

小耳症及耳道閉鎖 之聽力重建手術考量

小耳症指的是單側或雙側耳廓未發育或變小，通常伴有外耳道閉鎖、狹窄或只有小小的開口（耳洞），由於外觀醒目，常常一出生就會引起父母親的關心而前來就醫。小耳症患者原有變形的耳廓部份，通常由整型外科醫師負責重建手術。而耳道的重建，則由耳鼻喉科醫師負責。耳道的重建，非想像的鑽一個耳洞，好像很簡單的樣子，實際上必須包括耳膜、中耳腔聽小骨鏈的重建、新形成耳道的上皮植入，且要避免傷及顏面神經，造成永久性顏面麻痺，因此手術相當複雜。一般觀念上以為沒有耳洞（外耳道），小孩子就聽不到，實際上除非兩耳都為小耳，且沒有耳道，聽力會變差（不是完全聽不到）。大多數小耳症患者，都只有一隻耳朵有問題，另外一耳的外形和聽力大都正常，能夠使用健耳的聽力和病變耳的殘留聽力，就不至於嚴重地影響病患語言發展及與人相處、溝通的能力。

依年齡選擇聽力檢查方法

來門診就醫的患者，耳鼻喉科醫師會先檢查並記錄耳廓、外耳道發育情況，並建議做雙耳的聽力檢查，較大的患者則需要評估語言發展的程度。另外須考慮是否做耳部的電腦斷層攝影。單側、雙側小耳症的處理原則有所不同。依年紀的不同，有不同的聽力檢查方法。其中包括行為觀察法、視覺加強反應聽力檢查、聽性腦幹檢查和耳聲傳射檢查（OAE）等。其中使用最多的為聽性腦幹檢查（ABR），這是一種電生理檢查，並不需要小孩的合作，只要讓小孩安靜或睡著即可施行，通常適用2歲以下的嬰幼兒。至於3-4歲以上孩子建議接受純音聽測檢查決定聽閾，測出真正聽力損失的程度。部分幼兒的配合度較差，對聽覺刺激反應並不明顯，有時一、二次聽力檢查仍無法完成，此時就必須反覆的測試。



詹凱傑 醫師 Kai-Chieh Chan, MD

現職：林口長庚醫院 耳鼻喉部 耳科
助理教授級主治醫師

經歷：Poliver Society耳科醫學會會員
美國 House Ear Institute 臨床訪問研究員
台灣耳鼻喉頭頸外科專科醫師
林口長庚醫院 耳鼻喉部 總醫師
林口長庚醫院 耳鼻喉部 住院醫師

主治專長：
耳外科：外耳于耳及耳道閉鎖重建手術、
中耳手術（鼓膜穿孔修補、聽小骨、
聽小骨重建及耳硬化症修補手術）、
面神經麻痺減壓手術、聽神經瘤切除、
耳鼻喉內科：聽力障礙、助聽器選配諮詢、
鼓室注射藥物治療變性性耳聾及
梅尼爾氏症、耳鳴、眩暈。



耳道重建手術：術後。

骨導式助聽器的運用

雙側小耳症患者，若兩邊均有外耳道閉鎖，則必然會有傳音性聽力障礙。出生之後要先做骨導式聽性腦幹檢查，並馬上配戴骨導式助聽器，提高患者的聽覺能力。單單配戴助聽器是不夠的，仍要在配戴助聽器後，接受密集的聽語復健。聽語復健的目的在於教導家長利用不同的策略、方法教導幼童使用增強的聽覺能力，來促進語言的發展。助聽器選配由聽力師負責，聽語復健則由語言治療師和聽力師共同教導。單側小耳症患者，出生後要先確定外型正常之健耳聽力是否正常，若健耳聽力沒有問題，患耳聽損輕微則可持續追蹤聽力及語言，若患耳重聽造成音調辨識不足而影響語言學習或發音，可考慮選配合適的骨導式助聽器。而其耳廓之整形、外耳道之重建，可以在學齡前5-6歲時再來討論是否要準備開刀介入。雙側小耳症患者建議在學齡前5-6歲時，選擇聽力較好或中耳發育較好的那邊來做重建手術，另一邊的手術通常要等到一年以後，評估患者聽力恢復的狀況再作決定。單側小耳症患者，如果健耳聽力正常或可用骨導式助聽器矯正患耳聽力，並不需要急於馬上對患耳施行耳道重建手術，甚至可於成年時再做。然而，病患有時會因外耳道閉鎖不全及開口太小(小於4mm)，耳垢堆積而形成外耳道脂肪瘤，這時會有惡臭分泌物或突然發生顏面神經麻痺，此時可依病情提早手術。另外，在術前通常需安排顱骨高解析度電腦斷層攝影(HRCT)，來研判中耳腔大小、乳突氣化程度，中耳聽小骨鏈是否存在或變形，尤其是顏面神經走向是否異常、內耳

構造是否異常等解剖構造，來評估患者是否適合手術、手術該採行何種術式及避免術中傷及顏面神經導致永久性的顏面神經麻痺。

耳道重建手術的進行

耳道重建手術在全身麻醉下進行，將閉鎖外耳道的骨板磨開，重建可移動的聽小骨鏈，再選擇由大腿、上臂內側或頭皮的上皮，來移植重建外耳道及耳膜，手術時間約需3-4小時，住院時間約為一週。手術後併發症可能有耳道再度狹窄、慢性耳漏和面神經麻痺等。一般術後的耳道及開口大小，必須等到術後六個月才會穩定，有時會再度狹窄或密合。而所移植上皮能否涵蓋新建耳道的所有範圍，其會影響有無肉芽組織的形成，若有，則會造成術後慢性、持續性的耳漏。家長在術前應先了解手術並非沒有危險性，在嚴重中耳畸形的患童，術中可能傷及顏面神經，造成眼睛閉合不全、嘴角歪斜等現象，其發生率約為百分之一。然而，現有面神經偵測儀之使用，其作用有如倒車雷達會提示顏面神經安全位置，大大減少顏面神經損傷機會！一般而言，術後長期追蹤之聽力改善的機會約50%，視中耳及聽小骨畸形程度而定。若嚴重畸形或不適合接受耳道重建患者，可考慮植入型骨導式助聽器手術！

目前，在台灣上市植入型骨導式助聽器包括BAHA(巴哈)及bonebridge(骨橋)。其適應症在歐美皆已擴及至五歲以上，BAHA目前已上市三十幾年，在全世界已成功植入數萬例。其原理為將耳後部分的皮下組織取出、移除皮囊，將助聽器的「鈦金屬」底座植入病患的頭顱骨，外露部分植入體與外掛助聽器鑲嵌，患側聲音在經過外掛助聽器的攝取處理後，能夠直接地傳遞聲音經由植入底座頭傳遞至頭顱骨，再傳到內耳而感受到聲音。因其植入體部分曝露於頭皮，需要長期照護，有美觀及皮膚感染之虞！

bonebridge骨橋，一款全新的皮下植入骨傳導聽力重建系統。它由兩個部分組成：體內的植入體和體外佩戴的聽覺處理器。植入體通過手術安全地埋植在完好的頭皮下，術後護理手術部位簡易，不需長期照護。體外的聽覺處理器僅十元硬幣大小，透過磁鐵與植入體相互吸引，固定在頭上。聽覺處理器的佩戴美觀舒適，使用操作簡單方便。

至於耳廓外形、耳道的重建或植入骨導式助聽器手術之時間先後，需要整形外科和耳鼻喉科醫師依患者情況共同決定。☺