

ISSN1672 2922  
CN11-4882/R

# 中华耳科学杂志

CHINESE JOURNAL OF OTOLOGY

2019年10月 第17卷 第5期

中文核心期刊  
中国科技论文统计源期刊  
中国科技核心期刊  
中国科学引文数据库来源期刊 (CSCD)

## 聋病基因专辑

- 遗传性耳聋规范化筛查与诊断的探讨..... (611)
- 一个中国耳聋近亲婚配家系TMIE基因致病性新突变..... (616)
- 1737例孕妇常见遗传性耳聋基因检测及后续服务研究..... (620)
- 广东地区遗传性非综合征型耳聋临床防控模式初探..... (625)
- 一例1q23.3-q25.2缺失综合征型耳聋报道及文献复习 ..... (632)
- 271例耳聋高危人群常见遗传性耳聋基因检测结果分析 ..... (638)
- 人工耳蜗植入患者常见聋病相关基因突变与内耳畸形的相关性分析..... (643)
- 耳聋基因诊断与非综合征型感音神经性聋人工耳蜗植入后的疗效相关性分析..... (650)
- 72个耳聋高危家庭耳聋热点突变基因及遗传病学研究..... (655)
- 75649例新生儿耳聋基因筛查及确诊者随访结果分析 ..... (661)
- 贵州省常见致聋基因突变患儿人工耳蜗植入术后康复效果评估..... (670)
- 济宁市30万例耳聋基因普遍筛查的随访研究..... (676)

聋病基因专辑执行主编：戴朴

ISSN 1672-2922



9 771672 292192

# 中华耳科学杂志

双月刊 2003年3月创刊

第17卷 第5期

2019年10月15日出版

## 主管

中国人民解放军总医院

## 主办

解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科  
耳鼻咽喉研究所

## 编辑

中华耳科学杂志编委会  
北京市复兴路28号 100853  
电话: (010) 66939502  
(010) 68286148  
Email: zhek301@sina.com  
zhek301@163.com

## 名誉社长

杨伟炎

## 名誉主编

韩东一

## 社长兼总编

杨仕明

## 执行主编

王秋菊 戴朴

## 编辑部主任

张晶平

## 出版

中华耳科杂志编辑部

网址: [www.ent301.com](http://www.ent301.com)

(统一网站在线投稿)

微信号: 中华耳科学杂志 cjotol

中国标准刊号

ISSN1672-2922

CN11-4882/R

## 订购

全国各地邮局订阅 邮发代号 82-114

## 定价

每期20元 全年120元

## 印刷

北京市庆全新光印刷有限公司

2019年版权归中华耳科学杂志所有

## 目次

### 刊首专稿

遗传性耳聋规范化筛查与诊断的探讨

..... 袁永一 戴朴 (611)

### 聋病基因专辑

一个中国耳聋近亲婚配家系 *TMIE* 基因致病性新突变

..... 王淑娟 梁鹏飞 查定军 等(616)

1737例孕妇常见遗传性耳聋基因检测及后续服务研究

..... 高敏 潘蓉蓉 刘克坚 等(620)

广东地区遗传性非综合征型耳聋临床防控模式初探

..... 刘玲 曾玉坤 张彦 等(625)

一例1q23.3-q25.2缺失综合征型耳聋报道及文献复习

..... 张飞 牛文侠 刘宏建 等(632)

271例耳聋高危人群常见遗传性耳聋基因检测结果分析

..... 潘蓉蓉 高敏 刘克坚 等(638)

人工耳蜗植入患者常见聋病相关基因突变与内耳畸形的相关性分析

..... 赵晓云 胡健 徐百成 等(643)

耳聋基因诊断与非综合征型感音神经性聋人工耳蜗植入后的疗效

相关性分析..... 余蓉 万薇 江红群 等(650)

72个耳聋高危家庭耳聋热点突变基因及遗传病学研究

..... 万薇 余蓉 江红群 (655)

75649例新生儿耳聋基因筛查及确诊者随访结果分析

..... 阮宇文 钺 黄丽辉 等(661)

执行主编: 戴朴

英文审校: 石勇兵

责任排版: 尹文文

聋病基因专辑执行主编: 戴朴

聋病基因专辑执行主编助理: 袁永一

责任编辑: 张晶平 孙磊 徐正燕 李梦瑜

贵州省常见致聋基因突变患儿人工耳蜗植入术后康复效果评估 .....	兰 莉	李 斐	杨可婕 等(670)
济宁市 30 万例耳聋基因普遍筛查的随访研究 .....	孙 磊	郭 玲	(676)

## 临床研究

搏动性耳鸣的新病因:岩下窦与枕窦狭窄 .....	李宝民	王 君	梁永平等(681)
探管麦克风测试技术对儿童助听器个性化精准验配的效果评估 .....	李 颖	金 欣	刘海红 等(686)
复发性低频感音神经性听力损失临床特点 Meta 分析 .....	杨 森	赵春蓉	康厚墉 等(692)
中耳炎并发耳后骨膜下脓肿临床诊疗探讨 .....	黄何森	林 昶	叶胜难 等(699)
骨导振动刺激下前庭诱发肌源性电位在传导性耳聋患者中的应用 .....	成 颖	张玉忠	张 青 等(705)
突发性耳聋二次治疗的临床疗效分析 .....	万良财	杨梦雪	林绵绵 等(710)
十五项耳聋基因芯片联合一代测序检测聋儿家庭的致聋变异分析 .....	林 颖	周 枫	于 锋 等(716)
老年突发性聋患者情绪管理水平及影响因素分析 .....	刘爱梅	刘 涛	周丽媛 等(722)
103 例外耳道真菌病的诊疗分析 .....	方秀玲	林功标	程金妹 等(727)
非洲加蓬地区耳咽管阻塞的临床特征分析 .....	贾岩峰	刘吉祥	(732)
TP-ABR 的正常校正因子及其在低频听力损失患者中的应用 .....	郑海峰	苏 俊	赵立东 等(737)
手术切除联合术后早期电子线放疗治疗耳廓瘢痕疙瘩的疗效分析 .....	周立辉	黄碧玲	葛前进 等(744)

## 基础研究

胆红素对离体小鼠耳蜗组织毒性作用的研究 .....	徐 浩	林 昶	(747)
羊水干细胞拟胚体与耳蜗基底膜共培养向神经元分化的可行性 .....	宗 凌	姜鸿彦	(752)

## 综 述

慢性病与听力损失相关性的研究进展 .....	徐 慧	庄益珍	杨 磊 等(757)
颞骨高分辨率 CT 在周围性面瘫诊治中的应用 .....	于春刚	李健东	(763)
SLC26A4 基因突变致前庭水管扩大听力损失机制的研究进展 .....	薛文悦	陈正依	(768)
脉冲激光刺激听神经机制的研究进展 .....	张 建	张开银	姚 昆 (773)
氧化应激在年龄相关性耳聋中的作用研究进展 .....	于慧柠	郑体花	郑庆印 (777)
电刺激治疗耳鸣研究进展 .....	夏红艳	赵立东	(783)
NMDA 受体相关的听觉神经疾病的研究现状 .....	黄 喜	刘佩强	苏纪平 等(788)

## 疑难病例讨论

右耳突发听力下降 9 天 .....	申卫东	王大勇	杨仕明 等(794)
--------------------	-----	-----	------------

## 病例报告

影像导航下一例多发性耳源性脑脓肿的处置体会 .....	王锡温	杨 欣	等(799)
-----------------------------	-----	-----	--------

## 听力学论坛

听力损失筛查-诊断-干预中的影响因素探讨 ——京津冀地区儿童听力诊断中心 2019 年第三季度学术活动报道 .....	王雪瑶	刘海红	(802)
--	-----	-----	-------

## 消息动态

解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科博士后招聘启示 .....	(封底)		
-----------------------------	------	--	--

# CHINESE JOURNAL OF OTOLOGY

Bimonthly Established in March 2003

Volume 17 Number 5 October 15, 2019

## Responsible Institution

Chinese PLA General Hospital

## Sponsor

Department of Otolaryngology  
Head and Neck Surgery,  
Institute of Otolaryngology,  
Chinese PLA General Hospital

## Editing

Editorial Board of Chinese Journal  
of Otolaryngology  
No.28, Fuxing Road, Beijing 100853  
Tel: (010)66939502  
(010)68286148  
Email: zhek301@sina.com  
zhek301@163.com

## Honorary President

YANG Weiyang

## Honorary Editor in Chief

HAN Dongyi

## President & Editor in Chief

YANG Shiming

## Executive Associate Editor in Chief

WANG Qiuju, DAI Pu

## Managing Director

ZHANG Jingping

## Publishing

Editorial Board of Chinese Journal  
of Otolaryngology

Website: www.ent301.com

WeChat: cjotol

## Printing

Beijing yongcheng online printing  
design co., LTD

## CSSN

ISSN1672—2922

CN11—4882 / R

## Price

RMB 20.00 Per copy

RMB 120.00 One year

## Table of Contents

### INVITED ORIGINAL CONTRIBUTION

**Standardized Screening and Diagnosis of Hereditary Hearing Loss**..... (611)  
*YUAN Yongyi, DAI Pu.*

### DEAFNESS GENE SPECIAL ISSUE

**A New Pathogenic Variant of the TMIE Gene in a Chinese Deafness Consanguinity Family**..... (616)  
*WANG Shujuan, LIANG Pengfei, ZHA Dingjun, et al.*

**Genetic Testing for Common Deafness-Related Genes and Follow-Up Services in 1737 Pregnant Women**..... (620)  
*GAO Min, PAN Rongrong, LIU Kejian, et al.*

**Preliminary Study On Clinical Prevention And Control Model Of Birth Defects In Non-syndromic Hereditary Hearing Loss In Guangdong Province**..... (625)  
*LIU Ling, ZENG Yukun, ZHANG Yan, et al.*

**Chromosome 1q23.3-q25.2 Deletion Syndrome Deafness: A Case Report and Literature Review**..... (632)  
*ZHANG Fei, NIU Wenxia, LIU Hongjian, et al.*

**Detection of Common Hereditary Deafness Genes in 271 High Risk individuals**..... (638)  
*PAN Rongrong, GAO Min, LIU Kejian, et al.*

**Deafness-Related Gene Mutations and Inner Ear Malformations Cochlear Implantation Recipients**..... (643)  
*ZHAO Xiaoyun, HU Jian, XU Baicheng, et al.*

**Correlation Between Genetic Diagnosis and Outcomes After Cochlear Implantation for Non-Syndromic Sensorineural Deafness**..... (650)  
*YU Rong, WAN Wei, JIANG Hongqun, et al.*

**Deafness Gene Screening and Genetic Assessment in 72 Families with High Risks for Deafness**..... (655)  
*WAN Wei, YU Rong, JIANG Hongqun.*

**A Follow-up Study of 75649 Newborn Genetically Screened for Deafness and Patients with Confirmed Deafness**..... (661)  
*RUAN Yu, WEN Cheng, HUANG Lihui, et al.*

<b>Evaluation of Rehabilitation Effect After Cochlear Implantation in Children with Deaf Gene Mutation in Guizhou Province</b> .....	(670)
<i>LAN Li, LI Fei, YANG Kejie, et al.</i>	
<b>A Follow-up Study on 300,000 Cases after Universal Deafness Gene Screening in Jining</b> .....	(676)
<i>SUN Lei, GUO Ling.</i>	

## CLINICAL STUDIES

<b>A New Cause of the Correlated Intractable Pulsatile Tinnitus: Inferior Petrosal Sinus Stenosis or Occipital Sinus Stenosis</b> .....	(681)
<i>LI Baomin, WANG Jun, LIANG Yongping, et al.</i>	
<b>Evaluation of Probe Microphone Measurement (PMM) in Pediatric Hearing Aid Fitting</b> .....	(686)
<i>LI Ying, JIN Xin, LIU Haihong, et al.</i>	
<b>Meta-analysis of Clinical Characteristics of Recurrent Low-frequency Hearing Loss</b> .....	(692)
<i>YANG Sen, ZHAO Chunrong, KANG Houyong, et al.</i>	
<b>Clinical Diagnosis and Treatment of Subperiosteal Abscess in Patients with Suppurative Otitis Media</b> .....	(699)
<i>HUANG Hesen, LIN Chang, YE Sheng Nan, et al.</i>	
<b>Application of Bone Conduction Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Patients with Conductive Deafness</b> .....	(705)
<i>CHENG Ying, ZHANG Yuzhong, ZHANG Qing, et al.</i>	
<b>Clinical Efficacy Analysis of Secondary Treatment of Sudden Sensorineural Hearing Loss</b> .....	(710)
<i>WAN Liangcai, YANG Mengxue, LIN Mianmian, et al.</i>	
<b>DNA Microarray and Sanger Sequencing in Genetic Diagnosis of Nonsyndromic Hearing Impairment Families</b> .....	(716)
<i>LIN Ying, ZHOU Feng, YU Feng, et al.</i>	
<b>Emotional Management and Influencing Factors in Elderly Sudden Deafness Patients</b> .....	(722)
<i>LIU Aimei, LIU Tao, ZHOU Liyuan, et al.</i>	
<b>Diagnosis and Treatment of Otomycosis in 103 Patients</b> .....	(727)
<i>FANG Xiuling, LIN Gongbiao, CHENG Jinmei, et al.</i>	
<b>Characteristics of Impacted Cerumen in Gabon Region</b> .....	(732)
<i>JIA Yanfeng, LIU Jixiang.</i>	
<b>The correction factor of Tone-pip Evoked Auditory Brainstem Response and its Application in Patients with Low Frequency Hearing Loss</b> .....	(737)
<i>ZHENG Haifeng, SU Jun, ZHAO Lidong, et al.</i>	
<b>Outcomes of Surgical Resection Combined with Early Postoperative Radiotherapy for Auricular Keloids</b> .....	(744)
<i>ZHOU Lihui, HUANG Biluo, GE Qianjin, et al.</i>	

## EXPERIMENTAL STUDIES

<b>Toxic Effects of Bilirubin on Mouse Cochlea</b> .....	(747)
<i>XU Hao, LIN Chang.</i>	
<b>A Research on Possibility of Differentiation of Human Amniotic Fluid Stem Cell Embryoid Body-like Structure Into Neurons When Co-Cultured with Mouse Organ of Corti</b> .....	(752)
<i>ZONG Ling, JIANG Hongyan.</i>	

## REVIEW ARTICLES

<b>Research on Correlation Between Chronic Diseases and Hearing Loss</b> .....	(757)
<i>XU Hui, ZHUANG Yizhen, YANG Lei, et al.</i>	
<b>The Role of High-Resolution CT in Diagnosis and Treatment of Peripheral Facial Paralysis</b> .....	(763)
<i>YU Chungang, LI Jiandong.</i>	
<b>Advances in Research on Mechanisms Underlying Enlarged Vestibular Aqueduct Associated Hearing Loss Caused by SLC26A4 Gene Mutation</b> .....	(768)
<i>XUE Wenyue, CHEN Zhengnong.</i>	
<b>Research Advances on Mechanisms of Auditory Nerve Excitation by Pulse Lasers</b> .....	(773)
<i>ZHANG Jian, ZHANG Kaiyin, YAO Kun, et al.</i>	
<b>Oxidative Stress and Age-related Hearing Loss</b> .....	(777)
<i>YU Huining, ZHENG Tihua, ZHENG Qingyin.</i>	
<b>Advances in Electrical Stimulation for Tinnitus Therapy</b> .....	(783)
<i>XIA Hongyan, ZHAO Lidong.</i>	
<b>Research on NMDA Receptor-related Auditory Nervous Diseases</b> .....	(788)
<i>HUANG Xi, LIU Peiqiang, SU Jiping, et al.</i>	