

耳聋的基础与临床

BASES AND CLINICS OF DEAFNESS



主编 / 谢鼎华
杨伟炎



湖南科学技术出版社
Hunan Science & Technology Press

耳聋的基础与临床

BASES AND CLINICS OF DEAFNESS

主 编 / 谢鼎华 杨伟炎

湖南科学技术出版社

耳聋的基础与临床

主 编:谢鼎华 杨伟炎

责任编辑:汪 华

出版发行:湖南科学技术出版社

社 址:长沙市湘雅路 280 号

<http://www.hnstp.com>

邮购联系:本社直销科 0731-4375808

印 刷:长沙鸿发印务实业有限公司

(印装质量问题请直接与本厂联系)

厂 址:长沙县高桥镇

邮 编:410145

出版日期:2004 年 5 月第 1 版第 1 次

开 本:880mm × 1230mm 1/16

印 张:28.5

插 页:10

字 数:714000

书 号:ISBN 7-5357-3921-0/R·901

定 价:80.00 元

(版权所有·翻印必究)

编写组

主 编:谢鼎华 杨伟炎

副主编:伍伟景 翟所强 杨新明 孔维佳 肖自安

编 委:(以姓氏笔画为序)

孔维佳 华中科技大学协和医院 教授

方耀云 中国人民解放军总医院 教授

王锦玲 第四军医大学西京医院 教授

王继华 湖南省人民医院 主任医师

王洪田 中国人民解放军总医院 副教授

卢永德 中南大学湘雅二医院 教授

伍伟景 中南大学湘雅二医院 教授

刘国辉 中南大学湘雅三医院 博士

任基浩 中南大学湘雅二医院 教授

李学正 中南大学湘雅医院 教授

刘 胜 美国加州大学 助理研究员

肖自安 中南大学湘雅二医院 副教授

苏振伦 中国人民解放军总医院 教授

邱建华 第四军医大学西京医院 教授

沙素华 美国密歇根大学 副教授

张如鸿 上海第二医科大学第九人民医院 副教授

杨伟炎 中国人民解放军总医院 教授

杨新明 中南大学湘雅二医院 教授

俞 诺 中南大学湘雅医院 教授

姜鸿彦 美国密歇根大学 博士

贺湘波 中南大学湘雅二医院 副教授

聂开宝 美国加州大学 研究员

徐绍勤 湖南中医学院附二院 教授

郭运凯 中南大学湘雅二医院 副教授

高维强 美国南加州大学 教授

唐青来 中南大学湘雅二医院 副教授

殷团芳 中南大学湘雅二医院 副教授

曹谊林 上海第二医科大学第九人民医院 教授

曾凡钢 美国加州大学 教授

谢鼎华 中南大学湘雅二医院 教授

彭安全 中南大学湘雅二医院 副教授

翟所强 中国人民解放军总医院 教授

J.Niparko 美国约翰·霍浦金斯大学 教授

J.Schacht 美国密歇根大学 教授

前 言

听力残损是一个全球性的医学问题,此类患者占全球人口的7%~10%。听力下降随着年龄的老龄化而增多,青年人为1%,45~64岁的人为14%,65~75岁的人为30%,75岁以上的人为50%。我国老年性耳聋患者已超过5000万人,并随着人口老龄化而日益增多。我国听力言语残疾者约有2700万人,估计每年将新增加3万多人。新生儿中听力障碍的发病率达1/1000,其中半数遗传性聋。由此可见,听力残损不仅给患者生理上、心理上及家庭带来痛苦,而且对社会和经济发展造成严重影响。因此,耳聋防治已得到政府和社会各界的高度重视。

本书旨在对耳聋的基础和临床研究现状进行回顾和总结,并展示耳聋及其防治方面最新的研究成果。其内容分为基础和临床两大篇,共38章。基础篇共10章,包括听觉相关解剖和生理,听觉发育神经生物学,与听觉相关的蛋白质、酶、第二信使、离子通道以及近年来较为关注的自由基损伤等。临床篇共28章,基本覆盖了与耳聋及其防治相关的临床问题。本书内容新颖,在写作手法上,坚持全面系统,简明扼要,基础与临床相结合,创新与实用相结合的原则,尽可能反映耳聋的基础与临床研究中成熟的和最新的研究成果。书中用了大量篇幅介绍了耳聋相关的基础研究的最新成果,其中部分内容首次与读者见面,对于临床上应用较广的助听器和电子耳蜗亦作了详尽的介绍,希望本书对广大耳鼻咽喉科的医师,特别是听力学及耳聋防治的基础和临床研究者能有所裨益,并对我国听力学及耳聋防治工作的开展起积极作用。

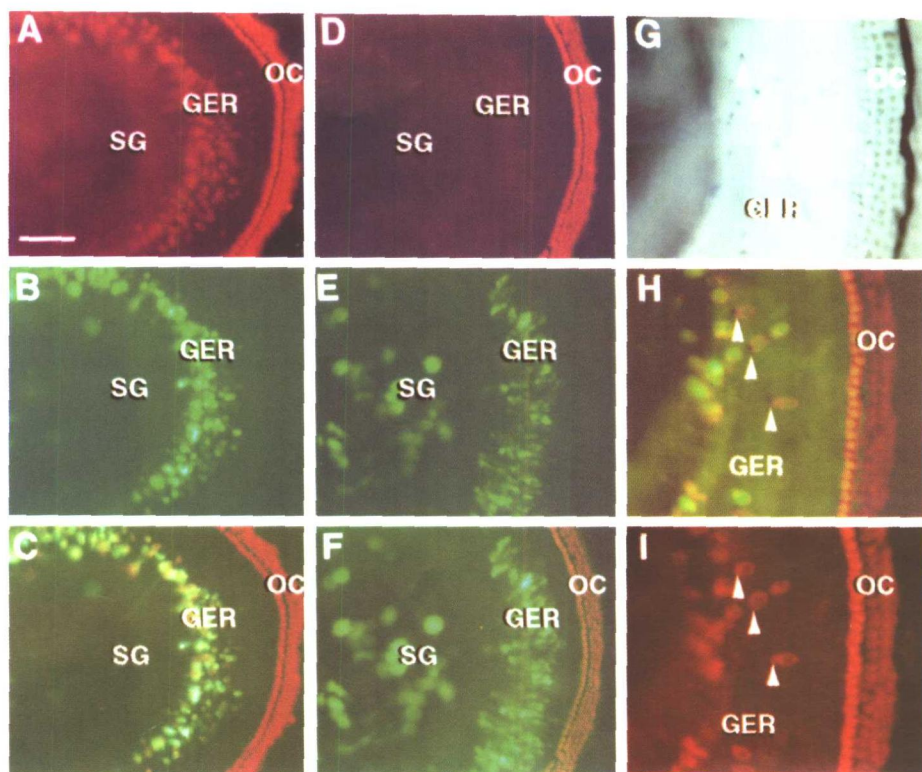
本书从酝酿到编写完成经历了3年时间,得到了美国密歇根大学Kresge听力研究所Jochen Schacht教授、沙素华副教授,美国加州大学曾凡钢教授,美国南加州大学高维强教授,约翰·霍浦金斯大学John Niparko等教授以及国内王锦玲、方耀云教授等20多位专家和研究人员的的大力支持,在此一并致谢。

感谢为本书绘制和提供插图以及参考文献的国内外作者和单位。因篇幅有限,许多重要的插图和参考文献未能一一列举,请予谅解。

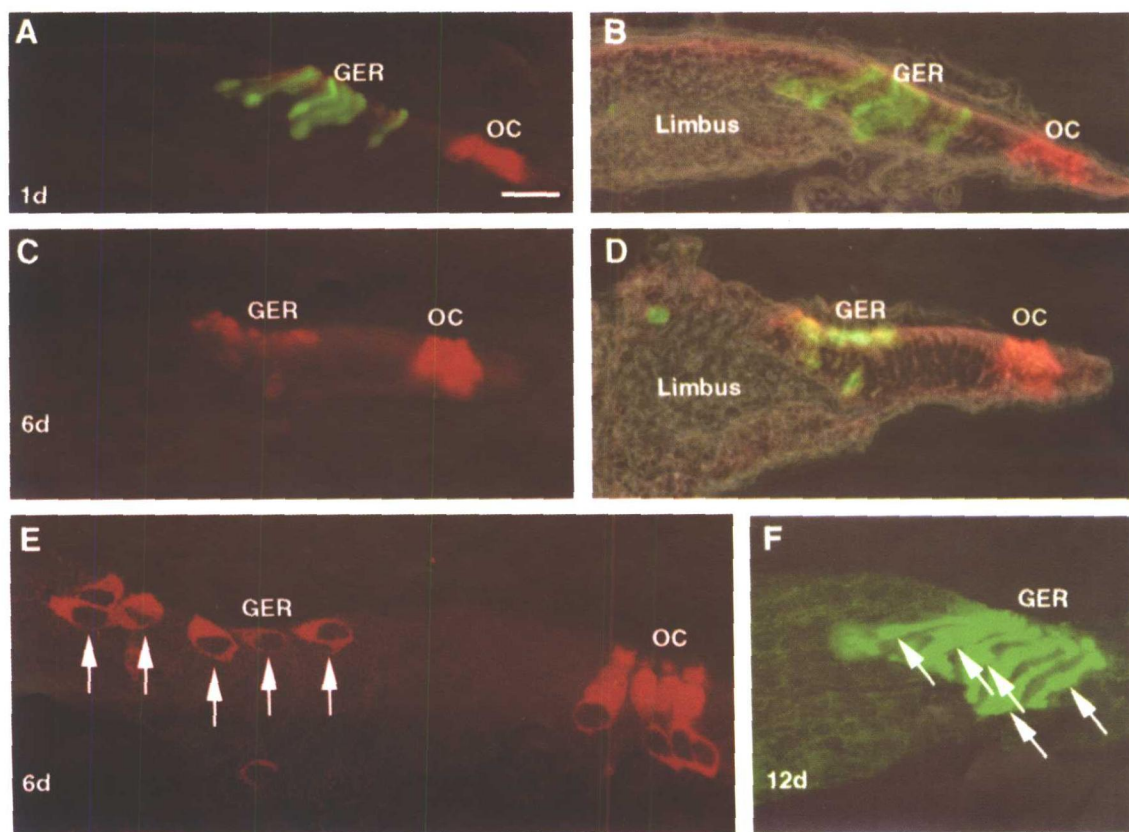
由于时间仓促,水平有限,书中错误难免,敬请广大读者批评指正。

谢鼎华 杨伟炎

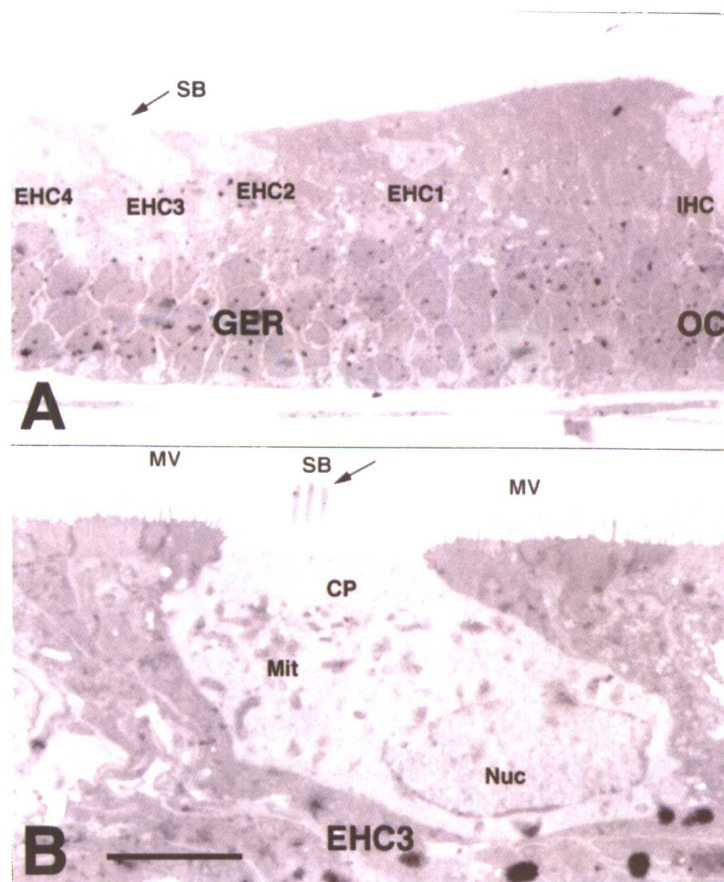
2003年12月



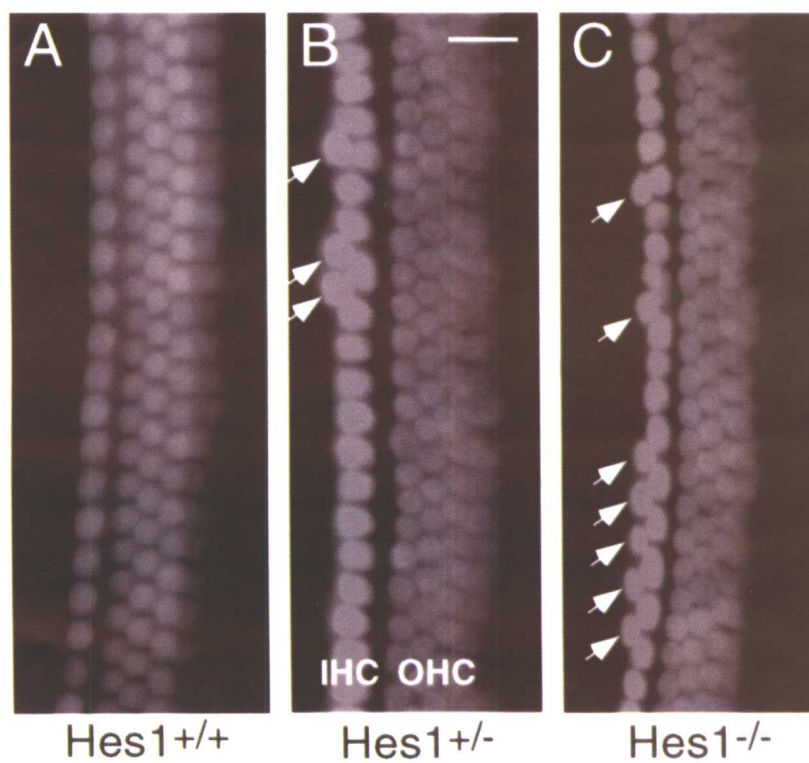
彩图 3-1 在新生鼠组织培养中，Math1 基因过度表达诱导额外毛细胞产生



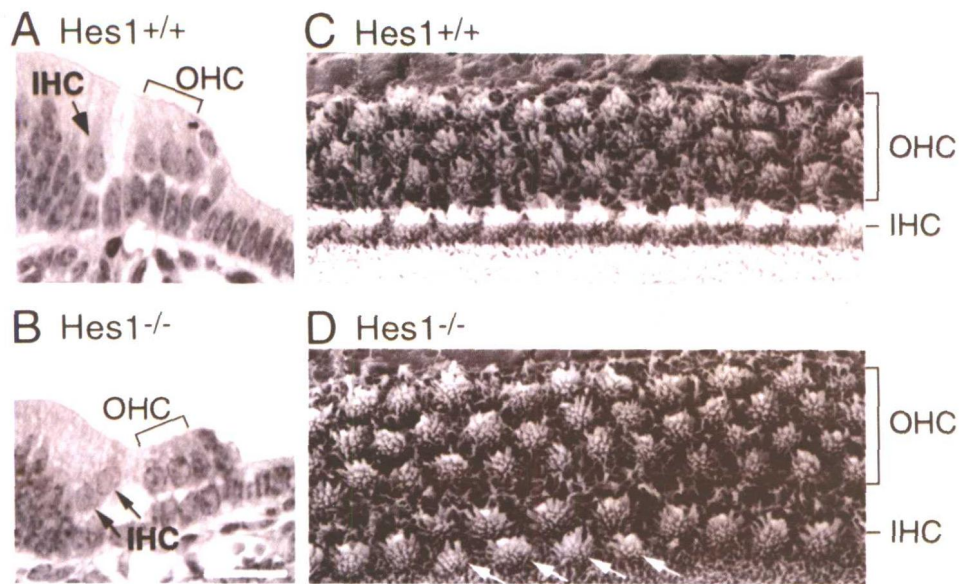
彩图 3-2 大上皮嵴细胞转化为毛细胞的形态学和免疫细胞化学



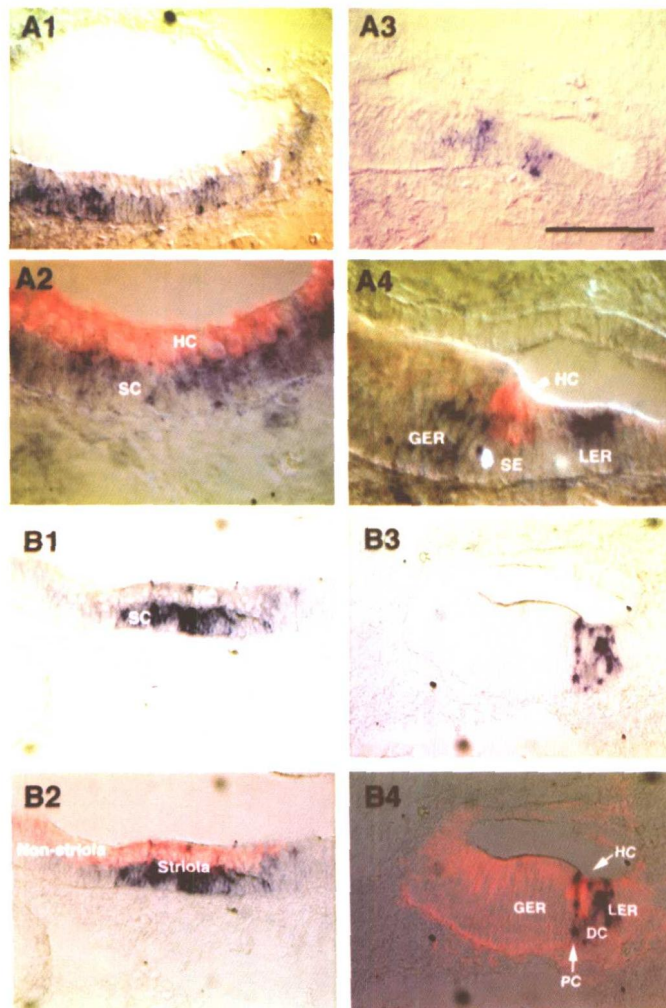
彩图 3-3 异位诱导出的毛细胞超微结构特征



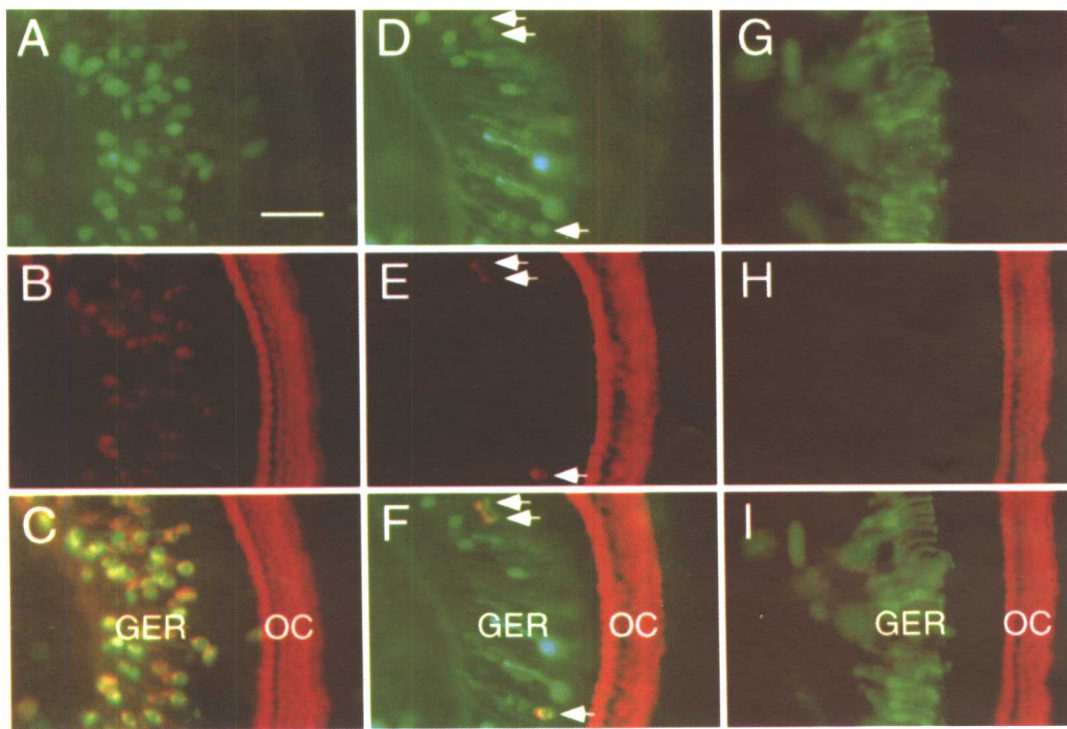
彩图 3-4 Hes1 缺陷鼠额外耳蜗内毛细胞形成



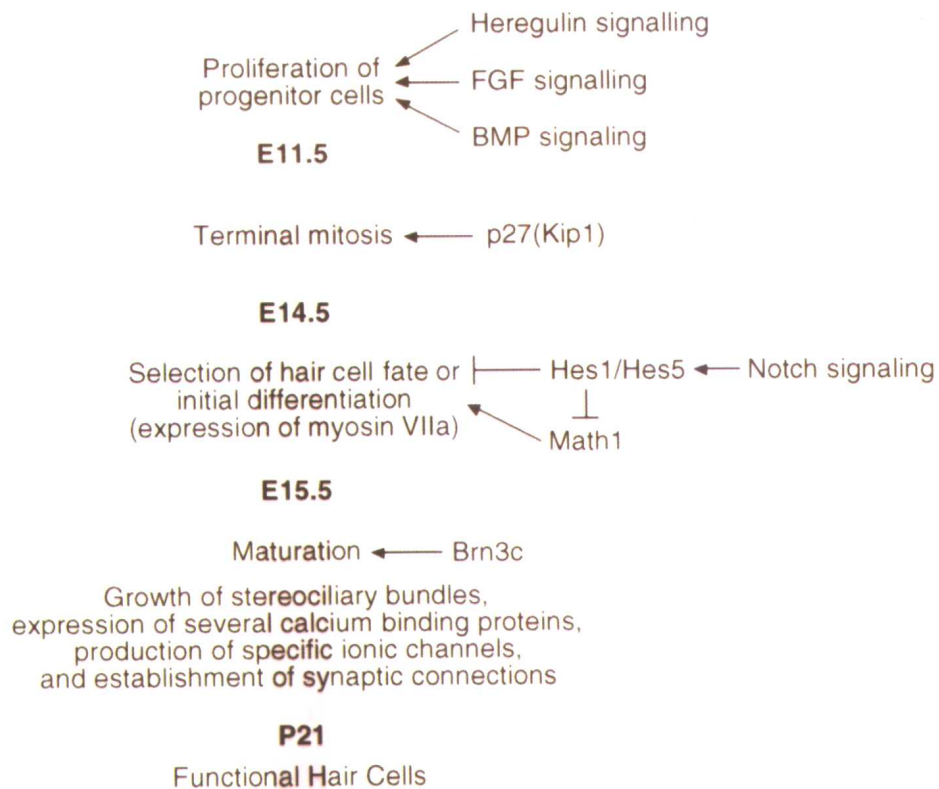
彩图 3-5 Hes1^{-/-}鼠耳蜗石蜡切片和扫描电镜证实额外的内毛细胞



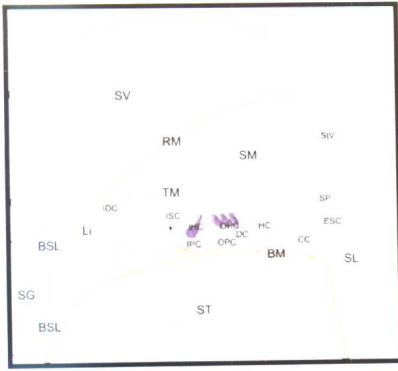
彩图 3-6 大鼠内耳 Hes1 和 Hes5 RNA 非放射性原位杂交



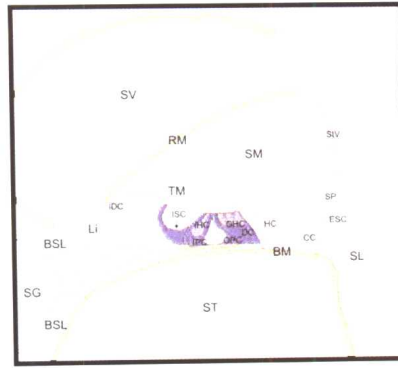
彩图 3-7 Hes1 抑制 Math1 诱导的毛细胞分化过程



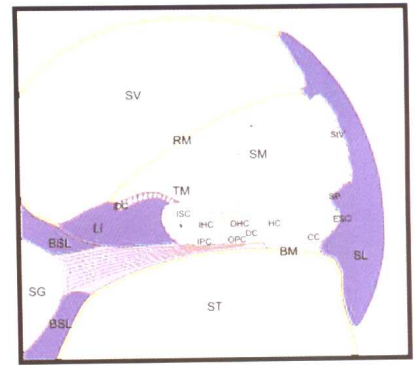
彩图 3-8 耳蜗毛细胞发育模型



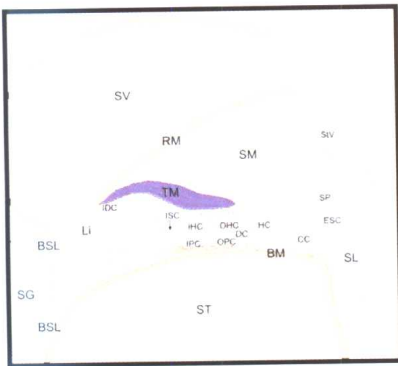
CDH23 基因：表达于 IHC 和 OHC



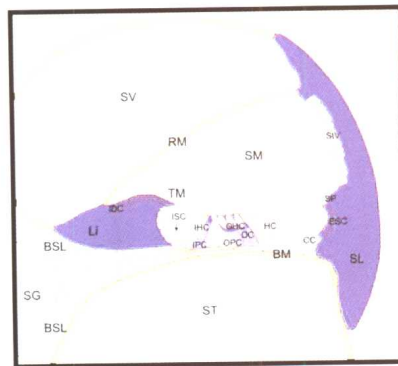
CLD14 基因：表达于 IHC、OHC、OPC 和 DC



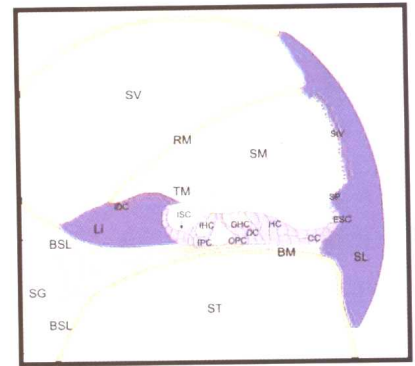
COCH 基因：表达于 BSL、Li 和 SL



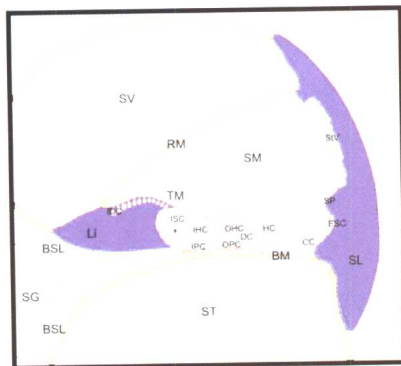
COL11A2 基因：表达于 TM



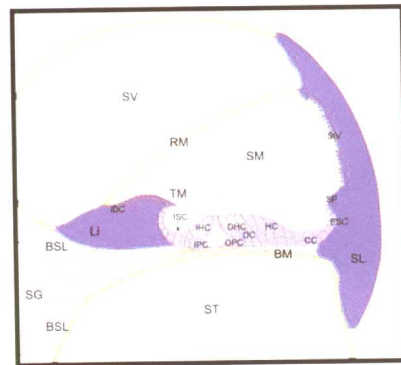
GJA1 基因：表达于 Li、IDC、IPC、PC、ESC 和 SL



GJB2 基因：表达于 Li、IDC、ISC、IPC、OPC、DC、HC、CC、ESC 和 SL

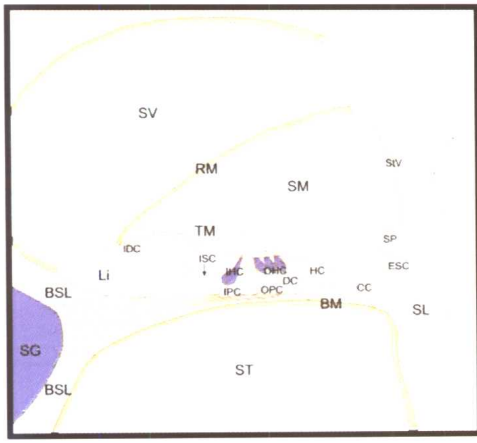


GJB3 基因：表达于 Li 和 SL

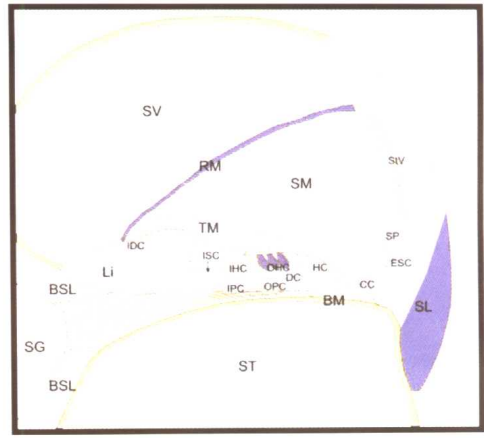


GJB6 基因：表达于 Li、IDC、ISC、IPC、OPC、DC、HC、CC、ESC 和 SL

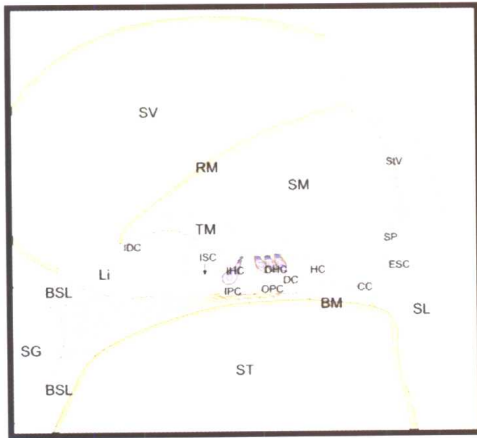
彩图 5-1 (1) 遗传性耳聋基因在内耳表达示意图



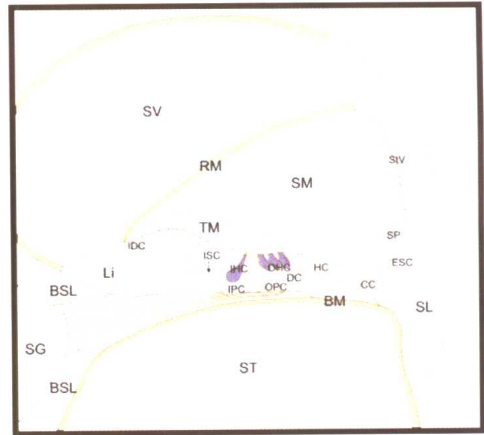
KCNQ4 基因：表达于 SG、IHC 和 OHC



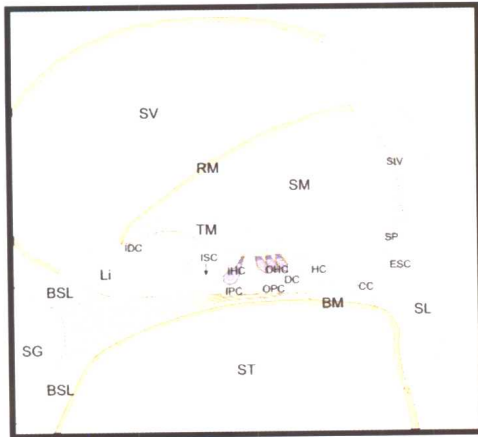
MYH9 基因：表达于 RM、OHC 和 SL



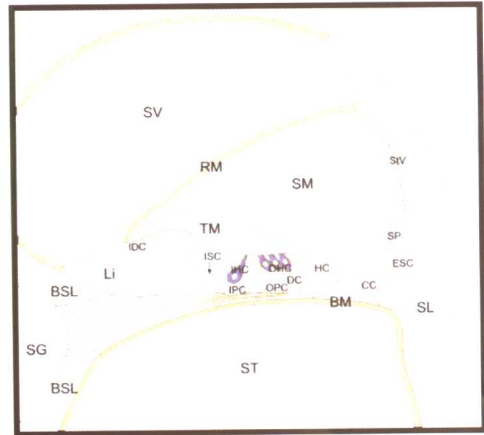
MYO15 基因：表达于 IHC 和 OHC



MYO3A 基因：表达于 IHC 和 OHC

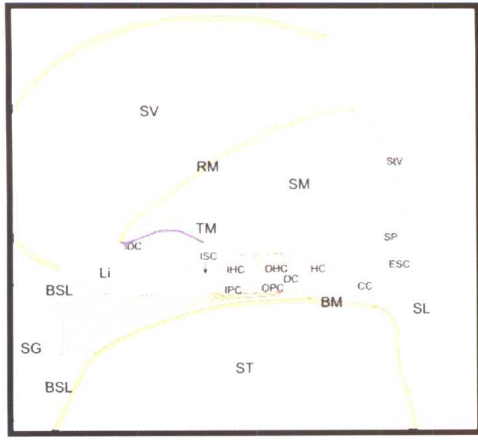


MYO6 基因：表达于 IHC 和 OHC

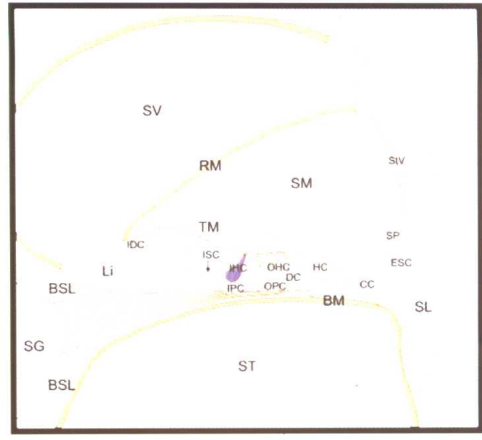


MYO7A 基因：表达于 IHC 和 OHC

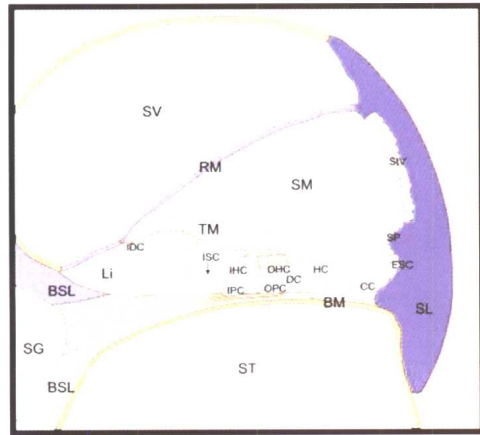
彩图 5-1 (2) 遗传性耳聋基因在内耳表达示意图



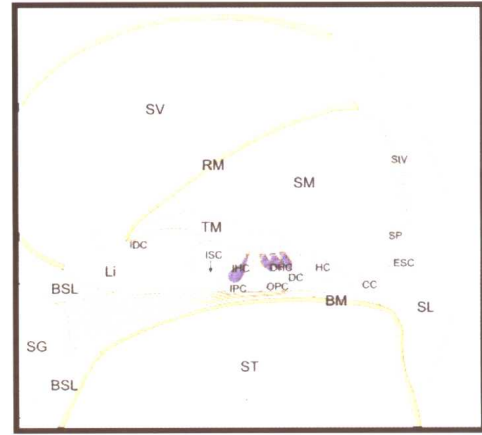
OTOA 基因：表达于 IDC 顶和 TM 基底之间



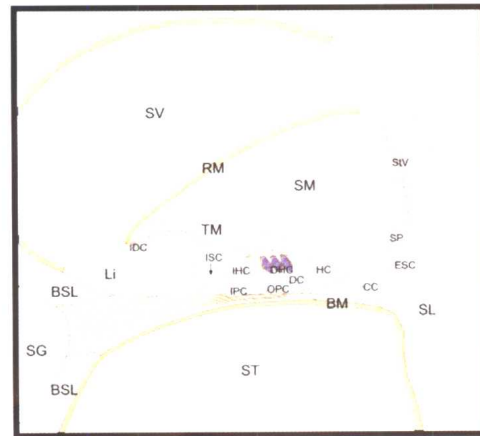
OTOF 基因：表达于 IHC



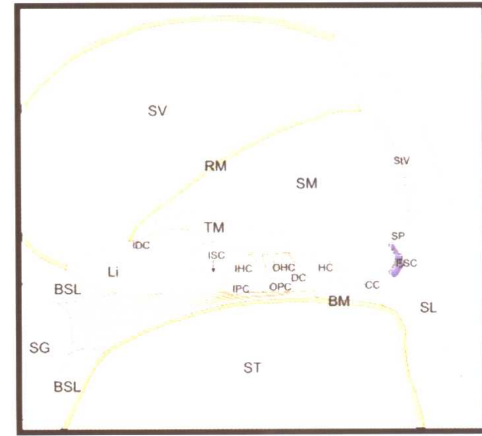
POU3F4 基因：表达于 BSL、RM 和 SL



POU4F3 基因：表达于 IHC 和 OHC

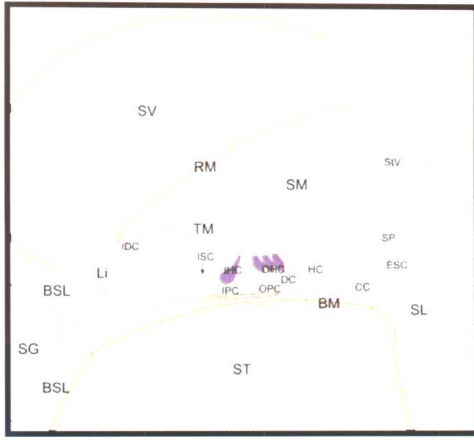


PRES 基因：表达于 OHC

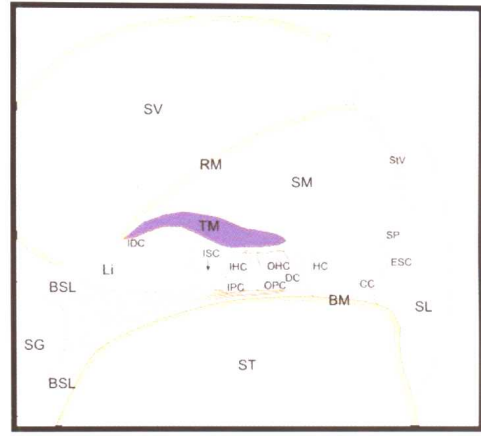


SLC26A4 基因：表达于 ESC

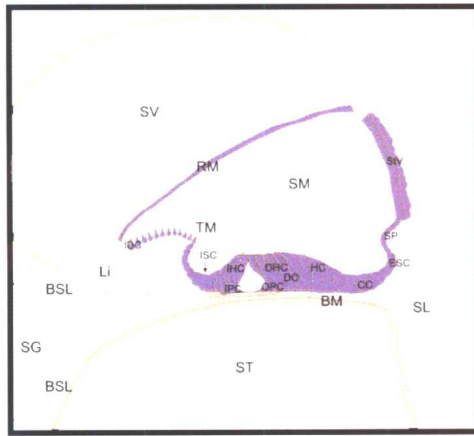
彩图 5-1 (3) 遗传性耳聋基因在内耳表达示意图



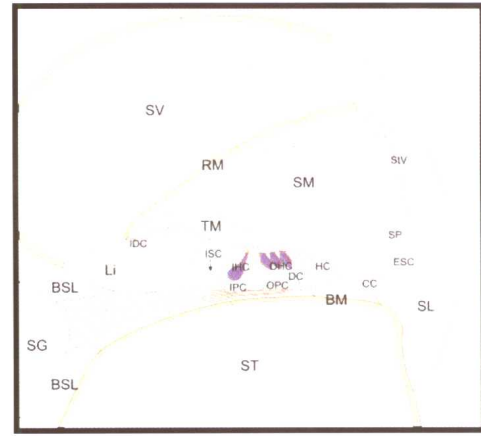
STRC 基因：表达于 IHC 和 OHC



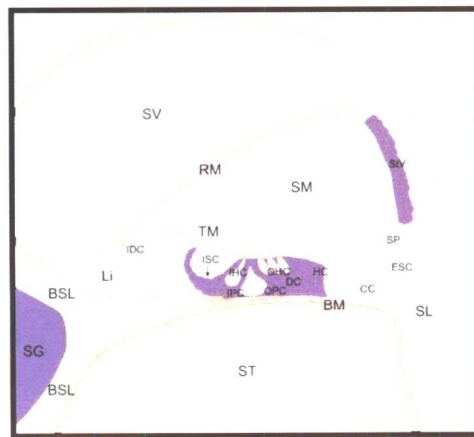
TECTA 基因：表达于 TM



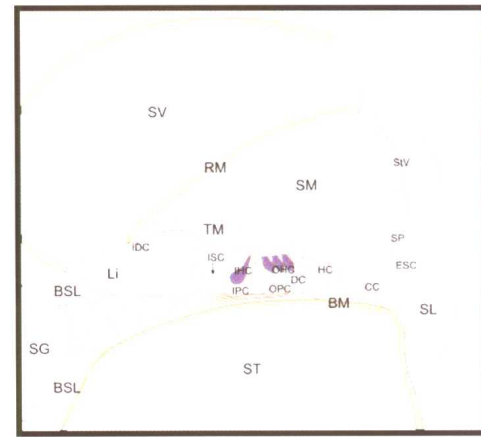
TFCP2L3 基因：表达于 RM、IDC、ISC、IHC、IPC、OPC、OHC、DC、HC、CC、ESC、SP 和 SIV



TMC1 基因：表达于 IHC 和 OHC



TMPRSS3 基因：表达于 SG、ISC、IPC、OPC、DC、HC 和 SIV



USH1 基因：表达于 IHC 和 OHC

彩图 5-1 (4) 遗传性耳聋基因在内耳表达示意图

注：BM 基底膜，BSL 骨螺旋缘，CC Claudius 细胞，DC Deiters 细胞，ESC 外沟细胞，HC Hensen 细胞，IDC 内指细胞，IHC 内毛细胞，IPC 内柱细胞，ISC 内沟细胞，Li 螺旋缘，OHC 外毛细胞，OPC 外柱细胞，RM 前庭膜，SG 螺旋神经节，SL 螺旋韧带，SM 蜗阶，SP 螺旋突，ST 鼓阶，Stv 血管纹，SV 前庭阶



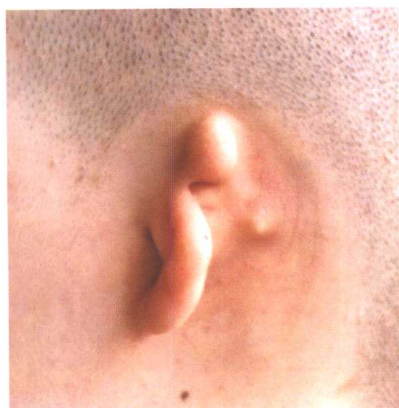
彩图 14-1 轻度的杯状耳



彩图 14-2 严重的杯状耳



彩图 14-3 耳甲型的小耳畸形



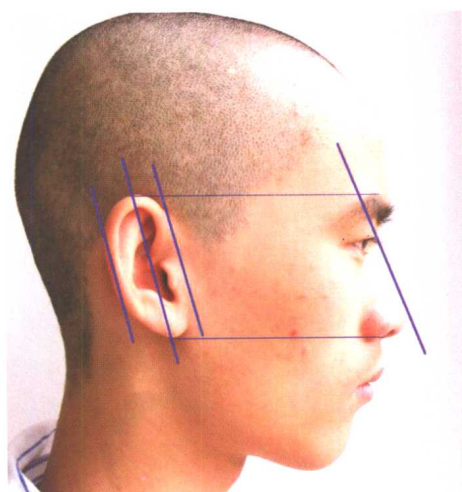
彩图 14-4 腊肠小耳畸形



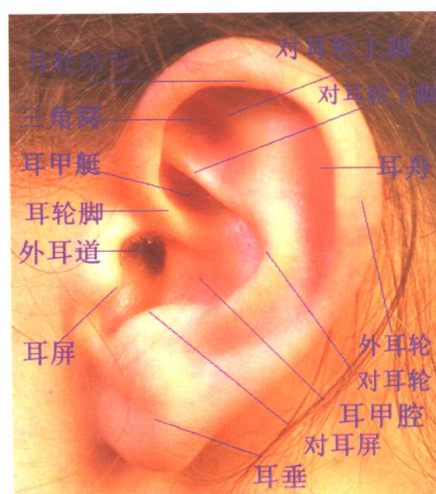
彩图 14-5 耳垂形小耳畸形



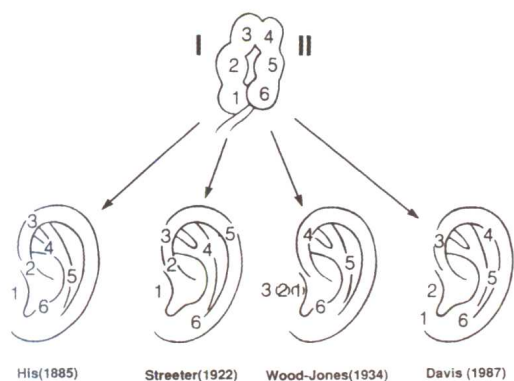
彩图 14-6 全耳缺损



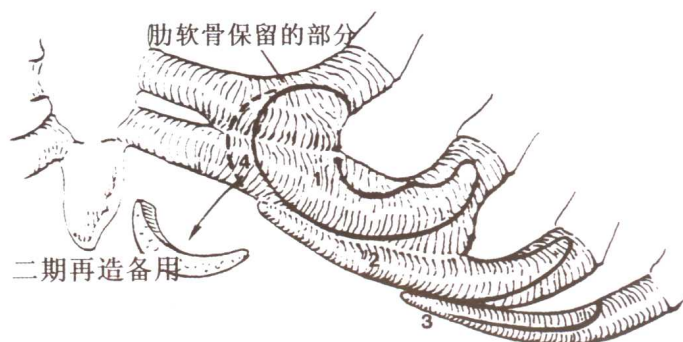
彩图 14-7 耳与头面部的三维解剖关系



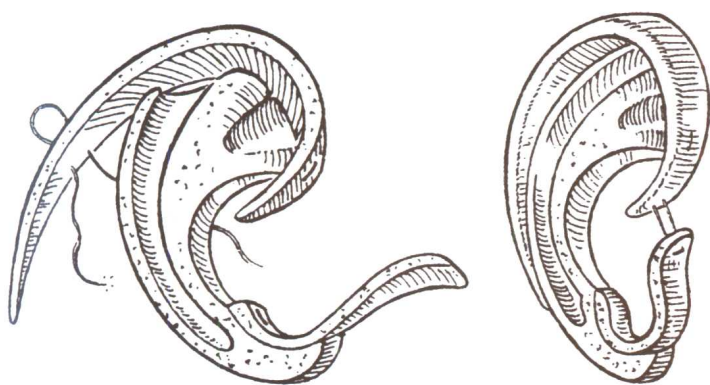
彩图 14-8 耳郭的外形和解剖名称



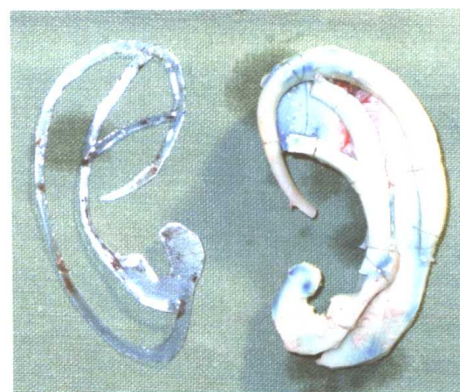
彩图 14-9 耳胚胎发育不同的作者关于耳郭胚胎起源有不同的观点



彩图 14-10 Brent 法的肋骨切取
1. 再造耳的底板；2. 外耳轮再造；3. 耳屏再造；4. 二期颅耳角再造



彩图 14-11 耳支架的固定方法



彩图 14-12 Firmin 法耳支架成形

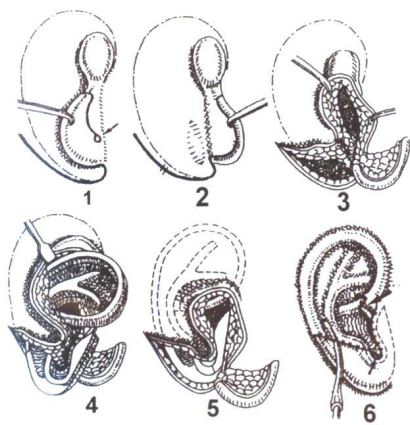


术 前



术 后

彩图 14-13 耳支架埋入后负压吸引的效果



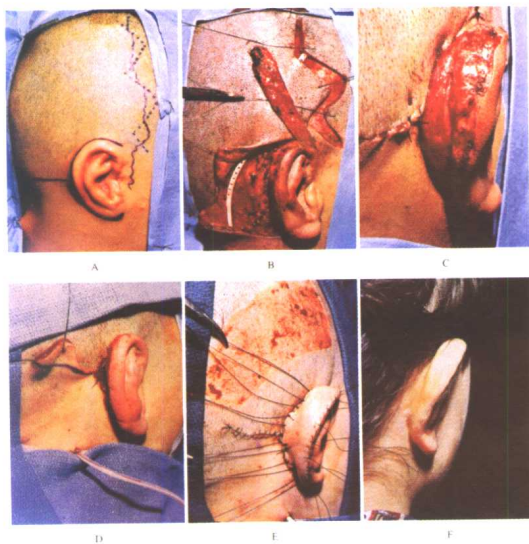
彩图 14-14A I 期耳垂转位

1. 残余耳垂前的手术切口 2. 耳垂后的手术切口 3. 耳垂分开 4. 耳支架放入 5. 耳支架放入皮下的位置 6. 创面关闭后应用负压吸引



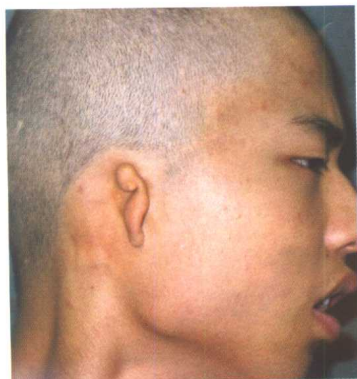
彩图 14-14B I 期耳垂转位

A 手术步骤 B 临床效果



彩图 14-15 Firmin 应用枕后筋膜瓣和颞筋膜瓣覆盖再造颅耳角

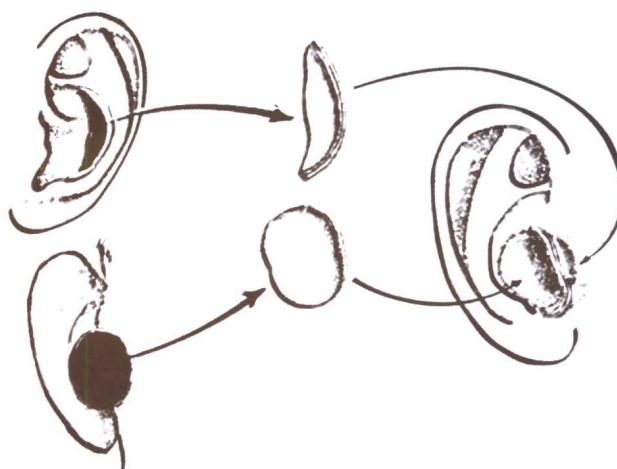
A 手术切口 B 颞筋膜解剖 C 枕后筋膜瓣和颞筋膜瓣缝合后 D 起初多余皮肤 E 耳后植皮 F 术后 6 个月随访



术 前

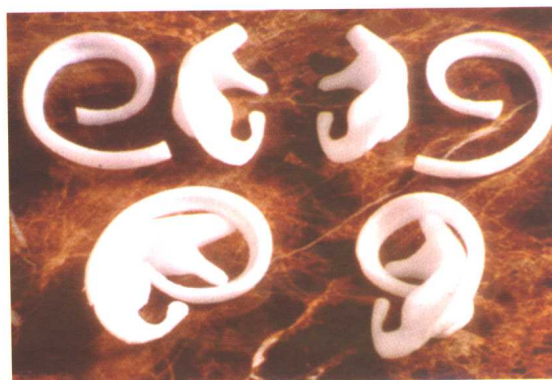
术 后

彩图 14-17 Brent 法全耳再造的临床效果

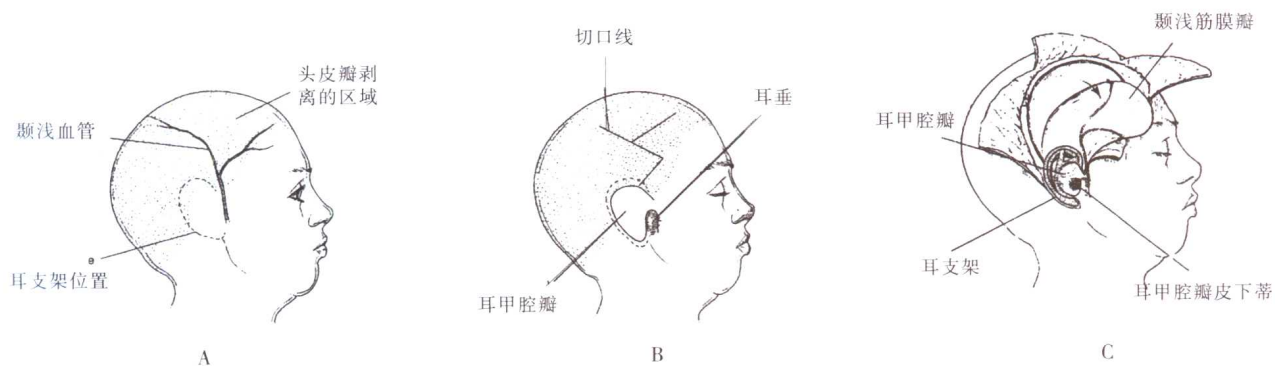


彩图 14-16 Brent 法耳屏再造

上图：切取正常侧耳甲腔的复合组织移植；下图：切取而后皮肤移植。

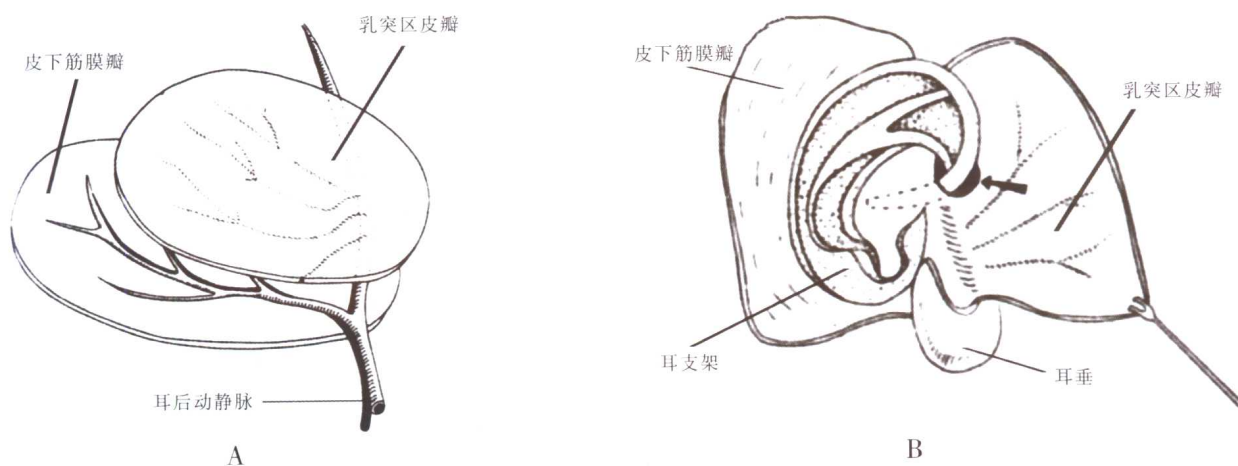


彩图 14-18 Medpor 生物材料耳支架



彩图 14-19 应用颞浅筋膜 I 期全耳再造

A 颞浅筋膜瓣的设计和耳支架的放置区域 B 切口线的设计 C 颞浅筋膜瓣的解剖和耳前皮瓣、耳支架的放置



彩图 14-20 筋膜下双层组织瓣扩张法全耳再造

A 筋膜下扩张法的血液供应基础 B Park 扩张法耳支架的包埋法



彩图 14-21 裸鼠体内构建人耳郭形态

彩图 14-22 胶片翻模法定位