

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202424912

· 专家论坛 ·

# 先天性外中耳畸形整形再造与功能重建 诊疗体系的建设与进展

张天宇,汪琪璇,李辰龙,傅窈窈

(复旦大学附属眼耳鼻喉科医院 耳鼻喉科研究院 眼耳鼻整形外科 国家卫生健康委员会听觉医学重点实验室, 上海 200031)



**专家简介** 张天宇,复旦大学附属眼耳鼻喉科医院主任医师、教授、博士生导师,耳鼻喉科研究院副院长,眼耳鼻整形外科主任,中国中西医结合学会耳鼻咽喉科学分会主任委员,国际中耳力学及耳科学会议第八届大会主席,中华医学会数字医学分会常务委员,中国医师协会耳鼻咽喉科医师分会第二届常务委员,中国整形美容协会数字与精准医学分会副会长,上海医学会理事,数字医学分会主任委员,耳鼻咽喉科学分会副主任委员,上海医师协会整形外科分会委员,上海生物医学工程学会理事。

**摘要:**先天性外中耳畸形是头面部最常见的出生缺陷之一,临床主要表现为耳廓外观异常,常伴发传导性或混合性听力损失,除需关注外中耳畸形的诊断分类及整形再造外,还要同时考虑听觉功能的评估和重建。本文将从耳廓畸形的分类、耳模矫正、耳整形、耳廓再造、外耳道与中耳畸形的成形和再造以及功能性耳再造技术等方面,具体阐述先天性外中耳畸形功能耳再造诊疗体系的发展、建设历程以及相关技术进展。

**关键词:**外中耳畸形;功能性耳再造;诊疗体系  
中图分类号:R764.7

## Construction and progress of the diagnosis and treatment system for plastic and functional reconstruction of congenital external and middle ear malformations

ZHANG Tianyu, WANG Qixuan, LI Chenlong, FU Yaoyao

(ENT Institute, Department of Facial Plastic and Reconstructive Surgery, Eye & ENT Hospital, Fudan University, NHC Key Laboratory of Hearing Medicine, Shanghai 200031, China)

**Abstract:** Congenital external and middle ear malformations are the most common birth defects of the head and face. The main clinical manifestations are abnormal auricle appearance, often accompanied by conductive or mixed hearing loss. In addition to the diagnosis, classification, and plastic reconstruction of external and middle ear malformations, the assessment and reconstruction of auditory function should also be considered simultaneously. In this paper, the development, construction process and new progress of related technologies of the diagnosis and treatment system for functional ear reconstruction of congenital external and middle ear malformations are elaborated from the aspects of the classification of auricle malformations, auricle molding, otoplasty surgery, auricle reconstruction, plasty and reconstruction techniques of the external auditory canal and middle ear malformations, and functional ear reconstruction techniques.

**Keywords:** External and middle ear malformations; Functional ear reconstruction; Diagnosis and treatment system

先天性外中耳畸形是头面部最常见的出生缺陷,多数为单发疾病,部分为综合征的局部表现;其发病主要是由于胚胎发育阶段受遗传、环境和药物等影响因素作用,导致耳廓、外耳道及中耳等结构发育异常与畸形,临床主要表现为耳廓外观异常,常伴发传导性或混合性听力损失<sup>[1-2]</sup>。需要特别注意先天性外中耳畸形不仅是外中耳结构的畸形性改变,还包括听觉功能损害。对其进行诊断时,除仔细查体患儿耳廓形态异常、外耳道和/或中耳发育不良、或综合征型其他表现外,还需进行专科的听力学和颞骨影像学评估,必要时进行遗传学咨询和检查;对其进行临床治疗时,更要在耳畸形整形再造的同时考虑听觉功能的重建以及相关综合征畸形的多学科团队(multiple disciplinary team,MDT)处理<sup>[3]</sup>。笔者团队近20年来专注于先天性外中耳畸形的整形再造与功能重建诊疗体系建设和完善,组织制定《先天性外中耳畸形临床处理策略专家共识》、《先天性耳廓畸形耳模矫正技术专家共识》和《先天性外中耳畸形及功能性耳再造国际共识建议》等,对先天性外中耳畸形的诊疗进行探索和规范<sup>[4-6]</sup>。本文将从耳廓畸形的分类、耳模矫正、耳整形、耳廓再造、外耳道与中耳畸形的成形和再造及功能性耳再造技术等方面,具体阐述先天性外中耳畸形功能耳再造诊疗体系的发展、建设历程以及相关技术进展。

## 1 耳廓畸形分类总结与演变

耳廓具有收集声波和分析频谱与声源定位的功能,对容貌外观也有重要影响。先天性耳廓畸形是一种常见的出生缺陷,近1/3的新生儿可存在不同程度的耳廓异常,其严重程度从轻微的耳廓形态异常到外耳完全缺失并伴有听力缺陷不等<sup>[7-8]</sup>。耳廓畸形的分类是标准化诊疗的基础,然而以往临床上对耳廓畸形的分类、分型及分度方法众多。德国学者Marx最早提出根据耳廓的畸形程度将其分为3度;Tanzer根据耳廓形态、畸形部位及胚胎发育等因素将其分为5型;Weerda结合上述两种方法进行分型和分度,并将手术治疗等因素纳入考虑,具有一定的外科指导意义<sup>[9-10]</sup>。Nagata等从不同角度对耳廓畸形进行分类或分型<sup>[11-12]</sup>。2010年,Byrd根据新生儿耳廓形态畸形特点进行分类和分型,用以指导耳模矫正治疗<sup>[13]</sup>。然而,以上方法既有相互重叠又有矛盾不一致之处,且无法全面涵盖耳廓畸形的复杂性,在治疗方案选择及术后预测方面较难做到标

准化<sup>[3]</sup>。随着诊断技术与治疗手段的发展,耳廓畸形的分类也需要与时俱进。

笔者团队通过对既往报道进行总结与分析,结合最新进展、临床新技术的应用以及临床研究成果,提出新的多维度综合性耳廓畸形分类方案<sup>[14]</sup>,包含分类、分型、分度3个维度信息。首先按照是否伴有明显的耳廓软骨发育不全分为形态畸形(即“量变”)与结构畸形(即“质变”)2大类,可衡量新生儿阶段耳模矫正能否恢复耳廓正常外形以及耳整形手术是否需要额外移植软骨;其次根据常见耳廓畸形的特征规律分为10型,分别为杯状耳型、招风耳型、隐耳型、猿耳型、耳甲粘连型、小耳畸形型、耳轮型、耳垂型、耳甲异常凸起型和耳屏附耳型;每种类型按由轻到重程度分为3度。3度可都属于形态畸形(如招风耳型),或都属于结构畸形(如小耳畸形型),也可以从形态畸形过渡到结构畸形(如杯状耳型)。该方案有助于准确描述、定义耳廓畸形的形态特征,并可据此提出每一特定类型的标准治疗方式,如耳模矫正、耳整形、耳廓再造等,对推动耳廓畸形的标准化诊治具有重要价值。

## 2 耳廓畸形的耳模矫正、耳整形与再造技术

### 2.1 耳模矫正技术

新生儿耳廓软骨可塑性的“发现”以及耳模矫正技术的“发明”是耳廓畸形治疗领域里程碑式的进展<sup>[13]</sup>。自美国Byrd医师发明综合式耳廓矫正器以来,相关领域得到快速发展,新生儿耳廓早期塑形矫正已成为一种安全、高效的非手术耳廓畸形治疗方式,能使大多数耳廓形态畸形得到修复<sup>[15]</sup>。耳模矫正的适应证、矫正技术等在国内各地区及各级医疗机构逐渐普及,笔者团队组织制定了《先天性耳廓畸形耳模矫正技术专家共识》,并开展国内多中心临床研究,标志着我国耳模矫正技术进入了规范发展新阶段<sup>[4]</sup>。共识建议,耳廓形态畸形和部分结构畸形在出生后可先观察5~7d,如无好转则尽早开展耳模矫正。出生后1周内开始治疗效果最佳,以不超过1个月为宜。耳模矫正的治疗周期取决于开始配戴耳模的时机以及耳廓畸形的类型和复杂程度,通常出生后6周以内的婴儿治疗时长在1个月之内,部分出生后6周以上的婴儿治疗时间长达2个月甚至更久。

### 2.2 耳整形技术

随着耳模矫正技术的推广应用,大量耳廓形态

畸形的患儿在出生后得到矫正,但仍有很大一部分患儿因错过耳模矫正的最佳时间窗或矫正效果不佳而需要通过耳整形手术来进行治疗。既往文献报道的耳整形手术方法和技术繁多<sup>[16]</sup>,总结其核心技术理念主要在于解决皮肤重分布、软骨塑形和耳廓大小3个方面问题,常用技术包括软骨重塑形、软骨松解舒展、复合组织瓣移植和皮瓣技术等<sup>[3]</sup>。此外,耳廓结构畸形的患者通过单一的耳模矫正或耳整形通常难以纠正其外观,笔者团队近年来采取序贯治疗的策略,对疑难耳廓结构畸形患儿在出生后超早期采用耳廓整形联合耳模矫正技术,取得了较为满意的效果,避免了患儿后续进行复杂耳整形甚至耳再造手术的风险。耳整形技术将向专科化、个性化及精细化发展,尽可能利用畸形耳自身条件结合精细设计,用最小的代价获得最大程度的改观<sup>[3]</sup>。

### 2.3 耳廓再造技术

耳廓结构畸形需要通过手术再造耳廓形态。耳再造主要采用自体肋软骨支架、人工材料支架及组织工程软骨支架等技术<sup>[3]</sup>。目前自体肋软骨耳再造技术仍是主流,主要包括非扩张法和扩张法两类。非扩张法主要适用于耳周皮肤松弛,移动度较好的患者;扩张法主要适用于耳周皮肤紧致,移动度较差的患者<sup>[18]</sup>。再造耳廓的自然美学要求,使得肋软骨支架雕刻更加精细化和标准化,以期达到耳朵的形似、神似以及美的境界。人工材料是耳再造支架重要的补充选择,主要使用 Medpor 等材料,其优势在于避免取肋软骨带来的创伤,但存在排异、支架外露和感染等风险<sup>[19]</sup>。组织工程技术是耳再造领域极具前景的方向,但目前仍存在再造耳细节结构模糊及支架吸收等问题<sup>[20-21]</sup>。要实现组织工程耳廓的大规模临床应用,支架材料的体内炎症、软骨再生稳定性等问题仍需进一步研究。

## 3 外耳道与中耳畸形的成形和再造技术

### 3.1 外耳道与中耳畸形的认识及发展

关于外耳道与中耳畸形的分类,国内外有多种不同方法,近几十年来对外耳道、中耳畸形分类的认识也在不断深入。1949年 Altmann 基于解剖与病理研究将外耳道中耳畸形分为轻、中、重3型,1989年 Schuknecht 基于手术观察将外耳道中耳畸形分为4型,1992年 Jahrsdoerfe 基于影像学研究与手术观察对中耳畸形发育进行评分,作为手术决策的参考依据<sup>[22-23]</sup>。笔者团队组织制定的《先天性外中耳畸

形临床处理策略专家共识》<sup>[5]</sup>,根据外耳道发育的不同将外耳道畸形分为外耳道狭窄和外耳道闭锁两类;并进一步结合临床特征和手术特点,发现外耳道部分闭锁患者保留的部分外耳道结构仍具有一定耵聍腺分泌和外耳道自净功能,其相对于外耳道完全闭锁患者行外耳道再造术后改善听力的机会较多,且并发症发生率较低,又将外耳道闭锁分为外耳道部分闭锁和外耳道完全闭锁两类,以指导不同的手术干预策略<sup>[6]</sup>。

### 3.2 外耳道与中耳畸形的成形和再造

3.2.1 外耳道狭窄的耳道成形 先天性外耳道狭窄的治疗目的是获得健康外耳道并提高听力。对于不合并外耳道胆脂瘤或胆脂瘤未造成严重破坏的病例,笔者团队根据外耳道病理生理学研究发现并结合耳廓美学再造与听力重建的要求,采用耳内-耳甲切口设计,完整保留并充分利用含耵聍腺、皮脂腺等附属器的外耳道皮肤,应用筛区表浅肌肉腱膜系统(superficial musculo-aponeurotic system, SMAS)筋膜瓣为外耳道植皮提供良好移植床,减低渗出,促进植皮成活,避免因缺血供致植皮挛缩,部分患者可同期行耳整形治疗<sup>[24-25]</sup>。对于胆脂瘤严重破坏、甚至出现耳周脓肿感染的病例,需要在控制感染后,积极清理病灶并开展外耳道成形术。

3.2.2 外耳道闭锁的耳道再造 闭锁外耳道的“耳道再造探索”是外中耳畸形治疗领域的“世纪之问”。外耳道闭锁再造面临3大临床难题<sup>[3]</sup>:①再造外耳道骨性或瘢痕性再狭窄;②再造外耳道移植皮肤不具备正常外耳道皮肤生理功能,不耐受潮湿环境,极易发生上皮聚集与炎症;③新鼓膜固定困难,难以避免外侧移位。针对此难题,笔者团队总结前辈学者经验并进行系列创新实践,牵头启动外耳道闭锁耳道再造多中心临床研究,采用以下措施提高了外耳道再造的成功率:①通过上鼓室径路生理性再造外耳道,对外耳道加压填塞3周以保证植皮的健康存活,继续软性支撑半年以上以降低外耳道植皮瘢痕挛缩以及鼓膜外侧移位的发生;②以“同物相济”为指导原则,创新性采用单侧外耳道闭锁患者的健侧外耳道全厚皮片作为“种子”细胞用于患侧植皮,保留了皮脂腺以及外耳道皮肤特有的耵聍腺等结构,植皮前构建新外耳道带蒂 SMAS 筋膜移植床以增加植皮成功率,植皮成功后可以表现为更加健康的外耳道皮肤<sup>[26-27]</sup>;③预制乳突区骨膜压薄后修复鼓膜,骨膜富含胶原纤维、收缩性小、生物力学强度高,是理想的鼓膜修补及再造材料,鼓膜区

采用薄软骨片修复以增加稳定性,术中暴露的部分乳突气房、鼓室外侧壁及上鼓室外侧壁,同样利用薄软骨片或筋膜进行封闭,进一步降低鼓膜外侧移位的发生率。

#### 4 功能性耳再造技术体系构建

通常外耳畸形程度越重,中耳发育也越差。一百多年来,国内外的整形外科医生开发了多种耳廓再造术式,虽然可以重新构造一个较好形状的耳廓,但无法改善听力,如何在重建耳廓、外耳道形态的同时重建听觉功能是“功能耳再造”技术体系中的关键和难点。早在1997年,瑞士的Meyer等<sup>[28]</sup>采用整形医师联合耳科医师的合作模式尝试功能性耳再造。2003年,德国的Siegert<sup>[29]</sup>以耳科医师的身份结合整形科技术,提出功能性耳再造这一概念。笔者团队采用耳内-耳甲切口外耳道成形技术,有效地解决了外耳道术后再狭窄和外耳道口的美学难题,并创造性地将耳廓再造与外耳道重建技术有机地结合在一起,不损伤耳后皮肤结构,瘢痕较为隐蔽,不影响全耳廓再造术的实施,已开展4 000余例功能性耳再造手术<sup>[30-31]</sup>,2019年笔者团队组织制定了《先天性外中耳畸形及功能性耳再造国际共识建议》,进一步完善与发展了功能耳再造技术体系,开启了整形外科专科化发展的新模式<sup>[6]</sup>。

对外中耳畸形患者进行听力重建是功能耳再造的关键。对于中耳鼓室发育尚可且不合胆脂瘤感染的患者,可在行外耳道成形或再造手术同期根据听骨链畸形程度和骨性固定点的不同,在尽可能保留自身听骨链完整性的基础上,对听骨链的骨性固定点进行松解,通常骨性固定点位于锤砧复合体前方或锤骨柄等处。当合并卵圆窗闭锁时,如鼓室段面神经未遮挡卵圆窗,可于前庭谷处开窗行人工镫骨植入。对于鼓室发育差或面神经低位完全遮挡卵圆窗的患者,应避免开展中耳手术以降低面瘫的发生风险,可以采用软带式、黏贴式等骨导助听器提高听力,或在功能性耳再造手术同期或分期进行骨导助听装置植入。对于双耳畸形患者,双侧植入骨导助听装置可以改善噪声下言语识别,有利于声源定位<sup>[32]</sup>。

#### 5 总结与展望

外中耳畸形发病率高、形态各异,国内外学者对

耳廓畸形、外耳道和中耳畸形的分类诊断提出多种方案,需要在实践中不断丰富和完善,开展大规模、多中心临床研究以及人工智能赋能,以期制定受国内外广泛认可的标准指南。外中耳畸形患者常常伴有不同程度的听觉障碍,其诊疗需要有机融合耳科和整形科的理念和技术,以真正实现耳廓美学再造和外耳道与鼓室成形及听觉康复的功能性耳再造,这也是“整形外科专科化”探索实践中的一个重要领域。近年来,我们在外中耳畸形病因、致病机制和治疗手段等方面的研究有望获得进一步突破,如:外中耳畸形的遗传、发育等致病因素及其致病机制研究,耳廓软骨的培养、再生和维持等组织工程研究,外耳道皮肤的移植、存活和再生组织工程研究,以及全植入人工听觉设备的研发等,都是本领域值得进一步探索和研究的重点方向。

#### 参考文献:

- [1] 张天宇,李辰龙. 先天性外中耳畸形(1)——发育生物学研究进展[J]. 听力学及言语疾病杂志,2018,26(2):223-226.
- [2] 张天宇,李辰龙. 先天性外中耳畸形诊疗进展[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2021,56(4):394-398.
- [3] 张天宇,李辰龙,傅窃窃,等. 先天性外中耳畸形标准化诊疗体系建设[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志,2022,22(4):335-339.
- [4] 中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会小儿学组. 先天性耳廓畸形耳模矫正技术专家共识[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2019,54(5):330-333.
- [5] 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. 先天性外中耳畸形临床处理策略专家共识[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,50(3):182-186.
- [6] Zhang TY, Bulstrode N, Chang KW, et al. International consensus recommendations on microtia, aural atresia and functional ear reconstruction[J]. J Int Adv Otol,2019,15(2):204-208.
- [7] Liu YC, Kini S, Barton G, et al. Implementation of auricular malformation screenings in the newborn population[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol,2020,133:109999.
- [8] 李辰龙,傅窃窃,骆菲,等. 新生儿耳廓畸形发生率调查及表型分析[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志,2021,21(3):198-200,207.
- [9] Tanzer RC. Microtia[J]. Clin Plast Surg,1978,5(3):317-336.
- [10] Weerda H. Classification of congenital deformities of the auricle[J]. Facial Plast Surg,1988,5(5):385-388.
- [11] Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia[J]. Plast Reconstr Surg,1993,92(2):187-201.
- [12] Lindford AJ, Hettiaratchy S, Schonauer F. Postpartum splinting of ear deformities[J]. BMJ,2007,334(7589):366-368.
- [13] Byrd HS, Langevin CJ, Ghidoni LA. Ear molding in newborn in-

- fants with auricular deformities [J]. *Plast Reconstr Surg*, 2010, 126(4):1191-1200.
- [14] 张天宇,傅翳翳,郭英,等.先天性耳廓畸形的分类、分型及分度进展[J].*中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2021,56(8):871-875.
- [15] Zhang JL, Li CL, Fu YY, et al. Newborn ear deformities and their treatment efficiency with Earwell infant ear correction system in China [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019, 124: 129 - 133.
- [16] Siegrt R, Magritz R. Otoplasty and auricular reconstruction [J]. *Facial Plast Surg*, 2019, 35(4):377-386.
- [17] Tanzer RC. Total reconstruction of the external ear [J]. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull*, 1959, 23(1):1-15.
- [18] Dashan Y, Haiyue J, Qinghua Y, et al. Technical innovations in ear reconstruction using a skin expander with autogenous cartilage grafts [J]. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2008, 61 Suppl 1: S59 - S69.
- [19] 张天宇,李辰龙.先天性外中耳畸形(13)——人工材料全耳廓再造研究进展[J].*听力学及言语疾病杂志*,2021,29(1):120-122.
- [20] 蒋海越团队.“组织工程耳”离我们还有多远?——3例组织工程软骨支架耳廓再造术的临床报告[J].*中华整形外科杂志*,2018,34(3):165-171.
- [21] Zhou G, Jiang H, Yin Z, et al. In vitro regeneration of patient-specific ear-shaped cartilage and its first clinical application for auricular reconstruction [J]. *EBioMedicine*, 2018, 28: 287 - 302.
- [22] Schuknecht HF. Congenital aural atresia [J]. *Laryngoscope*, 1989, 99(9):908-917.
- [23] Jahrsdoerfe 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.
- [24] Chen YZ, Zhang TY. Modified meatoplasty for external auditory canal stenosis with endoaural-conchal incision [J]. *Otol Neurotol*, 2015, 36(1):1-3.
- [25] Li CL, Chen Y, Chen YZ, et al. Congenital aural stenosis: clinical features and long-term outcomes [J]. *Sci Rep*, 2016, 6: 27063.
- [26] 李辰龙,谢友舟,朱雅颖,等.健侧外耳道皮片移植用于先天性外耳道闭锁患者耳道再造的初步结果[J].*中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2022,57(3):338-344.
- [27] Wang J, He A, Yin D, et al. Comparative study of the external auditory canal in humans and large mammals [J]. *Anat Rec (Hoboken)*, 2022, 305(2):436-445.
- [28] Meyer R, de Goumoëns R, Derder S. Combined aesthetic and functional treatment of microtia [J]. *Aesthetic Plast Surg*, 1997, 21(3):159-167.
- [29] Siegrt R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia [J]. *Laryngoscope*, 2003, 113(11):2021-2027.
- [30] 李辰龙,谢友舟,朱雅颖,等.三期法功能及耳再造技术在先天性小耳畸形伴耳道狭窄患者中的应用[J].*中华整形外科杂志*,2018,34(3):183-187.
- [31] Fu YY, Li CL, Xie YZ, et al. Functional ear reconstruction strategies for microtia with congenital aural stenosis in seventy-six patients [J]. *Clin Otolaryngol*, 2020, 45(4):611-615.
- [32] Ren LJ, Duan YS, Yu JC, et al. Instant auditory benefit of an adhesive BCHD on children with bilateral congenital microtia [J]. *Clin Otolaryngol Surg*, 2021, 46(5):1089-1094.

(收稿日期:2024-12-08)

本文引用格式:张天宇,汪琪璇,李辰龙,等.先天性外中耳畸形整形再造与功能重建诊疗体系的建设与进展[J].*中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*,2024,30(6):1-5. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202424912

**Cite this article as:** ZHANG Tianyu, WANG Qixuan, LI Chenlong, et al. Construction and progress of the diagnosis and treatment system for plastic and functional reconstruction of congenital external and middle ear malformations [J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2024, 30(6):1-5. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202424912