

先天性前庭窗闭锁的圆窗模式振动声桥 植入(附 9 例报告)*

王丹妮¹ 赵守琴¹ 李轶¹ 马晓波¹ 任冉¹ 陈雪清² 李玉玲²

[摘要] 目的:探讨振动声桥(VSB)圆窗植入技术对先天性前庭窗闭锁患者的疗效。方法:回顾性分析 9 例双侧先天性前庭窗闭锁患者的临床资料和术前后听力及言语功能检查结果。其中 3 例曾行/试行前庭开窗术,但术后效果不佳。所有患者术中均接受了 VSB 圆窗植入手术。结果:配戴 VSB 后,9 例患者在语言频率区的听闻改善 21~33 dBHL;言语识别率改善更为明显,其中双音节词测试平均改善 62%(术前为 14%,VSB 植入术后为 76%),句子测试平均改善 60%(术前为 32%,VSB 植入术后为 92%)。平均随访 51 个月,2 例出现术后听力下降,接受再手术后仍有 1 例远期听力未改善,其余患者均获得稳定改善的术后效果。结论:VSB 圆窗植入技术应用用于先天性前庭窗闭锁患者,可以获得较好的术后听力效果。

[关键词] 振动声桥;耳畸形;听力重建

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.08.004

[中图分类号] R764.43 [文献标志码] A

Vibrant soundbridge implantation of congenital atresia of oval window(with summary of nine cases)

WANG Danni¹ ZHAO Shouqin¹ LI Yi¹ MA Xiaobo¹ REN Ran¹
CHEN Xueqing² LI Yuling²

[¹Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University, Key Laboratory of Otolaryngology Head and Neck Surgery (Capital Medical University), Ministry of Education, Beijing, 100730, China;²Beijing Institute of Otolaryngology]

Corresponding author: ZHAO Shouqin, E-mail: shouqinzhao@163.com

Abstract Objective: To investigate the surgical effects of round window implantation of vibrant soundbridge (VSB) for patients with congenital oval window atresia. **Method:** Retrospectively analyze the clinical information of 9 cases of congenital oval window atresia as well as the pre-and post-operative hearing and speech results. Three of them had undergone or attempted the vestibulotomy but obtained poor results. All cases underwent round window implantation of VSB. **Result:** All patients obtained an improvement of 21-33 dBHL after implantation. In the speech recognition rate test, the average increase of disyllabic words was 62%, and 60% in the sentence test. During the follow-up of 51 months in average, 2 cases had a decline of auditory benefit and finally 1 case regained the improvement after reoperation. **Conclusion:** Round window implantation can get a fairly good result in congenital oval windows atresia cases.

Key words vibrant soundbridge; ear deformities; hearing reconstruction

前庭窗闭锁主要见于先天性外中耳畸形患者,冷同嘉等^[1]报道前庭窗闭锁在单纯中耳畸形的发病率为 12.3%(16/130),在外耳道狭窄畸形中为 21.3%(16/75),在外耳道骨性闭锁畸形中约为 1.0%(3/314)。前庭窗闭锁畸形可行前庭开窗术^[2-4],但前庭窗闭锁常与面神经畸形(面神经向下

向内移位,遮盖前庭窗)合并存在^[5-6],会大大增加前庭开窗手术难度。虽然面神经移位后前庭开窗术可获得较好的听力效果^[6],但有文献报道,前庭开窗术的远期效果较差^[7],故有学者建议前庭窗闭锁畸形患者配戴助听器。然而,常规气导助听器有堵耳、啸叫等缺点,患者经常是“配而不用”。本课题组将振动声桥(vibrant soundbridge, VSB)植入技术应用到先天性前庭窗闭锁患者中,获得较好的术后听力效果,报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2010-08-2013-11 在我院耳科收治的双侧先天性前庭窗闭锁患者 9 例,男 6 例,女 3 例;年龄

* 基金项目:首都卫生发展科研专项资金(No: 2014-2-2052);首都临床特色应用研究与成果推广(No: Z171100001017079)

¹首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科 教育部耳鼻咽喉头颈科学教育部重点实验室(首都医科大学)(北京,100730)

²北京市耳鼻咽喉科研究所

通信作者:赵守琴, E-mail: shouqinzhao@163.com

5.5~25 岁,平均 12.17 岁。其中 5 例为耳廓、外耳道及鼓膜正常的双耳单纯中耳畸形,另 4 例伴有耳廓畸形者,其手术侧耳廓均为轻度畸形,耳道稍狭窄或正常,而对侧均为小耳畸形伴耳道闭锁或狭窄。9 例中 3 例有手术史,其中 1 例在 12 年前两侧耳均行手术治疗(右耳行外耳道成形鼓室成形术,左耳行前庭开窗术,本次左耳 VSB 植入),后听力下降;1 例曾于 8 年前行前庭开窗术,术后获得较好的听力改善,但是术后半年左右再次听力下降,听力检查为传导性聋;1 例 8 年前鼓室探查拟行前庭开窗术时发现面神经遮窗,而且前庭窗龛极狭窄,终止手术。9 例患者的详细资料见表 1。

1.2 助听器配戴情况

7 例患者曾配戴助听器 2~11 年,平均 8 年;另 2 例患者因 VSB 植入时未达入学年龄,故无助听器配戴史。

1.3 术前听力检查

1.3.1 纯音测听 术前听力较好侧纯音测听情况见表 2。

1.3.2 言语测听 使用张华等编的“汉语普通话词表”^[8-9],对患者进行双音节词及语句测试。术前裸耳言语辨别率测试:在 65 dBHL 时,双音节词的辨别率为 4%~22%,平均 14%;句子的辨别率为 22%~70%,平均 32%。

1.4 术前颞骨高分辨率 CT 检查

9 例患者术前常规进行颞骨高分辨率 CT 扫描,均显示前庭窗闭锁(相当于前庭窗区域为骨板结构),镫骨未发育,面神经鼓室段低位,遮挡前庭窗。乳突段不同程度前移,其中 1 例完全遮挡圆窗。9 例患者的圆窗基本正常。见图 1~2。

1.5 振动声桥植入装置

VSB 由言语处理器和听骨链振动假体(vibrating ossicular prosthesis)两部分组成,前者为体外部分,包括麦克风、处理器芯片、电池、磁体和发射线圈;后者为植入部分,包括接收线圈、磁体、调制解调器、信号导线和漂浮质量传感器(floating mass transducer,FMT)。

1.6 手术方式及术中所见

9 例患者均采用耳后弧形切口,其中 8 例经乳突-面隐窝径路,1 例因面神经乳突段前移遮挡圆窗龛而改为面神经后下入路。9 例中有 2 例曾行前庭开窗术^[6],术中于前庭窗区可见前庭窗龛形态,但足板无弹性运动,面神经遮窗。9 例均行圆窗振动成形术,其中 7 例应用圆窗耦合器(Coupler),将 FMT 与圆窗膜耦合;2 例采用常规耦合方式(未采用圆窗 Coupler,而是将颞肌筋膜置于 FMT 与圆窗膜之间)。

表 1 9 例患者的详细资料

| 例序 | 性别 | 年龄/岁 | 前庭窗闭锁侧 | 手术史 | 耦合器 |
|----|----|------|--------|------------------|-----|
| 1 | 女 | 19.0 | 双侧 | 无 | 未使用 |
| 2 | 男 | 15.0 | 双侧 | 8 年前右耳开窗 | 未使用 |
| 3 | 男 | 15.0 | 双侧 | 8 年前右耳探查术 | 使用 |
| 4 | 女 | 15.0 | 双侧 | 无 | 使用 |
| 5 | 男 | 9.0 | 双侧 | 无 | 使用 |
| 6 | 女 | 6.0 | 双侧 | 无 | 使用 |
| 7 | 男 | 25.0 | 左侧 | 右耳道成形鼓室成形术,左前庭开窗 | 使用 |
| 8 | 男 | 16.0 | 双侧 | 无 | 使用 |
| 9 | 男 | 5.5 | 双侧 | 无 | 使用 |

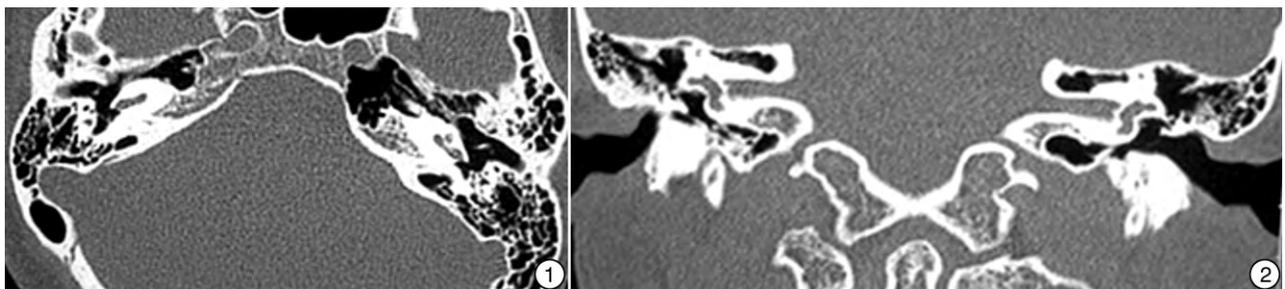


图 1 颞骨轴位 CT 示双侧圆窗正常(以 1 号患者为例); 图 2 颞骨冠状位 CT 示双侧前庭窗闭锁,面神经鼓室段低位(以 1 号患者为例)。

表 2 术前听力较好侧纯音测听(0.5~4 kHz)情况

| 频率 | dB | | | |
|--------|---------|-------|-------|-------|
| | 0.5 kHz | 1 kHz | 2 kHz | 4 kHz |
| 平均骨导阈值 | 8 | 13 | 16 | 15 |
| 平均气导阈值 | 75 | 75 | 65 | 60 |
| 平均骨气导差 | 67 | 62 | 49 | 45 |

2 结果

患者术后无面瘫、耳鸣及眩晕并发症。术后 8 周开机调试,进行听力检测。

2.1 纯音测听

所有患者术后裸耳骨导听力与术前相比未见下降。配戴 VSB 后,声场测试结果以及术前与术后植入耳听力对比,在 1~4 kHz 有 30 dB 以上的提高,在 500 Hz 为 20 dB 的提高(图 3)。

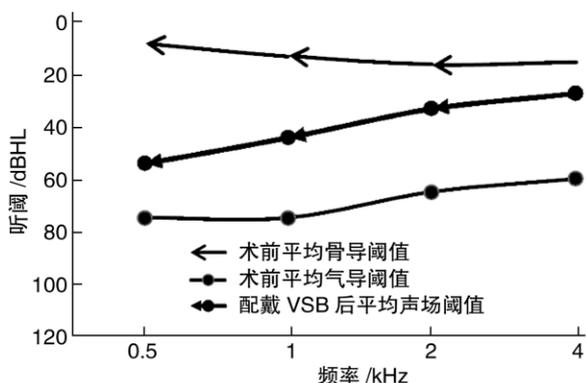


图 3 术前纯音测听和术后声场测听结果

2.2 言语测听

VSB 开机后应用与术前检查相同的听力材料进行声场言语功能测试。在 65 dBHL 时,双音节词测试言语识别率为 40%~100%,平均 76%;句子测试言语识别率为 72%~100%,平均 92%。术前术后言语测听结果见图 4。

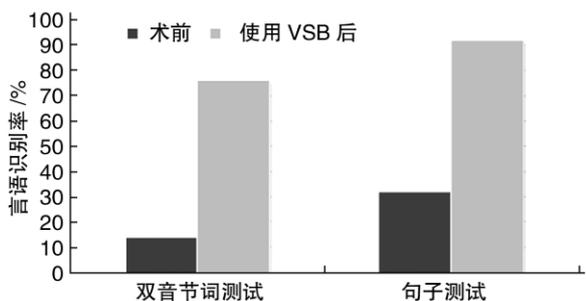


图 4 术前和术后言语测听结果

2.3 随访结果

9 例患者随访 3~6 年,平均 4 年 3 个月。所有

患者的裸耳骨导阈值稳定(与术前相同),振动连接良好,7 例随访中助听听力持续稳定状态。1 号患者(表 1)经过了 2 次手术,首次手术后 3 个月因为 FMT 移位导致听力下降(图 5),经再次手术调整 FMT 位置后听力恢复,迄今随访已超过 5 年,听力水平稳定,患者主诉目前的声音质量较术后更好。

7 号患者术后半年出现听力下降(与术前相同,为传导性聋),再次手术发现 FMT 位置正常,但完全被纤维结缔组织包裹,FMT 活动受限。2 次手术后听力恢复,但开机 2 个月后,患者再次诉听力下降,仍为传导性聋。考虑患者为瘢痕体质,改为软带骨桥配戴直至最终行骨桥植入。目前该例患者骨桥植入已半年,随访时表示骨桥的声音质量与声桥不同,后者音质更好。



图 5 1 号患者术后 CT 发现 FMT 移位

3 讨论

先天性前庭窗闭锁可单独发生,也可与耳廓畸形及外耳道畸形合并存在。虽然前庭开窗术可以改善患者听力,但是远期疗效差^[2,7]。本组 3 例患者曾行前庭开窗术,2 例曾有半年左右听力改善史,后再次传导聋;另 1 例因术中面神经遮窗,前庭窗龛狭窄而终止手术。常规助听器是患者的主要选择,本组 7 例患者有 2~11 年(平均 8 年)的助听器配戴史,由于常规助听器在噪声环境中辨别率差,有耳道堵塞、啸叫及可能引起外耳道炎等问题,患者更愿意选择 VSB 植入;另 2 例是在学龄前选择行 VSB 植入。

自 2006 年 Colletti 等^[10]将 FMT 植入圆窗龛治疗传导性聋和混合性聋以来,已有很多关于 FMT 圆窗植入治疗先天性耳畸形外耳道骨性闭锁^[11-12]或中耳炎^[13]的报道,包括外耳道闭锁术后再闭锁的患者^[14],均获得很好的效果。本组 9 例患者均选择圆窗植入 FMT,其中 8 例经面隐窝进路,另 1 例经面神经后下进路。手术经过顺利,术后患者的声场测听和言语测听均获得明显改善,尤其是高频部分,这或许与 VSB 本身特性(高频增益更好)有关,低频部分听力改善有限也可能与患者有一窗呈闭锁状态有关。

有关单窗状态下声波传导途径仍不清楚,或许

与耳蜗本身存在的“第三窗”例如蜗导水管或前庭导水管有关^[15],或许是FMT与圆窗膜的接触并非“无缝隙”状态,声波可经过圆窗膜返回?无论传导途径如何,Lupo等^[15]已经通过镫骨固定的龙猫动物模型实验证实,镫骨固定者在圆窗部位的机械刺激传入耳蜗的方式与正常听力患者一样,只是阈值升高了。

本组1号患者术后3个月听力下降,检查发现FMT位置发生改变,再次手术后效果稳定,而且,该患者听力测试显示远期听力效果好于手术近期。其他患者通过Coupler将FMT与圆窗膜耦合,未再发现有因FMT位置变化导致的听力下降。7号患者术后半年听力下降,CT并未发现FMT位置变化,再次手术时发现FMT被纤维结缔组织包裹固定,2次手术后听力改善仅维持2个月,再次发生传导性聋,考虑患者是瘢痕体质,经配戴软带骨桥后进行了骨桥植入。值得一提的是,该例患者主诉,骨桥植入后始终没有声桥的声音质量好,这值得我们进一步研究。

总之,先天性前庭窗闭锁患者,VSB圆窗植入可以获得较好的听力改善,尤其是患者的言语辨别率明显改善。

参考文献

- [1] 冷同嘉,李霞,赵守琴,等.耳畸形手术的面神经防护(519例手术回顾分析)[J].中华耳鼻咽喉科杂志,1997,32(1):11-14.
- [2] LAMBERT P R. Congenital absence of the oval window[J]. Laryngoscope,1990,100:37-40.
- [3] 方耀云,杨伟炎,张素珍,等.卵圆窗缺如处理的探讨[J].中华耳鼻咽喉科杂志,1995,30(2):91-94.
- [4] SUZUKI T, IKEBUCHI K, SAKAGUCHI H, et al. Congenital absence of the oval window in a case of esophageal atresia[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2007,136:495-497.
- [5] BOOTH T N, VEZINA L G, KARCHER G, et al. Imaging and clinical evaluation of isolated atresia of the oval window[J]. AJNR Am J Neuroradiol,2000, 21:171-174.
- [6] HAN D, ZHAO S, WANG D, et al. Vestibulotomy above a severely displaced facial nerve[J]. Acta Otolaryngol,2005,125:962-965.
- [7] THOMEER H, KUNST H, VERBIST B, et al. Congenital oval or round window anomaly with or without abnormal facial nerve course: surgical results for 15 ears[J]. Otol Neurotol,2012, 33:779-784.
- [8] WANG S, MANNELL R, NEWALL P, et al. Development and evaluation of Mandarin disyllabic materials for speech audiometry in China[J]. Int J Audiol, 2007, 46:719-731.
- [9] WU W, ZHANG H, CHEN J, et al. Development and evaluation of a computerized Mandarin speech test system in China[J]. Comput Biol Med, 2011, 41: 131-138.
- [10] COLLETTI V, SOLI S D, CARNER M, et al. Treatment of mixed hearing losses via implantation of a vibratory transducer on the round window[J]. Int J Audiol,2006,45:600-608.
- [11] ZERNOTTI M E, ARAUZ S L, DI GREGORIO M F, et al. Vibrant Soundbridge in congenital osseous atresia: multicenter study of 12 patients with osseous atresia[J]. Acta Otolaryngol, 2013,133:569-573.
- [12] FRENZEL H, HANKE F, BELTRAME M, et al. Application of the Vibrant Soundbridge in bilateral congenital atresia in toddlers[J]. Acta Otolaryngol, 2010,130:966-970.
- [13] COLLETTI L, MANDALÀ M, COLLETTI V. Long-term outcome of round window Vibrant SoundBridge implantation in extensive ossicular chain defects[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2013,149:134-141.
- [14] 赵守琴,龚树生,韩德民,等.振动声桥在先天性耳畸形耳道再闭锁患者中的应用[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2012,26(10):433-435.
- [15] LUPO J E, KOKA K, HOLLAND N J, et al. Prospective electrophysiologic findings of round window stimulation in a model of experimentally induced stapes fixation[J]. Otol Neurotol, 2009, 30: 1215-1224.

(收稿日期:2017-02-09)