

- 148:297-301.
- [14] FAGEEB N A, SCHLOSS M D, ELABI M M, et al. Surgical treatment of cholesteatoma in children [J]. Otolaryngol, 1999, 28:309-312.
- [15] MCRACKAN T R, ABDELLATIF W M, WANNA G B, et al. Evaluation of second look procedures for pediatric cholesteatomas [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2011, 145:154-160.
- (收稿日期: 2012-11-09)

共同腔畸形患者人工耳蜗植入手术进路的选择*

夏交¹ 张道行¹

[摘要] 目的:探讨共同腔畸形患者人工耳蜗植入手术进路的选择。方法:对17例耳蜗前庭外半规管共同腔畸形患者进行术前影像学及听力学评估,选择常规面隐窝进路或经乳突侧外半规管进路2种手术方法进行人工耳蜗植入。结果:17例耳蜗前庭外半规管共同腔畸形患者全部顺利开放共同腔并植入电极,其中3例经常规面隐窝入路,14例经乳突侧外半规管入路。全部患者成功植入电极,4例术中出现“井喷”,无面瘫、脑脊液漏及脑膜炎等并发症发生。术后随访,全部患者建立主观听觉,EABR检出非典型V波,平均声场听阈为65 dB HL,汉语单元音言语识别率平均为75%,单辅音半开放式测试识别水平<10%。结论:①共同腔畸形患者人工耳蜗植入手术进路的选择:如果术前影像学检查在共同腔畸形的中后鼓室部可见耳蜗底转或大部分底转结构,按常规面隐窝进路植入电极;如前庭、外半规管、耳蜗完全融合呈近球形,经乳突侧外半规管进路植入电极。②共同腔畸形患者人工耳蜗植入进路的选择会影响电极植入位置的准确性和术后疗效。③共同腔畸形患者人工耳蜗植入术后效果较差,达不到社会语言交流水平。

[关键词] 共同腔畸形;耳蜗植入术;手术进路

[中图分类号] R764.5 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1001-1781(2013)19-1054-04

Surgical approach of cochlear implantation in patients with common cavity

XIA Jiao ZHANG Daoxing

(Department of Otorhinolaryngology, Beijing Friendship Hospital, Affiliated to Capital University of Medical Science, Beijing, 100050, China)

Corresponding author: ZHANG Daoxing, E-mail: zdx161154@aliyun.com

Abstract Objective: To discuss the surgical approach of cochlear implantation in patients with common cavity. **Method:** Seventeen patients with common cavity underwent cochlear implantations through facial recess approach or transmastoid lateral semicircular canal approach, according to the preoperative imaging and audiological evaluation. **Result:** Common cavity was opened and electrodes were inserted smoothly in all cases. Facial recess approach was used in 3 patients, while transmastoid lateral semicircular canal approach was used in the others. Intraoperative "gush" occurred in 4 cases. None of the cases developed intraoperative or postoperative complications, such as facial paralysis, meningitis and cerebrospinal fluid leakage. All cases had improvements in hearing. Atypical postoperative EABR responses were detected, the average free field hearing threshold was 65 dB HL, the average speech recognition score of Chinese vowels was 75%, and the average speech recognition score of Chinese consonant was less than 10%. **Conclusion:** ① Selection of surgical approach for patients with common cavity: if the basal turn of cochlear could be distinguished at the posterior tympanum side of common cavity, the facial recess approach was used; if the cochlear, vestibule and the lateral semicircular canal merged to be a spherical cavity, the transmastoid lateral semicircular canal approach was used. ② Surgical approach of cochlear implantation affected the postoperative outcomes. ③ Outcomes of cochlear implantation in common cavity patients were much poorer than normal cochlear cases.

Key words common cavity; cochlear implantation; surgical approach

* 基金项目:卫生行业科研专项项目(No:201202001)

¹首都医科大学附属北京友谊医院耳鼻咽喉科(北京,100050)

通信作者:张道行, E-mail: zdx161154@aliyun.com

Jackler 等^[1]和 Sennaroglu 等^[2]依据胚胎发生学对内耳畸形进行分类,两者都认为如果胚胎发育在第 4 周出现停滞就会出现共同腔畸形,此时听板已发育为听囊但未形成独立的耳蜗和前庭系统。共同腔畸形是一种严重的内耳发育畸形,可导致患者听觉及平衡障碍,表现为严重的听力损失、言语发育迟缓和行走发育迟缓,部分患者出现脑脊液耳鼻漏并继发脑膜炎。这类畸形患者是否适合行人工耳蜗植入已有较多报道^[3-8],但耳蜗电极植入腔内的方法选择鲜见报道。本文对在我院接受耳蜗植入手术的 17 例耳蜗前庭外半规管共同腔畸形患者进行了回顾性研究,讨论该类患者耳蜗植入手术进路的选择。

1 材料与方法

1.1 临床资料

1998-01—2012-12 由本文通信作者完成人工耳蜗植入手术共 3 087 例,其中耳蜗前庭外半规管共同腔畸形患者人工耳蜗植入共 17 例(0.55%),男 11 例,女 6 例;年龄 1~18.7 岁,平均 5.8 岁,全部患者均为语前聋,无行为和智力发育异常,术前均无脑脊液漏或脑膜炎病史,术前 8 例有助听器佩戴和言语康复史,但言语康复效果差。

术前听力学检查情况:全部患者表现为重度到极重度感音神经性耳聋。①纯音测听或行为测听:双耳听阈均 >110 dB HL。②声阻抗:鼓室压力曲线图为 A 型,双侧镫骨肌声反射未引出。③ABR:最大给声 100 dB HL 均未引出典型波形。④40 Hz AERP:均未引出。⑤多频稳态听觉诱发反应(auditory steady-state response, ASSR):双耳无反应 7 例,双耳 120 dB 可疑引出反应 2 例,左耳 120 dB 可疑 3 例,右耳 120 dB 可疑 5 例。⑥DPOAE:全部未引出。影像学检查:患者全部进行高分辨率颞骨 CT 和头颅 MRI 检查。行颞骨轴位螺旋扫描部分加摄冠状位,17 例患者中双耳共同腔畸形 13 例(图 1a),单耳共同腔伴对侧耳 Michle 畸形 4 例(图 1b),双侧内听道底缺损 4 例(图 2)。图 1~2 所示为术前颞骨 CT 检查的 3 种典型所见。术前行常规头颅核磁 T1W、T2W 的水平、冠状、矢状位的扫描,全部患者脑形态发育结果均为正常,T2W 相下见内耳均无正常形态,其中 13 例双耳呈不规则类圆形高信号,4 例单侧内耳形态消失。

电极选择:5 耳植入 Nucleus CI24 直电极,12 耳植入 Med-EL Combi 40+S 电极。

1.2 手术方法

1.2.1 常规面隐窝进路 如果内耳共同腔形态中可见耳蜗底转结构或大部分底转结构,选择常规面隐窝入路。常规耳后切口,行乳突轮廓化,暴露砧骨短脚,于砧骨短脚尖下方透明化面神经和鼓索神

经,开放面隐窝后在原圆窗位置开孔,开孔直径为 2.0~2.5 mm,沿鼓阶外侧壁按耳蜗旋转方向植入电极,将约 4 mm² 大小的颞肌肌筋膜填塞于共同腔中央,阻挡电极进入内听道并将电极推向外侧骨壁(图 3)。该患者术前 CT 见图 1a。

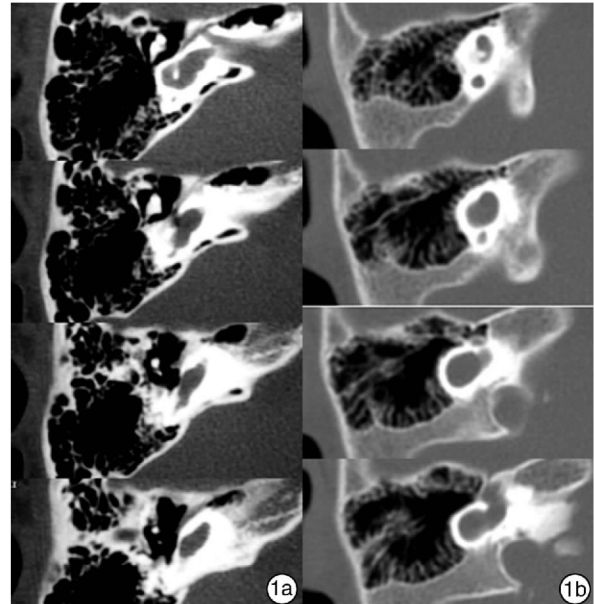
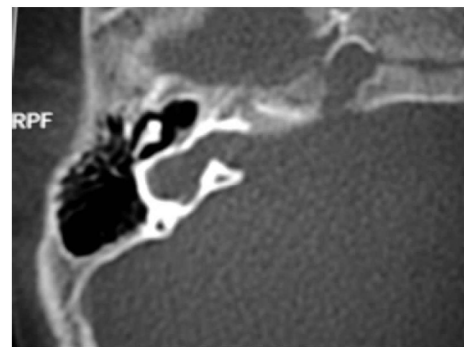


图 1a:右耳前庭耳蜗外半规管共同腔畸形,耳蜗底转可辨认,内听道底骨性分隔完整; 图 1b:右耳前庭耳蜗外半规管融合成近球形,无可辨认耳蜗底转结构,伴内听道狭窄。

图 1 术前颞骨 CT 检查所见



右耳前庭耳蜗外半规管共同腔畸形,耳蜗侧几乎无形态发育与前庭融合为一大腔,伴内听道底骨性缺损。

图 2 术前颞骨 CT 检查所见

1.2.2 经乳突侧外半规管进路 如果在内耳共同腔形态中耳蜗结构未发育,残留前庭耳蜗系统融合成不规则类圆形大腔,并且内听道与共同腔结构间有软组织交通,提示前庭耳蜗神经结构存在的可能,选择经乳突侧外半规管进路。常规耳后切口,乳突轮廓化后不显露面神经,暴露外半规管凸,直接在共同腔后外侧壁上磨出宽约 1.0 mm,长 3.0~4.0 mm 的骨槽,将电极预弯成“C”形直视下

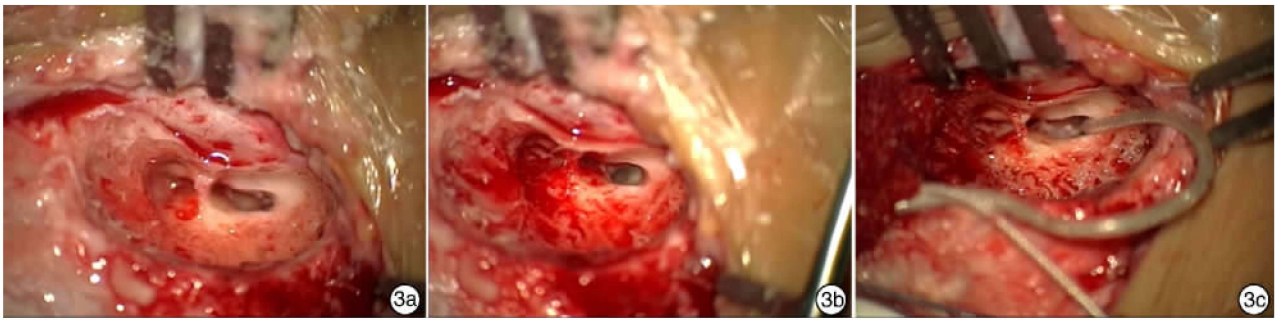


图 3 经常规面隐窝进路植入人工耳蜗术中录像所见 3a:开放面隐窝;3b:在原圆窗位置开孔,开孔直径为 2.0~2.5 mm;3c:沿鼓阶外侧壁按耳蜗旋转方向植入电极,并用颞肌肌筋膜填塞。

摆入共同腔内,电极旋转方向与同侧耳蜗旋转方向一致,颞肌肌筋膜填塞腔内部分。如果术中出现“井喷”,用筋膜基本将空腔填满,植入口用快干生物胶封闭(图 4)。

1.2.3 术后治疗 同普通耳蜗植入术患者,无需强制半卧位,如患儿哭闹明显可适当给予镇静药,术后抗生素使用亦与普通人工耳蜗植入术后相同,使用可透过血脑屏障的三代头孢类抗生素静点 3 d 预防感染。

2 结果

2.1 手术情况

17 例共同腔畸形患者全部顺利开放共同腔植入电极,其中 3 例经常规面隐窝入路,14 例经乳突侧外半规管入路,4 例患者术中出现“井喷”。术中电极阻抗检查全部正常,术中行神经反应遥测均未引出典型波形,术后头颅侧位片检查没有电极扭曲打折和电极接触短路的情况。术后 4 例“井喷”患者出现明显眩晕症状,全部患者未出现面瘫、脑脊液漏及脑膜炎等相关并发症。术后 2 个月开机时全部患者电极阻抗正常,行 EABR 检测均可引出不典型 V 波。

2.2 术后听觉效果

17 例患者术后均可建立听觉反应,术后随访 8~24 个月,250~2 000 Hz 平均声场听阈为 65 dB HL,汉语单元音的言语识别率平均为 75%,

单辅音半开放式测试识别水平 < 10%。全部患者经言语康复训练后对声音节奏敏感,但对声音性质的分辨力差,均未能达到社会语言交流水平。

3 讨论

3.1 共同腔畸形患者接受人工耳蜗植入的可行性

先天性内耳畸形患者行人工耳蜗植入需要两个必要条件:一为耳蜗结构发育,其内充满液体;二是需要有一定数量的螺旋神经节细胞^[5]。我们在为共同腔畸形患者行耳蜗植入术中使用耳蜗内镜检查见:共同腔畸形是一含液大腔,一些残存软组织结构分布在共同腔的骨壁上,含内淋巴液的膜迷路结构呈各种畸形的水囊状态^[3]。Linthicum 等^[9]认为颞骨标本上存在至少 3 300 个螺旋神经节细胞就可建立听觉反应。目前尚没有共同腔畸形所包含螺旋神经节细胞具体数量的文献报告,但在共同腔畸形患者耳蜗植入术后效果的报道中绝大部分可建立可靠的听觉反应^[3-8],我们近 18 年来行耳蜗植入手术的 17 例共同腔患者均得到听觉改善,自 Jackler 等^[10]首次在共同腔畸形患者行耳蜗植入并检测到听觉反应至今,共同腔畸形患者接受人工耳蜗的可行性已达成共识,只要术前有残余听力的可靠证据就可作为耳蜗植入的适应证。

3.2 手术入路的选择

目前国内外文献报道共同腔畸形耳蜗植入的手术入路共 3 种:①常规面隐窝进路;②经乳突侧

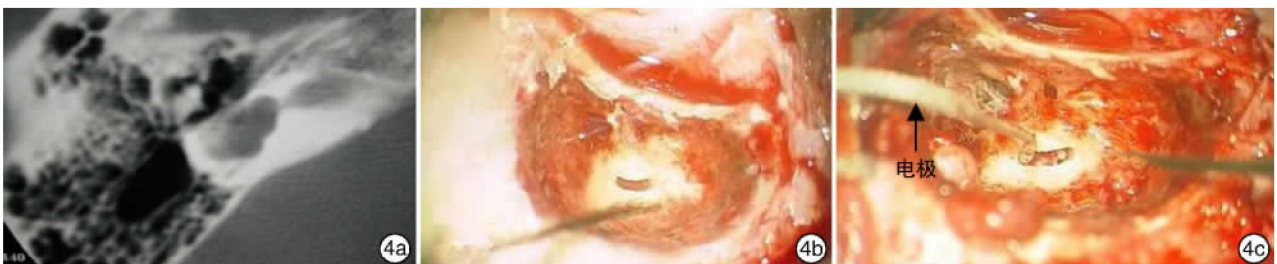


图 4 经乳突侧外半规管进路植入人工耳蜗术前 CT 及术中录像所见 4a:术前颞骨 CT 见耳蜗侧几乎无形态发育,与前庭融合为一大腔;4b:在共同腔外侧壁开放骨槽;4c:将预弯成 C 型的电极摆入共同腔内。

外半规管进路;③切除外耳道后壁,经乳突行迷路切开植入电极,然后行外耳道后壁重建,填塞乳突腔^[11]。国内外的报道多选择经乳突侧外半规管进路^[3-8],但各文献均没有说明手术进路选择的标准,我们总结了 17 例共同腔畸形耳蜗植入的经验,认为选择手术进路时应综合衡量两个方面的因素:一是要保证开放共同腔和电极植入,二是要使电极摆放位置最佳以最大化刺激残余螺旋神经节细胞。为达到这两个要求,共同腔畸形患者人工耳蜗植入手术入路的选择非常重要。我们按术前影像学提供的信息,耳蜗结构在鼓岬部有一定残存者选择常规面隐窝入路,目的是以蜗神经为中心摆放电极最大化刺激残余螺旋神经节细胞;耳蜗结构无法从共同腔中辨认时,常规面隐窝入路不易找到耳蜗开口,为保证电极植入只能选择经乳突侧外半规管进路。

3.3 共同腔畸形患者植入电极的选择

考虑到共同腔畸形中蜗轴结构的消失,一般选择无方向性电极为宜,同时共同腔结构无法容纳较长的电极,目前我们只有植入 cochlear 公司生产的直电极(Nucleus CI24K、CI24M)和 Med-EL 生产的短电极(C40+S)的经验。Graham 等通过组织病理学研究证实共同腔畸形的 Cortis 器和听神经成分均位于共同腔的侧壁^[12],故电极植入时应靠近外壁旋转为宜,我们在乳突侧外半规管凸开放 1~3 mm 骨槽,将电极预弯成“C”形通过开放的骨槽直接摆放到共同腔的耳蜗侧,目的就是为了更好的发挥刺激效果。

3.4 共同腔畸形人工耳蜗植入的效果

通过本组 17 例共同腔畸形人工耳蜗植入术后随访的观察:我们发现共同腔畸形人工耳蜗植入术后言语识别效果差,达不到社会语言交流的效果,术前需进行严格的检查评估避免无效植入,关键是术前各项听力学检查确保患者有残余听力。如果患者在助听条件下对最简单的元音可识别,术前主、客观测听有残余听力的证据,术前 EABR 检测到阳性结果,可以考虑人工耳蜗植入。如果缺乏上诉听力检查的证据或结果均为可疑,CT 检查内听道与共同腔之间有软性组织连接,提示有听神经结构存在的可能,此类患者可考虑行耳蜗植入手术,但无效植入的风险仍然存在。我们在 3 087 例患者人工耳蜗植入的临床工作中,选择了满足上诉条件的 17 例共同腔畸形患者行人工耳蜗植入,另外还有 10 余例共同腔畸形患者在术前筛查时没有残余听力的证据,同时影响学检查也没有观察到共同腔

与内听道之间前庭耳蜗神经穿入的形态,最终没有接受耳蜗植入手术,这些患者是否可行人工耳蜗手术,选择何种方法进行电极植入,是我们今后进一步研究的课题。

参考文献

- [1] JACKLER R K, LUXFORD W M, HOUSE W F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis[J]. *Laryngoscope*, 1987, 97(3 Pt 2 Suppl 40):2-14.
- [2] SENNAROGLU L, SAATCI I. A new classification for cochleovestibular Malformations [J]. *Laryngoscope*, 2002,112:2230-2241.
- [3] 张道行,张岩昆,田昊,等. 耳蜗内镜在共同腔畸形人工耳蜗植入的应用[J]. *中华耳科学杂志*,2007,5(1):6-9.
- [4] 张道行,张岩昆,田昊. 共同腔畸形人工耳蜗手术适应症及手术方法的探讨[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2007,21(10):444-446.
- [5] 韩德民,李永新,赵啸天,等. 不同内耳畸形人工耳蜗植入效果分析[J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*,2004,39(10):589-593.
- [6] 王林娥,曹克利,魏朝刚,等. 多通道人工耳蜗植入在 Common cavity 畸形患者中的应用[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2003,17(1):6-8.
- [7] 曹克利,魏朝刚,金昕,等. 多通道人工耳蜗植入 533 例临床分析[J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*,2004,39(10):579-583.
- [8] AHN J H, LIM H W, LEE K S. Hearing improvement after cochlear implantation in common cavity malformed cochleae: long-term follow-up results[J]. *Acta Otolaryngol*,2011,131:908-913.
- [9] LINTHICUM F H, JR, FAYAD J, OTTO S, et al. Inner ear morphologic changes resulting from cochlear implantation[J]. *Am J Otol*,1991,12:8-10.
- [10] JACKLER R K, LUXFORD W M, HOUSE W F. Sound detection with the cochlear implant in five ears of four children with congenital malformations of the cochlea[J]. *Laryngoscope*, 1987, 97(3 Pt 2 Suppl 40):15-17.
- [11] TUCCI D L, TELIAN S A, ZIMMERMAN-PHILIPS S, et al. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*,1995,121:833-838.
- [12] GRAHAM J M, PHELPS P D, MICHAELS L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity[J]. *J Laryngol Otol Suppl*,2000,25:1-14.

(收稿日期:2013-02-21)