

“耳屏瓣”联合“Z”改型法在小儿先天性耳屏畸形手术矫正中的应用及文献回顾

黄正华¹ 李琦¹

[摘要] 目的:探讨“耳屏瓣”联合“Z”改型法在小儿先天性耳屏畸形手术矫正中的临床效果。方法:回顾性总结 2016 年 6 月—2021 年 6 月于南京医科大学附属儿童医院住院手术的 36 例小儿先天性耳屏畸形患儿的临床资料,其中 30 例(35 耳)先天性耳屏畸形患儿存在自然的“耳屏瓣”结构,术中均采用“耳屏瓣”联合“Z”改型法再造耳屏,对于耳屏周围的凹陷畸形取周围多余的软骨及筋膜组织瓣进行填充;另 6 例(8 耳)患儿因未找到自然的“耳屏瓣”结构,采用其他方法再造耳屏,也获得了相对满意的耳屏结构。结果:术中及术后未观察到明显并发症,术后随访 1~12 个月,未见明显瘢痕及软骨增生。再造的耳屏立体感较强,耳屏处凹陷得到良好矫正,与健侧接近,双侧耳屏畸形患儿基本实现双侧对称性耳屏,患儿及家长均满意。结论:先天性耳屏畸形患儿临床表现多样,采用“耳屏瓣”联合“Z”改型法可以矫正大多数先天性耳屏畸形,该方法手术时间短、瘢痕少、并发症少,并且可以获得自然的耳屏结构。

[关键词] 儿童;耳屏畸形;镜像耳

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2022.04.003

[中图分类号] R764.7 **[文献标志码]** A

"Tragus flap" combined with "Z" modification method in the surgical correction of congenital tragal deformity in children and literature review

HUANG Zhenghua LI Qi

(Department of Otorhinolaryngology, Children's Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing, 210008, China)

Corresponding author: LI Qi, E-mail: liqi71520@hotmail.com

Abstract Objective: To explore the clinical effect of "tragus flap" combined with "Z" modification method in the surgical correction of congenital tragal deformity in children. **Methods:** The clinical data of 36 children with congenital tragal deformity who were operated in Children's Hospital of Nanjing Medical University from June 2016 to June 2021 were retrospectively summarized, 30 children(35 ears)with congenital tragal malformation had a natural "tragus flap" structure. During the operation, "tragus flap" combined with "Z" modification method was used to reconstruct the tragus. For the depressed deformity around the tragus, the cartilage and fascia tissue around the tragus were used for filling. In the other 6 cases (8 ears), because the natural "tragus flap" structure was not found, the tragus was reconstructed by other methods, and a relatively satisfactory tragus structure was obtained. The overall effect was satisfactory. **Results:** No obvious complications were observed during and after the operation. No obvious scar and cartilage hyperplasia were found during the follow-up of 1—12 months. The reconstructed tragus has a good three-dimensional shape, and the depression at the tragus has been well corrected, which is close to the healthy side. The children with bilateral tragus deformity basically achieve bilateral symmetrical tragus, which is satisfactory to the children and their parents. **Conclusion:** Although the clinical manifestations of congenital tragal malformation are various, "tragus flap" combined with "Z" modification method for tragus reconstruction can be used for most cases. The method not only has shorter operation time, less skin scar and fewer complications, but also can obtain more natural tragus structure.

Key words child; tragal malformation; mirror ear

先天性耳屏畸形(congenital tragal malformation)又称耳屏肥大(Macrotragus),是一类独立的耳廓畸形,可以单独存在,也可以和其他畸形合并存在^[1]。严重的先天性耳屏畸形又称为“多耳畸

形”(polyotia)或“镜像耳”(mirror ear)。与副耳相比,先天性耳屏畸形是一类少见的疾病。耳屏畸形临床表现多变、名称混乱、常合并副耳存在,因此在临床工作中,许多耳鼻咽喉科医生常将两者混为一谈。两者虽然都是通过手术切除,但耳屏畸形除了切除多余的软骨和皮肤,还有一个重要的环节是进行耳屏重建,因此先天性耳屏畸形的诊断对治疗极

¹南京医科大学附属儿童医院耳鼻咽喉科(南京,210008)
通信作者:李琦,E-mail:liqi71520@hotmail.com

其重要。本文回顾了 2016 年 6 月—2021 年 6 月我科耳屏畸形矫正的临床经验,总结出的一套容易掌握、相对固定、适合大部分患者的手术方法和策略。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2016 年 6 月—2021 年 6 月在我院诊断为先天性耳屏畸形的 36 例(43 耳)住院患儿,其中右耳 26 例,左耳 17 例;年龄 10 个月~12 岁。所有患儿均在全身麻醉下行耳屏重建手术。诊断标准:耳廓形态基本正常,但耳屏的形态、大小和(或)位置明显异常,皮肤色泽与周围一致,周围有或无凹陷畸形,耳道存在或稍窄,周围伴或不伴副耳。排除标准:小耳畸形、单纯副耳,明显颅颌面畸形患儿。所有耳屏畸形患儿术前首先考虑“耳屏瓣”联合“Z”改型法进行耳屏区的设计,然后实施手术,当不满足“耳屏瓣”法设计要求时则采取其他方法进行耳屏重建,基本临床资料见表 1。

表 1 36 例先天性耳屏畸形患儿的一般临床资料例

一般指标	“耳屏瓣”联合“Z”改型法	其他方法
性别		
男	17	4
女	13	2
年龄/岁		
≤1	13	0
2~3	12	2
≥4	5	4
合计	30	6

1.2 先天性耳屏畸形的分型

目前国内外对这一类疾病的命名依据及分型尚缺乏统一意见,唐思瑶等^[2]根据畸形程度将耳屏畸形分为耳屏型附耳和复杂型附耳;Yuan 等^[3]根据畸形程度将 34 例耳屏畸形分为多耳畸形和副耳屏两型。我们对国内外近 15 年有关耳屏畸形文献的病例图片资料进行比对和统计,发现以“副耳

屏”、“耳屏肥大”、“耳屏发育不全”为诊断的文献,耳屏区的突起基本表现为指状突起、凹陷表现为杯状凹陷;而以“多耳畸形”、“镜像耳”为诊断的文献,耳屏区的凸起多表现为嵴状或贝壳样突起,凹陷常表现为多个不规则凹陷,手术矫正相对困难。本研究结合 36 例耳屏畸形患儿的畸形特征,提出了 3 度分型法:“耳屏畸形-可伴耳屏区异常凸起(数量不等)-不伴凹陷”定义为轻度先天性耳屏畸形;“耳屏畸形-可伴耳屏区异常凸起(数量不等)-伴单个凹陷”定义为中度先天性耳屏畸形;“耳屏畸形-伴耳屏区异常凸起(数量不等)-伴 2 个或 2 个以上凹陷”定义为重度先天性耳屏畸形(图 1)。

1.3 “耳屏瓣”联合“Z”改型法手术流程

“耳屏瓣”联合“Z”改型法手术流程:①麻醉满意后,寻找“耳屏瓣”结构:在耳屏区副耳或凸起处寻找一形状及大小最接近耳屏外观的结构,亚甲蓝标记保留该结构。②以 0.5% 的利多卡因于畸形耳屏周围行局部浸润麻醉。耳屏瓣周围多余凸起及副耳的皮肤设计“Z”改型切口并与“耳屏瓣”结构相连。③如耳屏区局部存在凹陷,则将去除皮肤层后肥大的软骨及增生的筋膜组织进行修剪转位或卷曲折叠来填充耳屏周围凹陷畸形;如无凹陷则直接切除该部分。

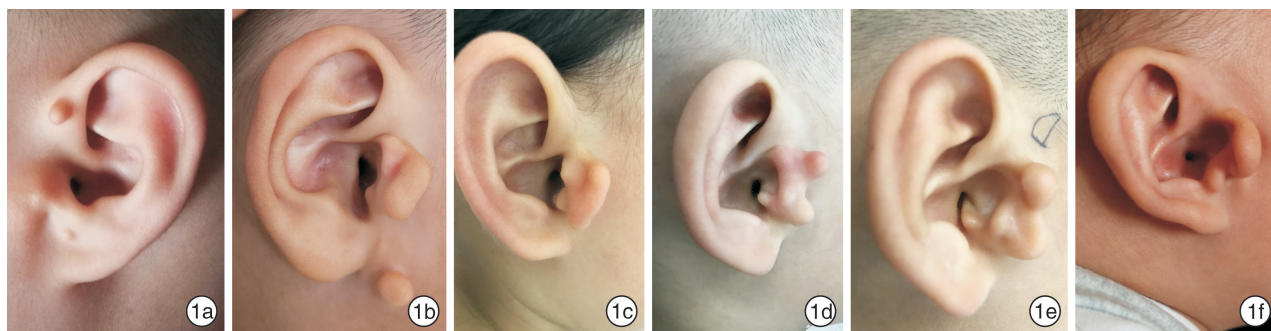
1.4 观察指标

对患儿性别、年龄、手术时间及手术方法进行统计,对手术患儿进行随访,随访时对术后瘢痕情况、并发症(伤口感染、血肿、皮瓣坏死等)、耳屏外观满意度进行记录。

2 结果

2.1 耳屏畸形具体分型结果及矫正方法评估

采用“耳屏瓣”联合“Z”改型法再造耳屏 30 例(35 耳),其他方法再造耳屏 6 例(8 耳),其中轻度耳屏畸形患儿 34 例(94.4%),重度耳屏畸形 2 例(表 2)。未发现合并其他器官异常,1 例患儿父亲有副耳廓家族史。



耳屏的形态和(或)位置异常,周围有数量不等的突起和凹陷畸形,严重者耳道异常突起导致耳道口变窄,周围常伴有副耳,1a~1c:轻度耳屏畸形;1d、1e:中度耳屏畸形;1f:重度耳屏畸形,表现为小耳廓样外观,即多耳畸形。

图 1 不同程度的先天性耳屏畸形

2.2 矫正效果

“耳屏瓣”联合“Z”改型法手术时间平均为30 min,术后2 d出院,术中及术后未观察到明显并发症。术后随访1~12个月,未见明显瘢痕及软骨

增生。再造的耳屏立体感较强,耳屏处凹陷得到良好矫正,与健侧接近,双侧耳屏畸形患儿基本实现双侧对称性耳屏,患儿及家长均满意。2例典型耳屏畸形患儿矫正前后对比见图2、3。

表2 36例先天性耳屏畸形分型及手术方式选择

分型	表型	耳屏瓣	例数(%)	矫正方法
重度	多耳畸形	无	2(5.6)	赘生物切除,凹陷填充,“皮瓣+软骨组合耳屏”法,Z改型
轻中度	耳屏缺如	无	1(2.8)	赘生物切除,“皮瓣+软骨组合耳屏”法,Z改型
	耳屏肥大	无	3(8.3)	赘生物切除,“皮瓣+软骨组合耳屏”法(必要时凹陷填充+Z改型)
	耳屏肥大	有	30(83.3)	赘生物切除,“耳屏瓣”联合“Z”改型(必要时凹陷填充)



图2 1例3岁1个月男性患儿右侧先天性耳屏畸形矫正前后对比 2a:术前外观;2b:术后效果; 图3 1例6岁4个月男性患儿左侧先天性耳屏畸形矫正前后对比 3a:术前外观;3b:借助手指将该结构复位时与周围解剖结构能自然融合;3c:术后效果。

3 讨论

近年来,先天性耳廓畸形发病率逐渐上升,达到了出生缺陷的第5位^[4],Sun等^[5]调查发现1999—2011年浙江省的耳屏畸形发病率达到了0.321%,12年内发病率呈现上升趋势。耳屏属于耳廓的亚单位解剖结构,它是构成耳廓形态三维立体美学结构的一个不可或缺的部分^[6]。耳屏畸形影响外耳的完整性,对患儿的心理健康产生严重的影响,随着电子产品的普及,先天性耳屏畸形也会带来功能方面的影响,耳屏畸形或肥大者,除了耳屏结构异常外,外耳道口及耳甲腔也会变形变窄,导致佩戴耳塞的密封性、稳定性及舒适性都受到影响^[7]。

目前认为先天性耳屏畸形是由第一和第二鳃弓发育不良引起的^[8-9]。潘博等^[10]认为耳屏畸形的发病原因可能和神经嵴细胞(nerualcres cell, NCC)不正常的迁移有关,临床研究和动物实验发现,维甲酸对NCC的迁移有重要的影响^[11]。先天性耳屏畸形患儿的临床表现是千变万化的,其病理表现与副耳一样,都是皮肤覆盖的结节并含有毛囊、皮脂腺、脂肪组织和软骨组织^[12]。

目前临床上对于先天性耳屏畸形的诊断和命名多种多样,主要包含副耳屏、耳屏肥大、耳屏发育不全、多耳畸形、“镜像耳”和先天性耳屏畸形。本文使用了“先天性耳屏畸形”这一诊断命名,因为从名称上看,它包含了文献报道耳屏畸形的所有表型以及不同畸形程度,与单纯副耳也能很好区分,自

1918—2005年,对于先天性耳屏畸形诊治的文献大多是一些个案报道,报道不超过20篇,当时的耳屏重建手术方法处于探索状态。耳屏畸形虽然病变区域较小,但要获得一个完美的耳屏区结构,需要精确使用多种技术,我们对2006年1月—2021年6月国内外耳屏畸形相关文献及所使用技术进行了归纳整理,发现目前矫正先天性耳屏畸形的技术有十多种,包括单纯切除、凹陷填充、皮瓣转移、“Z”改型、游离软骨移植、软骨转位、软骨折叠、带蒂耳甲软骨瓣、对侧耳复合组织移植、肋软骨移植以及耳屏固定等^[2-3,10,13-19],见表3。对于某个特定病例,选择哪几种方法进行重建、手术的切口设计、矫正的具体流程,往往让初学者无从下手。自2006年以后出现了耳屏畸形诊治的系列报道,并产生多种技术和方法,其中Park^[18]是耳屏再造术的集大成者,研究的时间最长,例数最多,通过对54例(65耳)先天性耳屏畸形进行长达23年的研究,总结出6种耳屏再造的核心技术,取得较好的效果,给耳屏畸形的矫正提供了有力手段,但也存在局限性:由于技术和方法较多,普通耳鼻咽喉科医师很难全面掌握;手术中分离皮瓣和软骨范围较大,创伤的风险性相应增加。其报道4例患者术后即刻皮瓣淤血,1例术后瘢痕增生明显,还有7例耳屏形态位置欠佳(3例耳屏过大、2例耳屏过平、2例耳屏后倾)。因此需要对这些技术进行精炼总结,提取最有效、最简单、最具实用性的技术。我们对2006年1月—2021年6月国内外耳屏畸形相关的10篇

文献^[2-3,10,13-19]进行回顾分析和总结,发现文献报道的轻中度耳屏畸形占 85.6%(表 4),本研究轻中度耳屏畸形占 94.4%,稍高于文献统计的数据,推测原因为临床医生不重视轻中度耳屏畸形,未能及时

归纳总结,但两个数据趋势是一致的,均表明轻中度耳屏畸形在临床中更常见。我们研究发现“耳屏瓣”法联合“Z”改型法适用于绝大多数轻中度耳屏畸形患儿,并取得良好的效果。

表 3 2006—2021 年国内外学者对先天性耳屏畸形的研究现状

年份	作者	研究时间/年	例数	诊断	重建技术或方法	并发症
2006	Gore 等 ^[13]	12	8	镜像耳/多耳畸形	8 耳行赘生物切除+凹陷填充+“皮瓣+软骨组合耳屏”法(必要时“Z”改型)	无
2008	Demirseren 等 ^[14]	4	3	耳屏肥大	3 耳行赘生物切除+“皮瓣+软骨组合耳屏”法	无
2009	潘博等 ^[10]	5	9	多耳畸形	6 耳行凹陷畸形充填,4 耳行耳廓组织复合移植,2 耳行耳垂下方“Z”成形术	无
2010	Yoo 等 ^[15]	5	21	耳屏肥大/发育不良	赘生物切除,“Z”改型,转位皮瓣,定位技术	无
2011	Yoon 等 ^[16]	—	2	副耳屏	赘生物切除,凹陷畸形充填,耳屏上提定位	无
2015	Quong 等 ^[17]	5	6	多耳畸形/镜像耳	切口定位设计,凹陷畸形填充,皮瓣转移	无
2015	Park ^[18]	23	54	先天性耳屏畸形	7 耳采用游离软骨,7 耳软骨转位和定位,46 耳软骨折叠和定位,3 耳皮肤软骨岛状瓣移植,1 耳带蒂耳甲复合软骨移植,1 耳助软骨移植	4 例皮瓣淤血,7 例耳屏形态位置欠佳,1 例瘢痕增生
2019	Jeon 等 ^[19]	—	1	先天性耳屏畸形	软骨及皮瓣转位法,“Z”改型	无
2020	唐思瑶等 ^[2]	2.7	22 ^{a)}	复杂型附耳	22 耳行附耳残余组织“皮瓣+软骨组合”耳屏成形法	4 例感染,2 例坏死,6 例瘢痕
2021	Yuan 等 ^[3]	3	34	多耳畸形(12 例),副耳屏(22 例)	软骨及筋膜组织凹陷填充,皮瓣及软骨复合瓣重建耳屏,赘生物切除	无

注:^{a)}作者共报道 51 例,其中 29 例仅单纯切除赘生物,耳屏结构正常,未行耳屏重建,这部分不属于耳屏畸形诊断,予以剔除。

耳屏畸形越轻,家长的期望值往往越高,虽然目前耳屏再造效果较好,但临床中仍然有一部分患儿家长对再造的耳屏结构不完全满意,主要诉求点包括再造的耳屏不够圆润、耳屏太尖或太平、再造耳屏比对侧大、再造耳屏位置偏前或偏后、耳屏轮廓不自然及局部瘢痕增生明显等。83.3%的先天性耳屏畸形患儿存在自然的耳屏样结构,耳屏区某些突起结构的轮廓和大小与正常耳屏基本一致,但位置和方向却和正常耳屏不同,通过在耳屏区突起结构中仔细寻找、筛选及定位后确定该结构,予以保留设计后可形成一“耳屏瓣”,将“耳屏瓣”重新定位,并通过“Z”改型使之与周围结构自然衔接后即可达到自然的耳屏结构,并能有效减少瘢痕增生,长期随访发现耳屏瓣结构稳定,无明显变形、挛缩和移位。但其他技术和方法仍然是耳屏再造不可或缺的治疗方法,我们的研究中仍有 6 例患儿因为没找到自然的“耳屏瓣”结构,采用其他方法再造耳屏,也获得了相对满意的耳屏结构。

表 4 2006—2021 年国内外学者先天性耳屏畸形分型统计表

文献作者	轻中度先天性耳屏畸形	重度先天性耳屏畸形
Gore 等 ^[13]	0	8
Demirseren 等 ^[14]	3	0
潘博等 ^[10]	0	9
Yoo 等 ^[15]	21	0
Yoon 等 ^[16]	2	0
Quong 等 ^[17]	0	6
Park 等 ^[18]	54	0
Jeon 等 ^[19]	1	0
唐思瑶等 ^[2]	22	0
Yuan 等 ^[3]	34	0
合计	115(85.6)	23(14.4)

先天性耳屏畸形按照畸形程度大致分为轻度、中度和重度三型。先天性耳屏畸形患儿大部分存在自然的“耳屏瓣”结构,术前和术中需要精心设计

和保留,并设计“Z”改型切口线与耳屏瓣相连,可有效减少瘢痕增生。采用“耳屏瓣”法联合“Z”改型法再造耳屏不仅创伤小、瘢痕少、并发症少,而且可以获得更加自然的耳屏结构,应作为轻中度耳屏畸形的首选术式。因为其常伴发副耳,术中应避免将“耳屏瓣”结构当作副耳切除而失去修复耳屏结构的良好条件。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Katsuragi M, Kojima T, Shimbashi T. Polyotia. A case report[J]. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 1992, 24(4):187-190.
- [2] 唐思瑶,游晓波,蔡震,等. 探讨附耳分型及其伴发外耳畸形的整复重建[J]. *实用医院临床杂志*, 2020, 17(3):221-223.
- [3] Yuan X, Zhang X, Fu Y, et al. Polyotia; the Confusing Auricular Malformation[J]. *J Craniofac Surg*, 2021, 32(2):652-654.
- [4] 杨旻,汪吉梅,钱蓓倩,等. 73498例新生儿出生缺陷监测分析[J]. *临床儿科杂志*, 2015, 33(6):553-557.
- [5] Sun G, Xu ZM, Liang JF, et al. Twelve-year prevalence of common neonatal congenital malformations in Zhejiang Province, China[J]. *World J Pediatr*, 2011, 7(4):331-336.
- [6] Coombs CJ, Lin F. Tragal reconstruction after tumor excision[J]. *Ann Plast Surg*, 2015, 74(2):191-194.
- [7] Perez CF, Gaball CW. Functional and Aesthetic Tragal Reconstruction in the Age of Mobile Electronic Devices[J]. *Case Rep Otolaryngol*, 2016, 2016:2591705.
- [8] Beder LB, Kemaloglu YK, Maral I, et al. A study on the prevalence of accessory auricle anomaly in Turkey[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2002, 63(1):25-27.
- [9] Chintalapati K, Gunasekaran S, Frewer J. Accessory tragus in the middle ear: A rare congenital anomaly[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010, 74(11):1338-1339.
- [10] 潘博,蒋海越,庄洪兴,等. 多耳畸形的手术治疗与病因分析[J]. *中华整形外科杂志*, 2009, 25(6):403-406.
- [11] Wei X, Makori N, Peterson PE, et al. Pathogenesis of retinoic acid-induced ear malformations in a primate model[J]. *Teratology*, 1999, 60(2):83-92.
- [12] Satoh T, Tokura Y, Katsumata M, et al. Histological diagnostic criteria for accessory tragi[J]. *J Cutan Pathol*, 1990, 17(4):206-210.
- [13] Gore SM, Myers SR, Gault D. Mirror ear: a reconstructive technique for substantial tragal anomalies or polyotia[J]. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2006, 59(5):499-504.
- [14] Demirseren ME, Afandiyev K, Durgun M, et al. An unusual auricular malformation accompanied by accessory tragus: macrotragus[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2008, 265(6):639-641.
- [15] Yoo WJ, Oh KS, Lim SY, et al. Reconstruction of Atypical Tragus in Patients with Accessory Tragus or Macrotragus[J]. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg*, 2010, 37(4):443-446.
- [16] Yoon DW, Min H J, Chung S, et al. A Dermal Turn-over Flap for Treating the Accessory Tragus[J]. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg*, 2011, 38(6):903-906.
- [17] Quong WL, Bulstrode NW. Mirror ear—surgical correction of this rare external ear anomaly: A case series[J]. *Eur J Plast Surg*, 2015, 38(4):285-290.
- [18] Park C. Reconstruction of congenital tragal malformations accompanied by dystopic cartilage growth(accessory tragus)[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2015, 135(6):1681-1691.
- [19] Jeon JI, JH Ha, Kim S. Chondrocutaneous transposition flap for congenital tragal malformation with dystopic cartilage[J]. *Arch Craniofac Surg*, 2019, 20(6):405-407.

(收稿日期:2021-12-27)