

## 内耳畸形分类的更新及意义\*

### The significance of the updates of inner ear malformations

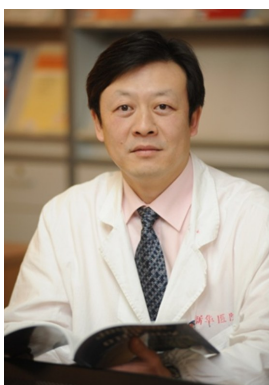
杨军<sup>1</sup> 梁敏<sup>1</sup>

[关键词] 内耳畸形;耳蜗植入术;内听道;耳蜗神经管;耳蜗神经

**Key words** inner ear malformation; cochlear implantation; internal auditory meatus; cochlear nerve canal; cochlear nerve

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2019.12.001

[中图分类号] R764.3 [文献标志码] C



**专家介绍:**杨军,主任医师,博士研究生导师,上海市优秀学科带头人,上海交通大学医学院新华医院耳鼻咽喉-头颈外科主任。曾于法国巴黎第七大学 Beaujon 医院、意大利皮亚琴察 Otologica Gruppo、瑞士苏黎世大学颅底外科中心学习。专业特长为耳显微、耳神经侧颅底外科。承担国家自然科学基金 5 项,以及 973 子课题、上海市科委重大项目等课题。发表论文 140 余篇。担任中华医学会耳鼻咽喉-头颈外科分会耳科组委员、上海医学会耳鼻咽喉-头颈外科分会副主任委员、上海中西医结合学会耳鼻咽喉-头颈外科分会副主任委员、中国中西医结合学会耳鼻咽喉-头颈外科分会听觉力学和中耳植入专委会副主任委员、中国优生协会听觉医学分会副主任委员等职。入选中国耳科医生百强榜名录和中国名医百强榜眩晕外科医生名录。担任《中华耳鼻咽喉头颈外科杂志》《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》等 8 种杂志编委。作为主要完成人,研究成果获得华夏医学科技奖二等奖、上海市科技进步奖一等奖、上海医学科技奖一等奖、中华医学科技奖三等奖、高等学校科学研究优秀成果奖、科学技术进步奖一等奖、国家科技进步二等奖等奖项。成功申办并将于 2020 年 4 月 15—18 日在上海举办第 8 届梅尼埃及内耳疾病国际研讨会。

影像学检查提示 20% 先天性耳聋存在内耳畸形<sup>[1]</sup>,大部分此类患者有重度至极重度感音神经性聋(SNHL),是人工耳蜗植入的候选者。内耳畸形可为单侧也可为双侧<sup>[2]</sup>,往往需要不同的手术方式,究竟是选择耳蜗植入还是听性脑干植入仍有争议。因此,如何对内耳畸形进行分类并形成普遍公认的分类体系显得至关重要。不同的分类往往使诊断和处理变得困难重重。我们应当对不同的先天性内耳畸形进行科学系统的分类,如此人工耳蜗植入术后的听力结果才具有可比性<sup>[3]</sup>。耳鼻喉科医生、听力学家、语言专家都应该熟悉这一分类,否则很难理解并比较耳蜗植入术后的效果<sup>[4]</sup>。

目前在内耳畸形处理中主要面临的挑战是:①“井喷”和脑膜炎风险;②面神经异常;③手术径路

和电极的选择;④选择正确的听觉植入装置(耳蜗植入还是听性脑干植入);⑤手术时机<sup>[4]</sup>。

内耳畸形分类的基础是各种畸形中耳蜗的解剖差异。相似的耳蜗畸形被归为一类,具有相似的临床表现,采取相似的治疗手段。此外,耳蜗植入与耳蜗神经(CN)的状态息息相关,一旦 CN 功能缺损,将会给耳蜗植入术后的听力语言发展带来消极影响。因此,在术前选择何种植入方式必须考虑以下 3 点因素:内耳畸形的分类、CN 的状态和术前听力学结果<sup>[4]</sup>,唯有此,才能对已知耳蜗畸形的听力结局进行更好的预估。

#### 1 2002 版 Sennaroglu 耳蜗前庭畸形的分类方法

随着人工耳蜗植入需求增加,我们迫切需要统一的内耳畸形分类标准。2002 年 Sennaroglu 等<sup>[5]</sup>报道了一种全新的耳蜗前庭畸形分类标准,系统科学地将耳蜗、前庭、半规管、内听道(IAM)、前庭和耳蜗导水管畸形进行了分类,最为重要的,提出了完全不同的不完全分隔型耳蜗畸形,即 IP-I 型(空耳蜗)和 IP-II 型(经典的 Mondini 畸形)。IP-I 型

\*基金项目:上海市科委优秀学科带头人计划(No:16XD1402200);国家自然科学基金(No:81800903)

<sup>1</sup>上海交通大学医学院附属新华医院耳鼻咽喉头颈外科  
上海交通大学耳科学研究所 上海市耳鼻疾病转化医学  
重点实验室(上海,200092)

通信作者:杨军,E-mail:yangjun@xinhumed.com

较 IP-II 型分化更不完全, IP-II 型包含三大要素: 囊性顶回、扩大的前庭和扩大的前庭导水管, 而囊性耳蜗前庭畸形有空耳蜗和前庭但不伴扩大的前庭导水管, 因此 IP-II 型比 IP-I 型发育不良程度轻。

## 2 2014 版杨军 M(C)ND 分型法

Sennaroglu 将 IAM 畸形分为 IAM 缺失、IAM 狭窄和 IAM 扩大。相关研究报道 IAM 狭窄与 CN 发育不良或缺失相关<sup>[6]</sup>。一旦发现 IAM 狭窄, 应警惕 IAM 内神经存在异常<sup>[7]</sup>。而 2002 版 Sennaroglu 的 IAM 分类法并未涉及前庭 CN 的描述。2014 年我们在一项回顾性研究中对 2005—2010 年间纳入的 860 例 SNHL 患儿进行了听力学评估和影像学检查, 创新性地对之前的分型系统进行修订以区分 IAM、耳蜗神经管(CNC)和 CN 畸形, 提出了一个全新的 M(C)ND 分型法, 对先天性 IAM、CNC、CN 畸形进行了创新性再认识<sup>[6]</sup>: ①M 代表 IAM, M0 代表 IAM 缺如, M1 代表 IAM 狭窄, M2 代表 IAM 扩大或正常; ②C 代表 CNC, C0 代表 CNC 闭锁, C1 代表 CNC 狭窄, C2 代表 CNC 扩大或正常, CX 代表 CNC 未显现或无法测量; ③N 代表 CN 发育, N0 代表 CN 不发育, N1 代表 CN 发育不良, N2 代表 CN 正常, NX 代表 CN 未显现或无法测量; ④D 代表合并其他内耳畸形, D0 代表重度畸形(包括 Michel 畸形、耳蜗未发育、共同腔畸形、IP-I 型), D1 代表非重度畸形(包括耳蜗发育不良、IP-II 型、前庭导水管扩大、单纯前庭畸形、单纯半规管畸形), D2 代表无耳蜗前庭畸形。

我们在 Sennaroglu 分类法基础上, 首次提出根据严重程度将内耳畸形分成重度和非重度畸形两类, 为重度和极重度感音神经性聋患儿是否适合人工耳蜗植入提供了更明确的标准, 对人工耳蜗植入术有着重要的评估价值。0、1、2 可视为各类畸形的标记, 也可视为积分, 积分越小, 说明畸形越严重, 耳蜗植入的预后越差或无植入指征, 如 C0、M0 患儿不适宜行人工耳蜗植入术。

M(C)ND 分型法是迄今为止关于 IAM、CNC 和 CN 畸形最详尽的分型, 考虑到了各种可能的畸形。例如通常认为 IAM 狭窄会伴 CNC 狭窄、CN 发育不良或不发育, 但在临床中发现, 即使是 IAM 扩大或正常, 也会有 CN 发育不良或不发育。因此, 人工耳蜗植入前 CT 和 MRI 同时评估非常必要。M(C)ND 分型法还兼顾了 Sennaroglu 分类法, 因为耳蜗植入的预后除与 CN 畸形有关以外, 还与耳蜗的发育有关, 应该综合考虑。

## 3 2017 版 Sennaroglu 耳蜗前庭畸形的分类方法

Sennaroglu 等<sup>[4]</sup>在 2002 版内耳畸形分类标准的基础上于 2017 年又做了进一步更新, 对不同内耳畸形的听力学影像学表现、“井喷”的发生、面神经异常、治疗手段、电极选择和 CN 异常进行了详

细介绍, 并提供了 CN 异常的实用分类。

### 3.1 内耳畸形

①完全性迷路发育不良(Michel 畸形): 耳蜗、前庭、半规管、耳蜗导水管缺如, 听小骨往往存在。②原始耳囊: 不完全的听囊残迹, 无 IAM。③耳蜗未发育: 耳蜗未发育伴前庭正常; 耳蜗未发育伴前庭扩张(CAVD)。④共同腔畸形: 一个圆形或卵圆形囊性结构代表耳蜗和前庭。⑤耳蜗发育不良(CH): 耳蜗和前庭分化, 但比正常耳蜗小。CH-1(芽孢样耳蜗): 耳蜗在 IAM 处呈圆形或卵圆形小芽孢样结构, 耳蜗轴和蜗管内间隔无法辨认; CH-2(囊性发育不良耳蜗): 耳蜗外形正常, 蜗轴和蜗管内间隔发育不良, 前庭导水管和前庭扩大, 镫骨底板发育不良; CH-3(耳蜗少于 2 回): 耳蜗少于 2 回, 蜗轴短, 蜗轴、蜗管内间隔和外形与正常耳蜗相似, 前庭和半规管发育不良, 蜗管发育不良或未发育; CH-4(耳蜗中回和顶回发育不良): 耳蜗底回正常, 中回和顶回极度发育不良, 且位置更靠前部和中央, 面神经迷路段常位于耳蜗前部。⑥耳蜗分隔不全: 耳蜗和前庭分化, 且外观正常, 但有内部结构缺陷。IP-I 型: 即囊性耳蜗前庭畸形, 蜗轴和筛区缺失, 遗留一囊性结构, 伴有前庭扩大, 镫骨底板有一囊性结构, 中耳炎后易感染; IP-II 型: 即经典的 Mondini 畸形, 蜗轴顶回和蜗管内间隔发育不良, 耳蜗顶部呈囊性结构(中回和顶回融合), 伴有扩大的前庭和前庭导水管, 耳蜗外形与正常耳蜗相似; IP-III 型: 极为少见, 为 X 连锁遗传性聋; 耳蜗大小与正常耳蜗相似, 蜗管内间隔正常但全部蜗轴缺失, 耳蜗呈囊状; 围绕膜迷路的耳囊非常薄; 镫骨底板发育不良较少见; 在耳蜗植入术中往往会遇到严重“井喷”, 有电极误入 IAM 的风险。⑦前庭导水管扩大: 耳蜗正常伴前庭导水管扩大。与 Mondini 畸形不同, CT 和 MRI 可见耳蜗和前庭完全正常。⑧骨性 CNC 异常: 骨性 CNC 狭窄或缺失, 耳声发射可正常。

### 3.2 CN 异常

①正常 CN: 在旁矢状位, CN 独立位于 IAM 前下部分, 和同侧面神经大小一致或略大; ②CN 发育不良: 比对侧正常 CN 或同侧面神经小; ③CN 缺如: IAM 前下部分无神经, 见于耳蜗缺如、CNC 缺如或发育不良; ④正常耳蜗前庭神经: 为同侧面神经 1.5~2.0 倍或与对侧正常耳蜗前庭神经相似; ⑤耳蜗前庭神经发育不良: 比对侧耳蜗前庭神经或同侧面神经小; ⑥耳蜗前庭神经缺如: Michel 畸形 IAM 缺如, 则耳蜗前庭神经缺如, 只有面神经存在。

## 4 内耳畸形分类更新的意义

内耳畸形种类繁多, 表现形式各不相同, 在临床表现、影像学 and 听力学表现及术中观察所见特征迥异(表 1)。2017 版 Sennaroglu 内耳畸形分类在

基于 2002 年分类标准的基础上纳入了 IP-III 型,这一特殊的 X 连锁遗传性聋与镫骨底板固定密切相关,在镫骨底板切除术中易发生外淋巴瘘<sup>[8]</sup>。该分型最初由 Nance 等在 1971 年提出<sup>[9]</sup>,由 Sennaroglu 等<sup>[4]</sup>首次纳入耳蜗分隔不全的分类标准,解释了为何在镫骨和耳蜗植入手术中会不可避免地出现严重的脑脊液漏,揭示电极可能误入 IAM 的风险,该类患者应尽可能避免行镫骨手术。同时 Sen-

naroglu 等也对 IP-II 型进行了更正,在 IP-II 型中耳蜗外形与正常耳蜗相似,因此在 2002 版分类标准中描述 Mondini 畸形耳蜗有 1.5 回是不正确的,只能用于描述 CH-3(CH-3 耳蜗少于 2 回)。另外, Sennaroglu 等<sup>[4]</sup>此次更新首次提出了 CN 异常的分类标准,CN 的状态与术后听力和语言结局密切相关,在判断耳蜗植入和听性脑干植入的时机中具有实用价值。

表 1 内耳畸形特征

内耳畸形分类	影像学表现	听力学表现	井喷	面神经异常
完全性迷路缺失	迷路缺失	重度 SNHL	…	有
原始耳囊	不完全的听囊残迹	重度 SNHL	…	有
耳蜗未发育	耳蜗缺如	重度 SNHL	…	有
共同腔	圆形或卵圆形囊性结构代表耳蜗和前庭	重度 SNHL	很少	有
耳蜗发育不良	耳蜗小	传导性聋、混合性聋、SNHL	CH-2 可能发生	有
IP-I 型	囊性耳蜗	重度 SNHL	50% 发生	可能
IP-II 型	囊性耳蜗顶	正常至重度混合性聋或渐进性 SNHL	经常搏动,但低于 10%	无
IP-III 型	耳蜗轴缺如,蜗管内间隔存在	混合性聋或 SNHL	100% 发生	有
前庭导水管扩大	耳蜗正常,前庭导水管扩大	正常至重度混合性聋或渐进性 SNHL	经常搏动	无
骨性 CNC 异常	骨性 CNC 狭窄或缺如	重度 SNHL,OAE 可正常	无	无

适当的分类在内耳畸形处理中尤其重要,决定了患者究竟更适合进行人工耳蜗植入还是其他手术方式,以及选择何种电极(表 2),并指导术后干预。全球第 1 例畸形耳蜗的人工耳蜗植入术由 Mangabeira-Albernaz 在 1983 年前施行<sup>[10]</sup>,在此之前耳蜗畸形被认为是人工耳蜗植入的禁忌证。Qi 等<sup>[11]</sup>在一项回顾性研究中,对纳入的 700 例行人工耳蜗植入的 SNHL 患儿的语言发展进行了评估,发现同内耳正常患儿相比,术后 5 年 Mondini 畸形患儿能快速地发展其语言能力并取得了相似的成绩。可见耳蜗植入对 Mondini 畸形患儿是一项非常有效的干预措施。Michel 畸形是耳蜗植入的绝对禁忌证,唯一的手术选择是听觉脑干植入。在电极的选择上,共同腔畸形患者可用柔软的直电极,因为直电极可有效刺激共同腔外侧壁的神经组织<sup>[12]</sup>。由于共同腔存在大小差异,因此术前应根据影像学检查预估电极长度<sup>[13]</sup>。IP-I 型呈囊性空耳蜗,但耳蜗大小正常,适合用直电极,而非环抱蜗轴电极;而 IP-II 型具有蜗轴和底回,可使用任何电极,手术方法类似于耳蜗结构正常者<sup>[3]</sup>;IP-III 型患者蜗轴缺失,在术中往往会遇到严重“井喷”,电极极易误入 IAM,应避免环抱蜗轴电极。

终将有益于建立一种全球通用的分类语言,使广大临床医生能更好地相互理解。

表 2 内耳畸形的治疗方法和电极选择

内耳畸形分类	治疗手段	电极选择
完全性迷路缺失	听性脑干植入	听性脑干植入
原始耳囊	听性脑干植入	听性脑干植入
耳蜗未发育	听性脑干植入	听性脑干植入
共同腔	耳蜗植入或听性脑干植入	避免环抱蜗轴电极
耳蜗发育不良	助听器、镫骨底板造孔术、耳蜗植入或听性脑干植入	细短电极
IP-I 型	耳蜗植入或听性脑干植入	有阻挡器的电极
IP-II 型	助听器或耳蜗植入	任何电极,有阻挡器的电极优先
IP-III 型	助听器或耳蜗植入	有阻挡器的电极,避免环抱蜗轴电极
前庭导水管扩大	助听器或耳蜗植入	任何电极,有阻挡器的电极优先
骨性 CNC 异常	耳蜗植入(耳蜗发育不良)或听性脑干植入(耳蜗缺如)	标准耳蜗植入或听性脑干植入

制定内耳畸形分类并进行更新具有极大意义,因为正确统一的分类决定了临床决策的精准性,最

## 参考文献

- [1] FARHOOD Z, NGUYEN S A, MILLER S C, et al. Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations: Systematic Review of Speech Perception Outcomes and Intraoperative Findings [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2017, 156: 783-793.
- [2] CINAR B C, BATUK M O, TAHIR E, et al. Audiologic and radiologic findings in cochlear hypoplasia [J]. *Auris Nasus Larynx*, 2017, 44: 655-663.
- [3] 杨军. 对先天性内耳畸形的再认识[J]. *临床耳鼻咽喉科杂志*, 2006, 20(22): 1049-1051.
- [4] SENNAROGLU L, BAJIN M D. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations[J]. *Balkan Med J*, 2017, 34: 397-411.
- [5] SENNAROGLU L, SAATCI I. A new classification for cochleovestibular malformations [J]. *Laryngoscope*, 2002, 112: 2230-2241.
- [6] LI Y, YANG J, LIU J, et al. Restudy of malformations of the internal auditory meatus, cochlear nerve canal and cochlear nerve [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015, 272: 1587-1596.
- [7] 杨军, 樊碧云, 李幼瑾, 等. 关于内听道、耳蜗神经管及耳蜗神经畸形分型的建议[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2014, 28(16): 1185-1187.
- [8] SENNAROGLU L, BAJIN M D. Incomplete partition type III: A rare and difficult cochlear implant surgical indication [J]. *Auris Nasus Larynx*, 2018, 45: 26-32.
- [9] CHOI B Y, AN Y H, SONG J J, et al. Clinical observations and molecular variables of patients with hearing loss and incomplete partition type III [J]. *Laryngoscope*, 2016, 126: E123-E128.
- [10] SUN J Q, SUN J W, HOU X Y. Cochlear implantation in Mondini's deformity: could the straight electrode array with length of 31 mm be fully inserted? [J]. *Acta Otolaryngol*, 2017, 137: 712-715.
- [11] QI S, KONG Y, XU T, et al. Speech development in young children with Mondini dysplasia who had undergone cochlear implantation [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019, 116: 118-124.
- [12] DHANASINGH A, JOLLY C. An overview of cochlear implant electrode array designs [J]. *Hear Res*, 2017, 356: 93-103.
- [13] 魏兴梅, 王杰, 李永新. 共同腔畸形人工耳蜗植入技术研究进展 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2016, 22(5): 420-424.

(收稿日期: 2019-03-26)

## 《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》2020 年征订启事

《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》(原名《临床耳鼻咽喉科杂志》)系中华人民共和国教育部主管、国内外公开发行的有关耳鼻咽喉头颈外科学的综合性学术期刊,创刊于 1987 年,为中文核心期刊,第 2 届全国期刊奖提名奖期刊,第 3 届全国期刊奖百种重点期刊,中国科技论文统计源期刊,Medline 数据库、美国化学文摘(CA)、世界卫生组织西太平洋地区医学索引(WPRIM)收录期刊,中国期刊方阵和“庆祝中华人民共和国成立 70 周年精品期刊展”入选期刊。本刊以临床为主,兼顾基础研究;以提高为主,兼顾普及。重点报道国内外有关诊治耳鼻咽喉头颈外科疾病的研究成果、临床经验等,充分反映国内外学术领域的新进展和医学新动态,辟有专家笔谈、共识与解读、临床研究、实验研究、域外临床快报、研究报告、临床诊疗进展圆桌论坛、综述、进修苑、学术争鸣、技术与方法、经验与教训及病例报告等多个栏目,并将陆续增设一些紧密结合临床的新栏目,敬请广大读者踊跃投稿(网址:www.whuhzss.com)。

本刊 2019 年改为月刊,全年 12 期,每月 5 日出版。2020 年每期定价为 28.00 元,半年价 168.00 元,全年价 336.00 元。全国各地邮局均可订阅(邮发代号 38-146)。如漏订,可直接汇款至本刊编辑部订购。地址:武汉解放大道 1277 号协和医院内,收款人:《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》编辑部,邮编:430022。

电话:(027)85726342-8818,85726342-8035;E-mail:lcebhzs\_whuhzss@163.com;QQ:1141492582。