT-MAIS 得分差异。应用 SPSS21 软件比较患者裸耳、佩戴软带 BAHA、植入 BAHA 的听阈及言语识别率差异。

2　结果

2.1　早期临床诊断及畸形评估

2.1.1　Teber 畸形评分　6 例患者均含 TCS 主要临床表征，可根据临床表现诊断为 TCS。6 例患者 Teber 评分范围为 13～15 分，平均(14.0±0.6)分；按 Teber 分级，均为重度畸形。见表 2。

2.1.2　基因检测结果　2 例患者血样送检，1 例患者的 TCOF1 基因 c.4466_4370del GAAAA 移码突变。另 1 例患者的 TCOF1 基因中发现 3 个突变位点，分别是 c.3179+66 C>T、c.4169 C>T 和 c.4420C>T，其中 c.4420C>T 是一个新的突变位点，可使由 CAG 编码的谷氨酰胺变为 TAG 终止密码，截短了 treacle 蛋白 15 个氨基酸[10]。见表 3。

2.2　听觉发育评估

对研究对象中初诊小于 2 岁、佩戴软带 BAHA 的 2 例患儿在佩戴当日、佩戴 3 个月、佩戴 6 个月 3 个时间点行 IT-MAIS 问卷评估。其 IT-MAIS 总分、听觉察觉得分及听觉分辨得分见表 4，此 2 例患儿佩戴软带 BAHA 后整体听觉发育、听觉察觉及听觉分辨能力呈上升趋势，患儿与正常婴幼儿言语发育差距不断减少，且逐渐接近正常水平(图 2)。

2.3　听力学评估

2.3.1　ABR　患儿裸耳短声 ABR 骨导听觉反应阈阈值为 10～25 dBnHL，平均(18.0±4.5)dBnHL；气导听觉反应阈阈值为 60～75 dBnHL，平均(70.5±7.0)dBnHL。

表 2　TCS 患者 Teber 畸形评分表

例序	眼睑下斜	下睑缺损	颧骨畸形	下颌骨畸形	小耳畸形	外耳道闭锁	传导聋	副耳	气管切开	腭裂	后鼻孔狭窄/闭锁	运动发育迟缓	言语发育迟缓	面部畸形程度	得分
1	+	+	+	+	+	+	+	−	−	−	−	−	+	2	15
2	+	+	+	+	+	−	+	−	−	−	−	−	+	2	14
3	+	+	+	+	+	+	+	−	−	−	−	−	+	1	14
4	+	+	+	+	+	−	+	−	−	−	−	−	+	2	14
5	+	+	+	+	+	−	+	−	−	−	−	−	+	2	14
6	+	+	+	+	+	−	+	−	−	−	−	−	+	1	13

表 3　TCOF1 基因突变结果

基因	突变	类型	位置	报道
TCOF1	c.4466_4370del GAAAA	框移突变	外显子 25	已知
TCOF1	c.3179+66 C>T	−	内含子 19	已知
TCOF1	c.4169 C>T(rs15251)	错义突变	外显子 25	已知
TCOF1	c.4420C>T	无义突变	外显子 25	de novo

表 4 IT-MAIS 评分表

随访时间	IT-MAIS 总分/%		听觉察觉得分/%		听觉分辨得分/%	
	例 1	例 2	例 1	例 2	例 1	例 2
佩戴当日	39	5	31	5	19	0
佩戴 3 个月	73	18	69	18	63	10
佩戴 6 个月	85	53	83	50	80	45

2.3.2 声场下听阈评估 6 例患者裸耳和佩戴软带 BAHA 助听后平均阈值分别为(65.8±3.8)dB HL 和(30.0±3.2)dB HL，佩戴软带 BAHA 后听力改善(图 3)，二者比较差异有统计学意义($P<0.01$)。其中 1 例患者行 BAHA 植入术，术后 3 个月测其佩戴植入 BAHA 助听听阈为 15 dB HL，较软带 BAHA 助听效果更佳(图 4)。

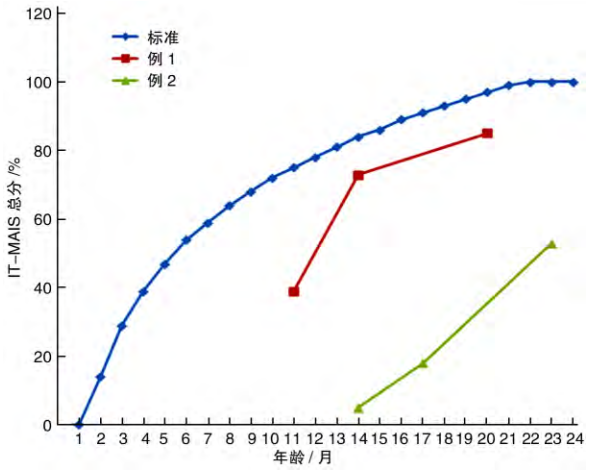

图 2 IT-MAIS 得分曲线图

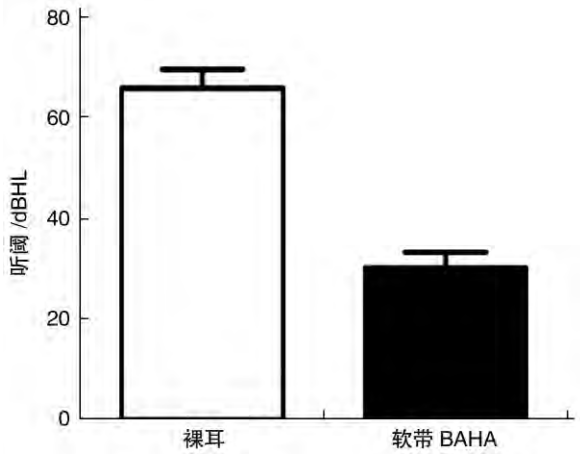

图 3 裸耳和佩戴软带 BAHA 助听后平均阈值比较

2.4 言语评估

3 例大于 6 岁者裸耳和佩戴软带 BAHA 助听后双音节言语识别率分别为(31.7±3.5)%和(86.0±1.7)%，佩戴软带 BAHA 后言语识别率提高(图 5)，二者比较差异有统计学意义($P<0.05$)。其中 1 例患者行 BAHA 植入术后 3 个月，测其佩戴植入 BAHA 言语识别率为 96%，较软带 BAHA 言语辨别能力更佳(图 6)。

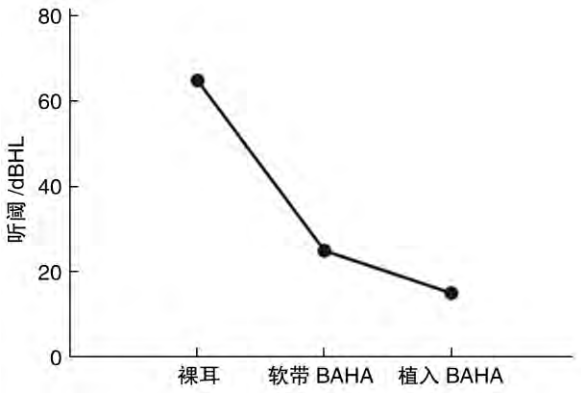

图 4 1 例行 BAHA 植入术患者裸耳、软带 BAHA 及植入术后 3 个月佩戴植入 BAHA 听阈变化

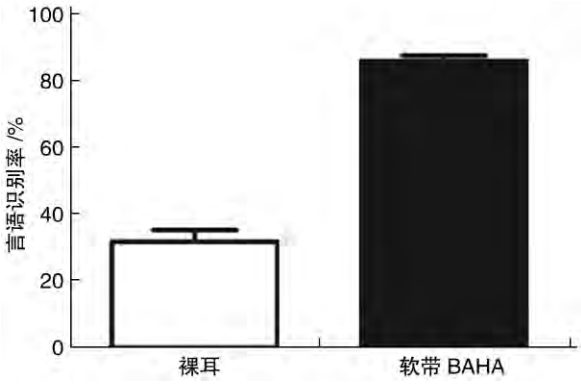

图 5 患者裸耳和佩戴软带 BAHA 助听后双音节言语识别率比较

3 讨论

TCS 是一种常见的下颌面骨发育不全综合征。该病首先在 1846 年由 Thompson 报道；1949 年 Franceschetti 等[1]总结了多份病例后，将此病系统描述为下颌面骨发育不全；1990 年 Treacher Collin 第一次将本病描述为颧骨-下眼睑缺损综合征。

TCS 的诊断主要依靠典型的临床表现，对于不典型的临床表现，需与其他综合征鉴别，例如合并眼畸形和双侧耳廓畸形者需与 Goldenhar 综合征

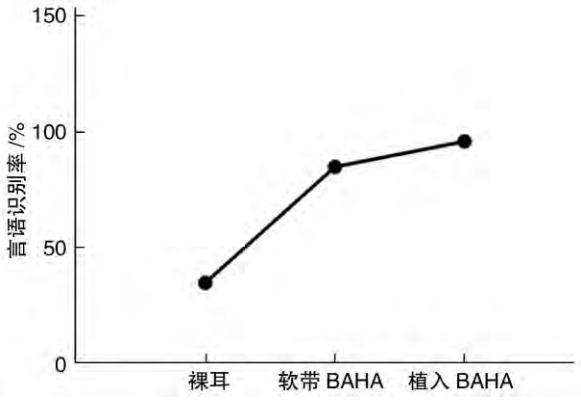

图 6　1 例行 BAHA 植入术患者裸耳、软带 BAHA 及植入术后 3 个月佩戴植入 BAHA 言语识别率变化

鉴别，合并肢骨畸形者需与 Nagar 或 Miller 综合征鉴别，合并小颌畸形、舌后坠和腭裂者需与 Pierre 综合征鉴别。若需明确诊断可进行相关基因检测。此外对于有家族史的 TCS 患者，可在 15～18 周羊膜穿刺或在 10～12 周绒毛取样检测基因进行产前诊断[1,2,8]。

2004 年 Teber 首次提出 TCS 的畸形程度评分系统，2015 年 Vincent 对大样本量病例进行全面临床分析后，提出新的评分标准。Vincent 评分标准为气管插管或气管切开、鼻胃管/胃造口、传导性听力下降和后鼻孔狭窄/闭锁每项 2 分；颧骨发育不全、下颌骨发育不全、眼睑下斜、下眼睑缺损、小耳畸形、外耳道闭锁、腭裂、发际过低和面部不对称每项 1 分。其中≤8 分为轻度畸形，≥9 分为重度畸形[3]。因 Teber 评分主要根据常见的主要症状和次要症状进行评分，在临床工作中更为实用和便捷，故本研究采用 Teber 评分法。

TCS 需整形科、耳鼻咽喉头颈外科、眼科、颌面外科、牙齿正畸科以及听力学家、言语治疗师和心理科等多学科共同参与，临床上需综合考虑患者年龄、临床表型及畸形程度等因素制定适宜的治疗方案。

因 TCS 表型差异很大，畸形程度从轻微到影响呼吸功能不等，故其治疗方案也不尽相同。2014 年 Cobb 根据各畸形组织的矫正先后顺序提出了“TrEACHERS”方案。其按年龄总体分为 4 个阶段：第 1 阶段为新生儿期，若患儿因下颌骨发育不良、小下颌畸形致固有口咽腔体积缩小、舌后坠而引起气道阻塞，需行气管插管或气管切开改善通气挽救生命，若下眼睑缺损致使角膜暴露则需采取相应的措施保护眼睛；第 2 阶段为婴儿期，此阶段主要保证患儿饮食及呼吸功能正常、神经系统正常发育，若患儿存在听力问题则应在 3 个月时佩戴软带骨导助听器并加强语训以满足语言发育；第 3 阶段为儿童期，腭裂修复可在 1 岁进行，耳廓畸形矫正国内学者多在患儿 6 岁时取自身肋骨进行分期耳廓再造，下眼睑的缺损修复多在童年末或青年早期颧骨和眼眶重建之后进行；第 4 阶段为青年期，此阶段进行包括软组织和骨畸形矫正的面部畸形矫正，由于生长发育过程使得畸形矫正之后的效果难以预料，因此通常建议在生长发育停止后（16 岁后）进行面部畸形的矫正[11]。

TCS 患者常伴有中重度传导性听力下降，此种程度听损儿童在听觉发育、言语学习、认知乃至日后学校表现及社交等方面均较正常人差[6,12]，故伴听损的 TCS 患者的早期听力干预与恢复也是临床工作中重点关注的问题。

近年来，植入式骨导助听器 BAHA 因其助听效果好、手术风险低，已越来越多地应用于 TCS 患者。BAHA 钛钉植入需骨皮质厚度达到 3 mm，对于颅骨厚度较薄的儿童常采用佩戴软带 BAHA 作为植入前的过渡措施。

关于软带 BAHA 在小耳畸形伴外耳道闭锁患儿中的效果，国内外均有报道[13]，但对 TCS 患者使用软带 BAHA 的疗效少有提及。本研究通过对 2 例 2 岁以下 TCS 患儿长期随访评估其听觉发育并与正常儿童听觉发育谱比较得出，TCS 患儿听觉发育低于正常儿童，在佩戴软带 BAHA 后，其听力发育稳步提升，且越来越接近正常水平，为临床中 TCS 患者应早期佩戴软带 BAHA 进行听力干预提供了有力佐证。同时，比较了 6 例患者佩戴软带 BAHA 前后听阈及言语识别率，对软带 BAHA 在 TCS 患者中的助听效果予以肯定。

本研究中只有 1 例患者行 BAHA 植入术，术后听阈及言语识别率分别为 15 dBHL 和 96%，较其佩戴软带 BAHA（分别为 25 dBHL 和 85%）有明显提高。Rosa 等[14-15]报道 TCS 患者使用 BAHA 植入术后平均听力为（18.3±1.3）dB HL。以上研究结果表明植入式 BAHA 可使 TCS 患者听阈基本达到正常范围，故对颅骨骨皮质足够厚的 TCS 患者行手术植入 BAHA 十分必要。目前穿皮式 BAHA 植入仍有一定的术后并发症，如外伤导致植入体松动或脱落、骨整合不良以及植入体周围皮肤感染和炎症等[16]。未来的全植入式 BAHA 通过手术将植入体完全埋植头皮下，可减少术后并发症的发生率，将为 TCS 患者提供更佳的选择。

综上所述，对于 TCS 患者，临床上应根据其临床表现和基因检测进行早期诊断及畸形评估。对于伴有听力损失的 TCS 患者，应尽早进行听力干预，3 个月时即可佩戴软带 BAHA，6 岁后骨皮质厚度达到 3 mm 以上时可进行 BAHA 植入术，以保证其正常听力言语发育及日常生活交流。

参考文献

[1] FRANCESCHETTI A, KLEIN D. The mandibulofa-

cial dysostosis; a new hereditary syndrome[J]. Acta Ophthalmol (Copenh),1949,27:143－224.
[2] [No authors listed]. Positional cloning of a gene involved in the pathogenesis of Treacher Collins syndrome. The Treacher Collins Syndrome Collaborative Group[J]. Nat Genet,1996,12:130－136.
[3] VINCENT M, GENEVIEVE D, OSTERTAG A, et al. Treacher Collins syndrome: a clinical and molecular study based on a large series of patients[J]. Genet Med,2016, 18:49－56.
[4] TEBER O A, GILLESSEN-KAESBACH G, FISCHER S, et al. Genotyping in 46 patients with tentative diagnosis of Treacher Collins syndrome revealed unexpected phenotypic variation[J]. Eur J Hum Genet, 2004,12:879－890.
[5] SIEGERT R,MATTHEIS S, KASIC J. Fully implantable hearing aids in patients with congenital auricular atresia[J]. Laryngoscope, 2007,117:336－340.
[6] **王艺贝,陈晓巍,樊悦,等.双侧先天性小耳畸形并外耳道闭锁婴幼儿软带** Ponto **疗效初步分析**[J]. **临床耳鼻咽喉头颈外科杂志**,2015,29(4):291－294.
[7] DIMITRIADIS P A, CARRICK S, RAY J. Intermediate outcomes of a transcutaneous bone conduction hearing device in a paediatric population[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol,2017,94:59－63.
[8] **王璞,陈晓巍,范鑫淼,等.** Treacher Collins **综合征的研究进展**[J]. **临床耳鼻咽喉头颈外科杂志**,2016,30(4):333－338.
[9] ZHENG Y, SOLI S D, WANG K, et al. A normative study of early prelingual auditory development[J]. Audiol Neurootol, 2009,14:214－222.
[10] ZHANG X, FAN Y, ZHANG Y,et al. A novel mutation in the TCOF1 gene found in two Chinese cases of Treacher Collins syndrome[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2013,77:1410－1415.
[11] HERLIN C, DOUCET J C, BIGORRE M, et al. Computer-assisted midface reconstruction in Treacher Collins syndrome part 2: soft tissue reconstruction [J]. J Craniomaxillofac Surg,2013,41:676－680.
[12] KESSER B W, KROOK K, GRAY L C. Impact of unilateral conductive hearing loss due to aural atresia on academic performance in children[J]. Laryngoscope, 2013, 123:2270－2275.
[13] FAN Y, ZHANG Y, WANG S,et al. Auditory development after placement of bone-anchored hearing aids Softband among Chinese Mandarin-speaking children with bilateral aural atresia[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2014, 78:60－64.
[14] ROSA F, COUTINHO M B, FERREIRA J P, et al. Ear malformations, hearing loss and hearing rehabilitation in children with Treacher Collins syndrome[J]. Acta Otorrinolaringol Esp,2016,67:142－147.
[15] OLIVEIRA A K, FERRO L P, DA S J, et al. Results of the implantation of bone-anchored hearing aids in patients with treacher-collins syndrome[J]. Int Arch Otorhinolaryngol,2013,17:222－226.
[16] **樊悦,张颖,王珍,等. 骨锚式助听器术后皮肤并发症的处理及预防**[J]. **中华耳鼻咽喉头颈外科杂志**, 2013,48(10):798－801.

(**收稿日期**:2017-02-14)

(**上接第** 576 **页**)

前于技术发展的趋势,这或许是无奈之举,但我们必须追踪并立足听觉科技的最前沿,正确认识和评价不同时期的技术与产品,努力做到选择最佳的时间、应用最佳的技术为患者造福。

随着听力障碍日益受到社会的关注,各类人工听觉植入技术不断向着微创、低耗能、全植入、智能化的方向发展。为了使患者获得最大的听力增益,耳科医师需要根据患者听力损失的程度以及引起听力损失的原因来选择合适的人工助听装置。耳科医师应具备系统工程的思维,从手术适应证的正确选择,到外科技术的精准把握,乃至远期疗效的观察随访,努力做到全面规划,稳妥施治。

参考文献

[1] **韩东一. 中国聋病防治现状**[J]. **中华耳科学杂志**, 2007,5(4):345－349.
[2] TJELLSTRÖM A, LINDSTRÖM J, HALLÉN O, et al. Osseointegrated titanium implants in the temporal bone. A clinical study on bone-anchored hearing aids [J]. Am J Otol, 1981,2:304－310.
[3] **夏寅,张华. 骨锚式助听器植入的手术临床分析**[J]. **中华耳鼻咽喉头颈外科杂志**,2013,48(8):640－643.
[4] ERNST A, TODT I, WAGNER J. Safety and effectiveness of the Vibrant Soundbridge in treating conductive and mixed hearing loss: A systematic review [J]. Laryngoscope,2016,126: 1451－1457.
[5] ZERNOTTI M E, SARASTY A B. Active Bone Conduction Prosthesis: Bonebridge (TM) [J]. Int Arch Otorhinolaryngol, 2015, 19: 343－348.
[6] FALLON J B, IRVINE D R, SHEPHERD R K. Cochlear implants and brain plasticity[J]. Hear Res, 2008,238:110－117.
[7] SNIK A, CREMERS C. Audiometric evaluation of an attempt to optimize the fixation of the transducer of a middle-ear implant to the ossicular chain with bone cement[J]. Clin Otolaryngol Allied Sci,2004,29:5－9.
[8] WADE P S, HALIK J J,CHASIN M. Bone conduction implants: transcutaneous vs. percutaneous[J]. Otolaryngol Head Neck Surg,1992,106:68－74.

(**收稿日期**:2017-03-03)