

# 先天性外中耳畸形临床处理策略专家共识

中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会耳科组  
中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会耳科学组  
中华医学会整形外科学分会耳再造学组

先天性外中耳畸形(microtia and atresia, MA)也称小耳畸形,是面部最主要的出生缺陷之一,常涉及耳廓、外耳道、中耳甚至内耳,可单独或联合发生。临床表现多样,包括耳廓畸形如耳廓发育不良、残缺、皱缩、皮赘甚至无耳畸形;外耳道闭锁或狭窄;中耳畸形如听骨链畸形、面神经畸形等;部分伴有颌骨发育畸形(半面短小)。除影响外观之外,通常伴有传导性为主的听力损失。MA 多为散发,致病因素众多,发生机制不清。MA 会影响患儿的听觉言语和心理发育,需要合理的治疗及康复策略以减少其对患儿早期言语发育和社会适应的不良影响<sup>[1]</sup>。

MA 的处理需要对畸形耳廓进行再造整形手术,同时也包括听力重建和康复,是耳外科和整形外科共同关注的难点和热点。外耳道成形或再造重建听力传导,对耳外科医师的严峻挑战在于:①再造鼓膜的形态与有效振动面积的形成,再造鼓膜的上皮化与外侧移位,再造外耳道的狭窄与长期护理等;②畸形听骨链的松解与重建方式及术后粘连的预防与处理,以及如何有效地进行术中面神经和听力的功能保护;手术适应证和不同手术方法的选择,各类助听装置的选择及其与手术方式的协调等<sup>[2]</sup>。

同样,耳廓的整形与再造对整形外科医师而言,既是对手术技术的考验也是对审美意识的挑战。Eduard Zeis 早在 1838 年就提出了耳廓再造的两个决定性因素即合适的耳廓支架材料与覆盖耳廓支架的软组织,至今仍然是需要进一步解决的难题。在目前外耳再造技术的基础上如何使再造耳廓逼真、生动,同时降低手术的难度和对患者的创伤,仍然需要在支架材料和外覆皮肤的选择上探索与创新<sup>[3]</sup>。

2014 年 3 月由中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编委会耳科组、中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会耳科学组、中华医学会整形外科学分会耳再造学组联合主办的“耳廓再造与听力重建——基础与临床

研究论坛”汇聚了国内该领域的大部分专家学者,对该领域的热点问题进行了广泛和深入的交流与讨论,与会专家提出了宝贵的意见和建议。2014 年 8 月,部分专家再次就耳整形相关问题进行了专题研讨,就近年来耳整形与听力重建的治疗原则、手术方法、审美取向、手术技巧、并发症处理、耳支架材料选择等问题达成初步共识。随后又组织国内相关专家对此共识进行了广泛的讨论与修改,最终成文。

## 小耳畸形的整复与再造策略

### 一、手术前评估

目前 Marx 分型(1926)仍然是常用的耳廓畸形分类方法:I 型为轻度畸形,耳廓稍小、结构清晰可辨;II 型为中度畸形,耳廓较小、结构部分保留;III 型为重度畸形,仅存部分耳廓软骨和耳垂;IV 型为无耳畸形<sup>[4]</sup>。

Nagata 分型法也是临床重要的参考依据<sup>[5,6]</sup>,同时需要评估患侧的面部发育状态、皮肤的松紧与厚薄程度以及发际位置等。由于先天性耳廓畸形多伴耳道闭锁或狭窄,宜尽早做耳道、中耳和内耳的形态及听力学评估。疑有听力问题常规进行耳科会诊,行听力学检查或耳部 CT 检查。评估内容包括耳廓畸形、耳道闭锁或狭窄、中耳畸形、内耳畸形、听力、是否伴有胆脂瘤及其并发症等。伴有双耳听力下降的患儿应尽早进行无创性助听干预。

### 二、全耳廓再造

目前耳廓再造手术最常用的支架材料首选自体肋软骨,肋软骨不足或根据患者的意愿,多孔高密度聚乙烯(porous high-density polyethylene, Medpor)可作为补充选择。常用的全耳廓再造技术主要包括:①自体肋软骨分期耳再造法;②颞浅筋膜瓣 I 期耳再造法;③乳突区皮肤扩张分期(或 I 期)耳再造法。

#### (一)技术与方法

1. 自体肋软骨分期耳再造法:1959 年 Tanzer<sup>[7]</sup>

报道分期耳廓再造技术。Brent 将自体肋软骨耳廓再造技术分为四期: I 期, 自体肋软骨雕刻耳支架及植入; II 期, 耳垂转位; III 期, 颅耳角的再造或立耳; IV 期, 耳屏再造、耳甲腔重塑。通常自体肋软骨为患耳对侧的第 6、7、8 肋软骨。为防止肋软骨切取后胸廓的畸形发育, Brent 主张保留联合部的上缘嵴及胸骨柄的连接处, 以防残余的肋软骨外翘<sup>[8]</sup>。软骨之间拼接固定用 4-0、5-0 的尼龙线, 所有的线结固定于耳支架的底部。尼龙线的外露概率和可能遇到的麻烦远小于钢丝<sup>[9]</sup>。

Nagata、Firmin 采用的两期全耳廓再造是目前较理想的方法<sup>[10-13]</sup>。Nagata 提出“W”形切口设计, I 期行全耳廓再造及耳垂转位, II 期行颅耳角再造。Nagata 法再造耳廓的外形、结构与正常耳廓更为接近, 而且两期手术减少了手术次数和患者的风险。

2. 颞浅筋膜瓣耳再造法: 此法将颞浅筋膜瓣转移并覆盖自体肋软骨或 Medpor 制作的耳廓支架上, 在颞浅筋膜表面植皮。颞浅筋膜瓣通常用于困难的 I 期或 II 期全耳廓再造, 通常选用颞浅动脉和颞浅静脉作为供应血管。此瓣既不能太厚(影响外观), 也不能太薄(影响血运)。常见的并发症包括: 筋膜瓣坏死、损伤面神经额支出现面神经麻痹、耳廓支架(软骨或 Medpor)外露感染<sup>[14-16]</sup>。

3. 乳突区皮肤扩张分期耳再造法: 乳突区皮肤扩张方法有多种技术, 其基本原理: I 期将扩张器置入残耳后方乳突皮下, 随后进行注水扩张, 直至获得足够覆盖耳廓支架的皮肤<sup>[17-20]</sup>; II 期行耳廓支架埋入。该方法的优点是避免了植皮手术, 尤其适用于发际过低、皮肤过厚或过紧者。

## (二) 耳廓支架材料

耳廓支架材料首选自体肋软骨, Medpor 是重要的人工替代材料。自体肋软骨的优点是无异物排斥反应、再造耳廓可以耐受轻微外伤; 缺点是可能出现气胸、肺不张、胸部畸形等胸部供肋软骨区并发症<sup>[12]</sup>。Medpor 具有不吸收变形, 易塑形加工, 避免取肋软骨带来的创伤及其并发症等优点; 缺点为不耐摩擦和压迫, 有排异问题, 外伤后容易出现部分支架外露和感染等<sup>[16]</sup>。

## (三) 耳廓再造手术时机的选择

全耳廓再造手术通常选在 6 周岁以后, 患儿发育良好, 身高 1.2 m 以上, 胸围(剑突平面) 大于 55 cm。该年龄段患儿能够提供足量的肋软骨用于雕刻耳廓支架, 且对侧耳廓发育已接近成人, 可以作为制作耳廓支架的模板。Nagata 法选择的手术年龄

是 10 岁或胸围超过 60 cm<sup>[11-12]</sup>。

## (四) 耳廓赈复体(义耳)修复法

通常用于不愿意采用自体肋软骨或人工材料支架进行全耳廓再造, 或全耳廓再造手术失败, 或因外伤、烧伤等原因耳部瘢痕严重、无条件进行自体组织耳廓再造, 或超过采用自体肋软骨耳廓再造适合年龄的患者<sup>[21-22]</sup>。

目前的义耳常采用种植体植入颅骨作为长期使用的固定平台(种植耳), 通过磁力装置或卡扣与义耳固定。义耳修复耳廓畸形虽然外形逼真, 但由于材料易老化, 需要每 3~4 年更换一次, 才能保持比较漂亮的色泽。

## 外耳道成形与中耳畸形听力重建策略

伴有外耳道闭锁/狭窄(congenital aural atresia)和/或中耳畸形, 存在传导性听力损失的 MA 患者, 需要通过手术重建听力。目前有两类方法: 一类是外耳道成形术(congenital aural atresiaplasty)以及鼓室成形术; 另一类是人工听觉植入, 包括骨锚式助听器(bone-anchored hearing aid, Baha)、振动声桥(vibrant sound bridge)和骨桥(bone bridge)等。

### 一、外耳道成形、中耳畸形听力重建手术

1. 外耳道成形术<sup>[23]</sup>: 非常具有挑战性, 其复杂性和风险性为耳显微外科最困难的手术之一。手术应该由熟悉并掌握鼓室成形术、面神经手术、内耳开窗术、镫骨切除术及取皮植皮术的耳科医生实施<sup>[24]</sup>。

1883 年 Kiesselbach 施行了世界上第一例外耳道成形术, 但术后发生了面神经麻痹, 由于当时仅能到达鼓室, 无法常规进入中耳腔, 故无法提高患者听力。1947 年美国的 Pattee 发现镫骨的固定源于闭锁板与锤骨和砧骨的融合, 将锤骨和砧骨取出后, 镫骨活动良好, 术后听力提高。

随着 Wollstein 和 Zollner(1952) 将现代鼓室成形术引入外耳道成形, 越来越多的耳科医生开始施行这类手术。Altmann(1955) 将外耳道闭锁/狭窄分为三型, 其后 De la Cruz、Schuknecht 等学者又提出不同的分型, 作为手术选择的参考依据<sup>[24-25]</sup>。对于双侧外耳道闭锁, 学者们一致认为应尽早干预, 以减少双耳听力障碍对言语发育的影响, 但对于一侧听力正常的外耳道闭锁患者是否应该进行干预, 尤其是手术治疗, 则一直存在争议。部分学者认为正常的单耳听力不影响言语和智力的发育, 应该等到患儿成年后由自己决定是否施行手术, 但外耳道狭窄

者或存在胆脂瘤破坏中耳甚至内耳者应尽早手术治疗<sup>[24]</sup>。目前多认为单侧听力下降仍会影响部分言语发育,需早期进行听力干预和言语矫治。Jahrsdoerfer (1978)<sup>[23]</sup>和 De la Cruz 等 (1985, 2003)<sup>[24,26]</sup>对轻度畸形的单侧外耳道闭锁/狭窄患者施行了手术,并取得良好的结果,这类患者的手术成功几率较大。对于外耳道骨性闭锁者,施行外耳道再造有效改善听力的机会较小,且并发症多,目前多持慎重态度<sup>[27]</sup>。

2. 术前评估:包括查体、纯音测听和中内耳薄层 CT 等。依据 Jahrsdoerfer 评分系统对患者进行术前评估<sup>[28]</sup>,6 分以上可考虑行外耳道成形术(评分愈高,术后听力提高机会愈多),5 分及 5 分以下者不建议手术。Lambert 则对 Jahrsdoerfer 评分 7 分及 7 分以上的患者才实施外耳道成形术<sup>[29]</sup>。对于单侧外耳道闭锁/狭窄伴有对侧重度感音神经性聋,以及不适合或不愿施行该手术的双侧外耳道闭锁/狭窄患者可以植入 Baha 或佩戴软带 Baha<sup>[30-31]</sup>。

3. 手术时机:多数学者认为应该选择在 6 岁以后,因为此时颞骨气化已大部分完成,患急性中耳炎机会减少,可以获得准确的听力结果指导术前评估以及术前术后容易配合等,除非发现合并外耳道胆脂瘤而需要在 6 岁之前手术<sup>[32]</sup>。如果需要进行耳廓整形手术,应先施行耳廓整形手术或有计划地分期实施手术,这是近年来整形外科和耳外科医生达成的重要共识。因为耳廓整形手术的成功依赖于周围皮肤和皮瓣的血运,而耳道手术的切口会破坏耳廓周围的皮瓣血运<sup>[33]</sup>。

4. 外耳道成形的手术径路与方法:手术径路分为前方径路和经乳突径路<sup>[34-35]</sup>。前方径路由 Jahrsdoerfer 在 1978 年首次报道,又称为上鼓室鼓窦切开入路,该径路的优点包括重建的外耳道形态接近正常状态,能最大限度地减少乳突气房的开放,循上方的硬脑膜和前方的颞下颌关节窝作为标志可以避免损伤锥区段走行异常的面神经;经乳突径路与开放性鼓室成形术相似,多已放弃。手术切口的选择取决于外耳道闭锁/狭窄的分型及手术径路的选择,采用耳内耳甲切口应作为首要的选择方案<sup>[27]</sup>。再造外耳道要比正常外耳道大,以减小术后发生外耳道再狭窄的概率,通常直径约 1.5 cm<sup>[30]</sup>。采用裂层皮片植皮覆盖听骨链和外耳道为最常用的方法。术后听力提高的效果会随着时间延长有所下降,总体来讲效果比植入 Baha 差<sup>[31,36]</sup>。

5. 手术并发症:严重并发症包括面神经麻痹和

感音神经性听力损失,常见并发症包括外耳道感染、鼓膜外移、外耳道狭窄、听骨链固定等,少见并发症有颞下颌关节功能障碍、涎腺痿管等。外耳道感染是术后最常见的并发症,新造外耳道的移植皮肤缺乏耵聍腺分泌耵聍的保护和正常外耳道的自净功能是术后容易发生感染的诱因之一<sup>[27,37]</sup>。由于术后外耳道再狭窄、感染,鼓膜外移,听骨链固定伴传导性聋等原因,大约 30%~50% 的患者需要修正手术<sup>[30,35,37]</sup>。修正手术面临与首次手术相同的风险且效果较差<sup>[38]</sup>。

## 二、人工听觉植入技术

1. 骨锚式助听器(Baha):将声音信号收集并放大后经植入颅骨的钛合金植入体振动颅骨,通过骨传导的方式刺激耳蜗毛细胞,从而提高植入者听力。Baha 分为植入部分和体外部分:植入部分是钛合金植入体和基座,其钛合金植入体可以与颅骨发生骨性融合,体外部分则固定在基座上<sup>[39]</sup>。

Baha 的主要适应证是传导性聋、混合性聋以及单耳全聋,而且患者无法佩戴气导助听器或无法通过佩戴气导助听器提高听力<sup>[40]</sup>。几乎所有外耳道闭锁/狭窄伴传导性聋或混合性聋的 MA 患者都是 Baha 植入的合适人选,具体要求为骨导阈值 $\leq 45$  dBHL,言语识别率 $\geq 60\%$ 。单侧和双侧外耳道闭锁/狭窄均是植入 Baha 的适应证,双侧标准是双耳骨导差值小于 10 dB,单侧标准是健康耳骨导 $\leq 20$  dBHL<sup>[40-43]</sup>。

Baha 植入手术时机:因为钛植入体的植入深度要求达到 3~4 mm,所以儿童颅骨厚度要发育到 3 mm 以上才能植入 Baha。正常儿童 3 岁以后颅骨的厚度才能发育到 3 mm 以上。美国和加拿大批准的 Baha 植入的最低年龄是 5 岁,法国虽然没有明确规定植入年龄,但要求患儿的颅骨厚度至少要达到 3 mm。对于 Treacher-Collins 综合征,因常常伴有颅骨发育迟缓,需要等到 4 岁或 5 岁以后才能手术<sup>[31]</sup>。在 3~5 岁植入 Baha 前,需要使用软带 Baha 来改善听力,避免因听力障碍影响言语发育。软带 Baha 与传统骨导助听器相比,具有稳定、舒适,易被患儿接受等优点<sup>[44-45]</sup>。

Baha 植入对声音定位功能的改善仍存在争议,有研究认为单侧外耳道闭锁/狭窄患者患侧植入 Baha 后,声音定位能力并无提高<sup>[46-47]</sup>。

Baha 植入术后的并发症主要有植入体脱落和皮肤并发症,其他还有术中出血、硬脑膜或乙状窦损伤等<sup>[48]</sup>。罕见并发症有硬脑膜脓肿、局部神经

瘤等<sup>[4]</sup>。

2. 振动声桥:是一种中耳植入式助听装置(也称人工中耳),是通过电磁感应原理将声音信号收集后转化为飘浮金属传感器(floating mass transducer, FMT)的振动信号,经听骨链、卵圆窗或圆窗将声音信号传入内耳的一种装置。如果患者中耳腔解剖条件允许,建议将植入的 FMT 放置在可振动的听骨链上。2008 年国际上专家共识公布的儿童和成人振动声桥植入适应证包括感音神经性、混合性或传导性听力损失<sup>[49]</sup>。先天性外耳道闭锁/狭窄患者振动声桥植入的术前评估可采用 Jahrsdoerfer 评分系统,4~9 分的患者均可以成功植入。Frenzel 等<sup>[50]</sup>提出的新评估标准也是重要的参考。研究表明,先天性外耳道闭锁/狭窄患者植入振动声桥后听力有明显改善<sup>[51]</sup>。

3. 骨桥:目前在我国还处于临床验证阶段,被认为是 Baha 和振动声桥的一种替代方案或新的补充技术。

参与共识讨论和修改的主要专家(按姓氏笔画排序):石润杰 孙建军 苏法仁 杨仕明 吴建明 邹丽剑 张天宇 张如鸿 陈晓巍 赵守琴 夏寅 高志强 郭树忠 章庆国 蒋海越 韩东一  
执笔:张天宇

## 参 考 文 献

- [1] Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, et al. Microtia: epidemiology and genetics[J]. Am J Med Genet A, 2012, 158A(1):124-139.
- [2] 张天宇. 先天性外耳畸形外科治疗的现状与展望[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志, 2012, 12(21): 439-442.
- [3] 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.
- [4] Marx H. Die Missbildungen des Ohres//Henke F, Lubarsch O. Handbuch der Spez. Path. Anat. Und Hist [M]. Berlin: Springer, 1926.
- [5] Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia[J]. Plast Reconstr Surg, 1993, 92: 187-201.
- [6] Hunter A, Frias JL, Gillesen-Kaesbach G, et al. Elements of morphology: standard terminology for the ear [J]. Am J Med Genet Part A, 2009, 149A(1): 40-60.
- [7] Tanzer RC. Microtia [J]. Clin Plast Surg, 1978, 5(3): 317-336.
- [8] Brent B. Microtia repair with rib cartilage grafts: a review of personal experience with 1 000 cases[J]. Clin Plast Surg, 2002, 29(2): 257-271.
- [9] Firmin F. Microtia. Reconstruction by Brent's technique[J]. Ann Chir Plast Esthet, 1992, 37(1): 119-131.
- [10] Firmin F. State-of-the-art autogenous ear reconstruction in cases of microtia[J]. Adv Otorhinolaryngol, 2010, 68: 25-52.
- [11] Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle: Part I-IV. Grafting the three-dimensional costal cartilage framework for lobule-type microtia [J]. Plast Reconstr Surg, 1994, 93:221-268.
- [12] Nagata S. Secondary reconstruction for unfavorable microtia results utilizing temporoparietal and innominate fascia flaps [J]. Plast Reconstr Surg, 1994, 94(2): 254-265.
- [13] Firmin F, Marchac A. A novel algorithm for autologous ear reconstruction[J]. Semin Plast Surg, 2011, 25(4):257-264.
- [14] Reinisch JF, Li WY. Medpor ear reconstruction: a twenty-three year experience with 1042 ears [J]. Plast Reconstr Surg, 2014, 133(4 Suppl): 974.
- [15] Romo T 3rd, Presti PM, Yalamanchili HR. Medpor alternative for microtia repair[J]. Facial Plast Surg Clin North Am, 2006, 14(2): 129-136, vi.
- [16] Yang SL, Zheng JH, Ding Z, et al. Combined fascial flap and expanded skin flap for enveloping Medpor framework in microtia reconstruction[J]. Aesthetic Plast Surg, 2009, 33(4): 518-522.
- [17] Neumann CG. The expansion of an area of skin by progressive distention of a subcutaneous balloon; use of the method for securing skin for subtotal reconstruction of the ear [J]. Plast Reconstr Surg, 1957, 19(2): 124-130.
- [18] Sasaki GH. Tissue expansion in reconstruction of acquired auricular defects[J]. Clin Plast Surg, 1990, 17(2): 327-338.
- [19] Chana JS, Grobbelaar AO, Gault DT. Tissue expansion as an adjunct to reconstruction of congenital and acquired auricular deformities[J]. Br J Plast Surg, 1997, 50(6):456-462.
- [20] 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.
- [21] 邹丽剑, 岳伟, 祁佐良, 等. 全耳廓缺失的种植膜复体修复[J]. 中华整形外科杂志, 2003, 19(5): 337-339.
- [22] Korus IJ, Wong JN, Wilkes GH. Long-term follow-up of osseointegrated auricular reconstruction [J]. Plast Reconstr Surg, 2011, 127(2): 630-636.
- [23] Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear[J]. Laryngoscope, 1978, 88(9 Pt 3 Suppl 13): 1-48.
- [24] De la Cruz A, Linthicum FH Jr, Luxford WM. Congenital atresia of the external auditory canal [J]. Laryngoscope, 1985, 95(4): 421-427.
- [25] Schuknecht HF. Congenital aural atresia. Laryngoscope, 1989, 99(9):908-917.
- [26] De la Cruz A, Teufert KB. Congenital aural atresia surgery: long-term results. Otolaryngol Head Neck Surg, 2003, 129(1): 121-127.
- [27] Li C, Zhang T, Fu Y, et al. Congenital aural atresia and stenosis: surgery strategies and long-term results [J]. Int J Audiol, 2014, 53(7): 476-481.
- [28] Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia[J]. Am J Otol, 1992, 13(1): 6-12.
- [29] Lambert PR. Congenital aural atresia: stability of surgical results. Laryngoscope, 1998, 108(12): 1801-1805.
- [30] McKinnon BJ, Jahrsdoerfer RA. Congenital auricular atresia: update on options for intervention and timing of repair [J]. Otolaryngol Clin North Am, 2002, 35(4): 877-890.
- [31] Janssen RM, Hong P, Chadha NK. Bilateral bone-anchored hearing aids for bilateral permanent conductive hearing loss: a systematic review[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2012, 147(3): 412-422.
- [32] Molony TB, de la Cruz A. Surgical approaches to congenital atresia of the external auditory canal [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1990, 103(6): 991-1001.
- [33] Memari F, Mirsalehi M, Jalali A. Congenital aural atresia surgery: transmastoid approach, complications and outcomes [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2012, 269(5): 1437-1444.
- [34] Nadaraja GS, Gurgel RK, Kim J, et al. Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review [J]. Otol Neurotol, 2013, 34(8): 1394-1399.
- [35] 赵守琴, 戴海江, 韩德民, 等. 先天性中外耳畸形耳廓再造与

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.

[36] Oliver ER, Hughley BB, Shonka DC, et al. Revision aural atresia surgery: indications and outcomes[J]. Otol Neurotol, 2011, 32(2): 252-258.

[37] Tjellström A, Håkansson B. The bone-anchored hearing aid: Design principles, indications and long-term clinical results[J]. Otolaryngol Clin North Am, 1995, 28(1): 53-72.

[38] Roman S, Nicollas R, Triglia JM. Practice guidelines for bone-anchored hearing aids in children[J]. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2011, 128(5): 253-258.

[39] Cass SP, Mudd PA. Bone-anchored hearing devices: indications, outcomes, and the linear surgical technique[J]. J Laryngol Otol, 2010, 21(3): 197-206.

[40] van der Pouw KT, Snik AF, Cremers CW. Audiometric results of bilateral bone-anchored hearing aid application in patients with bilateral congenital aural atresia[J]. Laryngoscope, 1998, 108(4 Pt 1): 548-553.

[41] Bouhabel S, Arcand P, Saliba I. Congenital aural atresia: bone-anchored hearing aid vs. external auditory canal reconstruction [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2012, 76(2): 272-277.

[42] 樊悦, 陈晓巍, 杨华, 等. 双侧先天性外中耳畸形患者骨锚式助听器效果分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2012, 47(4): 265-269.

[43] 夏寅, 张华, 龚树生, 等. 骨锚式助听器植入手术临床分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2013, 48(8): 640-643.

[44] McDermott AL, Sheehan P. Bone anchored hearing aids in children[J]. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg, 2009, 17

(6): 488-493.

[45] Fisch U, Cremers CW, Lenarz T, et al. Clinical experience with the Vibrant Soundbridge implant device[J]. Otol Neurotol, 2001, 22(6): 962-972.

[46] Verhagen CV, Hol MK, Coppens-Schellekens W, et al. The Baha Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2008, 72(10): 1455-1459.

[47] 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(1): 60-64.

[48] 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.

[49] Cremers CW, O' Connor AF, Helms J, et al. International consensus on Vibrant Soundbridge® implantation in children and adolescents[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2010, 74(11): 1267-1269.

[50] Frenzel H, Sprinzl G, Widmann G, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia for active middle ear implants[J]. Neuroradiology, 2013, 55(7): 895-911.

[51] Colletti L, Carner M, Mandalù M, et al. The floating mass transducer for external auditory canal and middle ear malformations. Otol Neurotol, 2011, 32(1): 108-115.

(收稿日期: 2015-02-10)

(本文编辑: 金昕)

## 编辑导读

先天性外中耳畸形(小耳畸形),是面部最常见的出生缺陷之一,临床表现多样,除影响外观之外,通常伴有传导性为主的听力障碍。近年来临床上畸形耳廓的再造整形手术和听力重建手术取得了长足进步,耳外科和整形外科医师之间也开展了相应的学术交流与讨论。中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编委会耳科组、中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会耳科学组、中华医学会整形外科学分会外耳整形学组共同组织专家对小耳畸形相应的手术适应证和不同手术方法的选择进行深入探讨,最终形成《先天性外中耳畸形临床处理策略专家共识》,就近年来耳整形与听力重建的治疗原则、手术方法、审美取向、手术技巧、并发症处理、耳支架材料选择等问题进行了系统阐述。为了配合该共识,本刊组织了这期先天性外中耳畸形重点号。述评《先天性外中耳畸形基础与临床研究进展及挑战》就近年小耳畸形流行病学与遗传学研究热点以及外科治疗的最新进展和未来的发展方向进行了深入分析。本期共4篇重点号论著,耳外科和整形外科各2篇。《先天性小耳畸形患者耳廓再造的美学重建研究》采用改进后的对耳轮复合体雕刻方法对253例小耳畸形患者施行耳廓再造手术,术后效果满意。作者指出自然的耳廓亚结构构建是耳廓再造未来的发展方向,自然构建的对耳轮及上下脚可以使耳舟、三角窝、耳甲腔的形态更加逼真,使再造耳廓整体形态更加完美。《先天性小耳畸形二期法耳廓再造术在中国人中的应用》根据小耳畸形患者乳突区皮肤厚薄和移动度差异,将其分为薄紧型、薄松型、厚紧型及厚松型等四种类型,并对其中90例薄松型患者采用Nagata二期法完成耳廓再造,缩短了患者的手术周期,84.4%的患者及家属对再造耳廓形态满意。《小耳畸形伴耳道闭锁患者耳廓再造与听力重建联合手术效果分析》回顾性分析了74例(79耳)先天性小耳畸形伴外耳道闭锁患者的临床资料,结果表明耳廓再造与听力重建三期联合手术(即Brent法耳廓支架植入,耳垂转位与外耳道鼓室成形,立耳)可以为部分选择合适的小耳畸形伴外耳道闭锁患者提供有效的治疗,但再造外耳道并发症多、听力改善欠佳,尚需要进一步探索有效的解决方案。《双侧先天性外耳道闭锁患者应用骨锚式助听器的主观效果评估》通过问卷调查评估19例双侧先天性外耳道闭锁患者应用骨锚式助听器(Baha)后的听力效果及满意度,结果表明应用Baha后可显著改善患者听力及生活质量,其满意度较高。本期综述也与耳整形修复相关,简明扼要地介绍了耳甲腔、耳轮、耳垂及耳屏等不同部位耳廓部分缺损重建的现状与进展,可供临床耳科医生参考。

本刊编辑部