

合并喉气道病变的 CHARGE 综合征人工耳蜗植入*

陈芳¹ 李为² 徐宏鸣¹ 倪坤¹ 范文焱¹ 李晓艳¹

[摘要] 目的:探讨同期行喉气道病变外科干预和人工耳蜗植入的 CHARGE 综合征患儿的临床疗效,为合并喉气道病变 CHARGE 综合征患儿的人工耳蜗植入治疗提供临床证据。方法:回顾性总结 5 例 CHARGE 综合征患儿临床资料,其中 2 例患儿为同期行喉气道病变外科干预和人工耳蜗植入手术治疗,1 例采用喉狭窄球囊扩张术+左侧人工耳蜗植入术,1 例采用声门上成形术+右侧人工耳蜗植入术。结果:2 例患儿接受喉气道外科干预同期人工耳蜗植入术后恢复良好;另外 3 例极重度感音神经性聋的 CHARGE 综合征患儿在前期接受畸形矫正手术的基础上行人工耳蜗植入术。5 例患儿均伴有 CHD7 基因突变。结论:对于合并喉气道病变的 CHARGE 综合征患儿,采用喉气道病变外科干预同期人工耳蜗植入安全且有效。

[关键词] CHARGE 综合征;喉气道病变;耳蜗植入术

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2021.11.012

[中图分类号] R596.1 **[文献标志码]** A

Cochlear implant and surgical intervention for CHARGE syndrome with laryngeal airway lesions

CHEN Fang¹ LI Wei² XU Hongming¹ NI Kun¹ FAN Wenyan¹ LI Xiaoyan¹

(¹Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Shanghai Children's Hospital, Children's Hospital of Shanghai Jiaotong University, Shanghai, 200062, China; ²Department of Otorhinolaryngology, Tangshan Maternal and Child Health Hospital)

Corresponding author: LI Xiaoyan, E-mail: chhshent@163.com

Abstract Objective: To evaluate the clinical efficacy of surgical intervention for laryngeal airway lesions with concurrent cochlear implantation in CHARGE syndrome concomitant laryngeal airway lesions, and provide clinical data for cochlear implantation in children with CHARGE syndrome concomitant laryngeal airway lesions. **Methods:** The medical records of five cases diagnosed with CHARGE syndrome were retrospectively reviewed, two of them treated with surgical intervention for laryngeal airway lesions and concurrent cochlear implantation. One child treated with balloon dilatation of laryngeal stenosis and Cochlear implant, and another case received with modified supraglottoplasty for laryngeal malacia and Cochlear implant. **Results:** Two cases of CHARGE syndrome concomitant laryngeal airway disease, who underwent Cochlear implant and concurrent surgical intervention, recovered well after treatment. The remaining three cases treated with Cochlear implant, who previously received deformity-correction surgery. All of the five cases presented with CHD7 mutation. **Conclusion:** Cochlear implant concurrent with surgical intervention of laryngeal airway lesions for the treatment of CHARGE syndrome concomitant laryngeal airway disease was safe and efficient, which could be a treatment option for children in this situation.

Key words CHARGE syndrome; laryngeal airway lesions; cochlear implantation

CHARGE 综合征是一种罕见的、通常散发的常染色体显性遗传性疾病。8 号染色体上的 CHD7 基因突变是导致 CHARGE 综合征的主要原因^[1-2]。CHARGE 综合征常常表现为眼组织病变、心脏病变、后鼻孔闭锁、生长发育迟缓、生殖系统发育不良和耳部异常(半规管发育不良、耳聋)等多系统病变^[3],其中极重度感音神经性聋的患儿需行人工耳蜗植入手术,但对于合并喉气道病变的患

儿,其中部分患儿为困难气道,手术和麻醉插管风险大大增加。目前国内外研究缺乏有关 CHARGE 综合征患儿同时接受喉气道病变外科手术干预和人工耳蜗植入手术的病例报道。现回顾 2016—2021 年我院收治的 5 例 CHARGE 综合征患儿,其中 2 例患儿为同期行喉气道病变外科干预和人工耳蜗植入手术治疗,临床效果满意,现对其临床表现以及诊治进行总结,并进行文献复习。

1 资料与方法

1.1 临床资料

表 1 总结了 5 例患儿的临床和基因特征。依据 Verloes 在 2005 年提出的 CHARGE 综合征诊断标准,其主要标准包括 3 个:①眼组织病变;②后

*基金项目:上海交通大学“交大之星”计划医工交叉研究基金项目(No: YG2019QNB02)

¹上海市儿童医院 上海交通大学附属儿童医院耳鼻咽喉头颈外科(上海,200062)

²唐山市妇幼保健院耳鼻咽喉科

通信作者:李晓艳, E-mail: chhshent@163.com

鼻孔闭锁;③半规管发育不良;次要标准包含 5 个:①后脑功能不良;②下丘脑垂体功能异常;③耳部畸形;④纵隔器官畸形(心脏和食管);⑤智力低下。然而,2006 年 Blake 等^[4]报道 CHARGE 综合征后鼻孔闭锁并不常见,同时患者中发现唇腭裂,因此添加了唇腭裂作为缺乏后鼻孔闭锁时的另一种可以用来诊断的因素,因此在本研究中,将后鼻孔闭锁或唇腭裂合并作为 CHARGE 综合征的一个主要诊断标准。根据这一新的诊断标准结果,5 例患儿中 3 例符合 CHARGE 综合征 3 个主要诊断标准;2 例符合 CHARGE 综合征 2 个主要标准和 2 个次要标准。因此,5 例患儿可诊断为典型的 CHARGE 综合征。同时,本研究 5 例患儿进行了基因突变检测,结果均伴有 CHD7 的基因突变。5

例患儿影像学 and 听力检查结果见表 2。

1.2 方法

5 例患儿均在全身麻醉气管插管下完成人工耳蜗植入术,最小植入年龄为 16 月龄,最大植入年龄为 3 岁 2 月龄。例 1 于 3 岁 2 月龄同期行喉狭窄球囊扩张术+左侧人工耳蜗植入术,植入体型号为 MED-EL CONCERTO,处理器型号为 OpusXs;例 2 于 16 月龄同期行声门上成形术+右侧人工耳蜗植入术,植入体型号为 Cochlear,处理器型号为 α512;例 3 于 2 岁 2 月龄行双侧人工耳蜗植入术,植入体型号为 Cochlear,处理器型号为 α512;例 4 和例 5 分别在腭裂和后鼻孔闭锁痊愈、进食和呼吸明显改善后半年完成双侧人工耳蜗植入术,植入体型号为 Cochlear,处理器型号为 α422。

表 1 5 例患儿的临床和基因特征

指标	例 1	例 2	例 3	例 4	例 5	临床特征发生率/%	
						本研究	文献报道
性别	男	女	女	女	男		
年龄	3 岁 2 月龄	1 岁 4 月龄	2 岁 2 月龄	1 岁 11 月龄	18 月龄		
主要诊断标准							
眼部缺陷	视网膜缺损	脉络膜缺损	脉络膜缺失	单侧小眼畸形	单侧小眼畸形	100.0	80.0~90.0
后鼻孔闭锁或唇腭裂	无	无	不完全腭裂	不完全腭裂	双后鼻孔闭锁	60.0	80.0~100.0
半规管发育不良	双侧半规管未显示	双侧半规管未显示	双侧半规管未显示	双侧半规管、前庭发育畸形	双侧半规管发育不良	100.0	80.0~100.0 ^[5]
次要诊断标准							
纵隔器官畸形	动脉导管未闭	动脉导管未闭	动脉导管未闭	动脉导管未闭	无	80.0	75.0~85.0
耳部异常	双耳极重度聋	双耳极重度聋	双耳极重度聋,右侧耳郭畸形	外耳郭畸形,双耳极重度聋	右外耳郭畸形,双耳极重度聋	100.0	80.0~100.0
脑神经功能不全	无	无	无	无	无	0	
智力迟缓/发育迟缓	生长发育迟缓	喂养困难,生长发育迟缓	生长发育迟缓	生长发育迟缓	生长发育迟缓	100.0	80.0~100.0
下丘脑-垂体功能不全	无	无	无	无	无	0	
其他合并疾病	脊柱侧弯;隐匿性阴茎;后天性喉气管狭窄	马蹄足;先天性喉软化症 II 型	先天性足内翻	先天性喉软化症;小下颌畸形	先天性喉软化;先天性单肾缺如	100.0	
CHD7 基因突变	有	有	有	有	有	100.0	60.0~70.0

2 结果

例 1 患儿术后 3 个月随访,呼吸平稳,无明显喘鸣以及吸凹,术后 1 个月开机后予以语言康复训练,目前对周围环境声音可察觉,主动发声仍为无意义音节。例 2 患儿术后 1 个月随访,呼吸平稳,无明显吸凹,仍有少许喘鸣音,活动加剧或剧烈大

哭时患儿无缺氧表现。开机后予以每周 1 次的语言康复训练。术后 8 个月随访,患儿喉喘鸣症状完全消失,生长发育正常,对周围环境声音可察觉,可发“妈妈”“爸爸”等简单词汇。术后 8 个月再次予以对侧人工耳蜗植入术(图 1)。例 3、4、5 患儿术后 1 个月均顺利开机,并予以相应语言康复训练。

表 2 5 例患儿听力和影像学检查结果

指标	例 1	例 2	例 3	例 4	例 5
听力学检查					
声导抗鼓室图	双耳 A 型	左耳 A 型,右耳 C 型	双耳 A 型	双耳 B 型	双耳 C 型
DPOAE	双耳各频率未引出	双耳各频率未引出	双耳各频率未引出	双耳各频率未引出	双耳各频率未引出
ABR V 波反应阈	双耳>97 dB nHL	双耳>90 dB nHL	右耳>97 dB nHL 左耳>90 dB nHL	双耳>97 dB nHL	双耳>97 dB nHL
ASSR/dB nHL (0.5 kHz/1 kHz/ 2 kHz/4 kHz)	左:90/85/100/100; 右:110/110/100/80	左:80/110/90/100; 右:80/110/110/90	左:110/120/110/ 120;右:120/120/ 110/100	左:80/110/110/ 110;右:90/100/ 100/90	左:90/100/120/ 100;右:100/100/ 120/100
影像学检查					
颞骨 CT	双侧半规管未显示,乳突板障型	双侧半规管未显示,双侧前庭导水管扩大	双侧半规管未显示,中耳发育不良,右耳窝顶中圈分隔欠佳	双侧半规管、前庭发育畸形	双侧半规管发育不良,颅面骨发育畸形
内听道 MRI	半规管未显示,听神经可见	半规管异常,双前庭导水管扩大	右耳蜗顶中圈融合,蜗神经孔略窄	半规管发育不良,前庭听神经细	半规管显示不佳,听神经细
颅脑 MRI	双侧侧脑室扩大	颅内未见明显异常	幕上脑室轻度扩大,局部髓鞘化异常可能	两侧脑室后脚少许异常信号	双侧侧脑室旁异常信号影

3 典型病例报告

例 1 男,3 岁 2 月龄,患儿因“动脉导管未闭”外院行“动脉导管结扎术”,术后带麻醉插管入 ICU 1 周,拔管后出现喉喘鸣以及吸凹。患儿体重偏轻,生长发育以及大运动发育迟缓。在我院全身麻醉下行喉狭窄球囊扩张术+左侧人工耳蜗植入术。患儿全身麻醉成功后可视喉镜挑起会厌,见声门下狭窄占 50%(Myer-Cotton 分型 II 型)^[6],以 8 号球囊扩张管,0.6 MPa 反复扩张 3 次,每次持续 1 min,退出球囊管,之后顺利插入 4.5 号气管插管,予以呼吸机辅助通气(图 2)。之后予以左侧人工耳蜗植入手术,植人体型号为 MED-EL CONCERTO,处理器型号为 OpusXs。术中监测声阻抗正常,3、4、15 号电极波形未引出,其余电极均引出反应。术后颞骨 CT 检查,可见人工耳蜗电极均植入耳蜗内,见图 3。

例 2 男,1 岁 4 月龄,患儿在我院全身麻醉下行声门上成形术+右侧人工耳蜗植入术。全身麻醉成功后可见双侧杓会厌劈短缩,声门暴露不佳,予以改良声门上成形术。我科对于声门上成形术,目前采用低温等离子射频消融技术。首先患儿采用气管内插管全身麻醉。支撑喉镜下暴露手术区域,并在显微镜下行射频下改良声门上成形术^[7]。后予以右侧人工耳蜗植入手术,植人体型号为 Cochlear,处理器型号为 α512。术中监测声阻抗正常,1、11 和 22 号电极均引出反应。术后患儿带麻醉插管入 SICU,予以气管插管支撑,呼吸机辅助通

气,5 d 后顺利拔除气管插管返回普通病房。术后 X 片成像检查,可见人工耳蜗电极均植入耳蜗内。

4 讨论

CHARGE 综合征是一种可累及多系统的先天性罕见常染色体显性遗传病,此类患儿常常伴发眼组织病变、心脏病变、后鼻孔闭锁、生长发育迟缓、生殖系统发育不良和耳部异常(半规管发育不良、耳聋)等。2006 年 Blake 等^[4] 研究结果显示 CHARGE 综合征患儿的后鼻孔闭锁症状并不常见,同时发现伴发唇腭裂的症状常见,因此添加了唇腭裂作为缺乏后鼻孔闭锁症状时的另一种主要表现。尽管 CHARGE 综合征诊断标准几经补充完善,但由于其具有临床表现多样、病情轻重程度不等、异质性强等特点,漏诊误诊十分常见。近年来研究表明,CHD7 基因突变是发生 CHARGE 综合征的主要原因,基因分析有助于提高 CHARGE 综合征患者的检出率^[5,8]。我科依据临床症状诊断和基因检测确诊 5 例 CHARGE 综合征,并对极重度感音神经性聋合并喉气道病变的患儿同期行喉气道外科干预加人工耳蜗植入术。

CHARGE 综合征患儿常多种病变同时存在,其中喉气管狭窄的原因可分为先天性和后天性两类。先天性喉气道病变的原因主要为先天性喉软化症,需行手术干预的先天性喉软化症患儿通常伴有不同程度的喘鸣和缺氧症状,同时混合型喉软化患儿喉口较窄,使得此类患儿生长发育迟缓^[9],由于极重度感音神经性聋的原因,缺乏听觉刺激,会

使其整体生长发育落后。例 2 患儿为先天性喉软化症 II 型,由于持续慢性缺氧导致患儿生长发育迟缓,我院采用低温等离子射频消融术行改良声门上成形术,术中低温等离子射频消融短缩的杓会厌皱

襞及少许会厌外侧缘,使得会厌与劈裂分离扩大喉入口(图 4)。但由于此技术可使术腔黏膜肿胀,术后持续插管撑开会厌和披裂,可以避免杓会厌皱襞的再次粘连,目前我院的平均术后插管时间为 5 d^[7]。

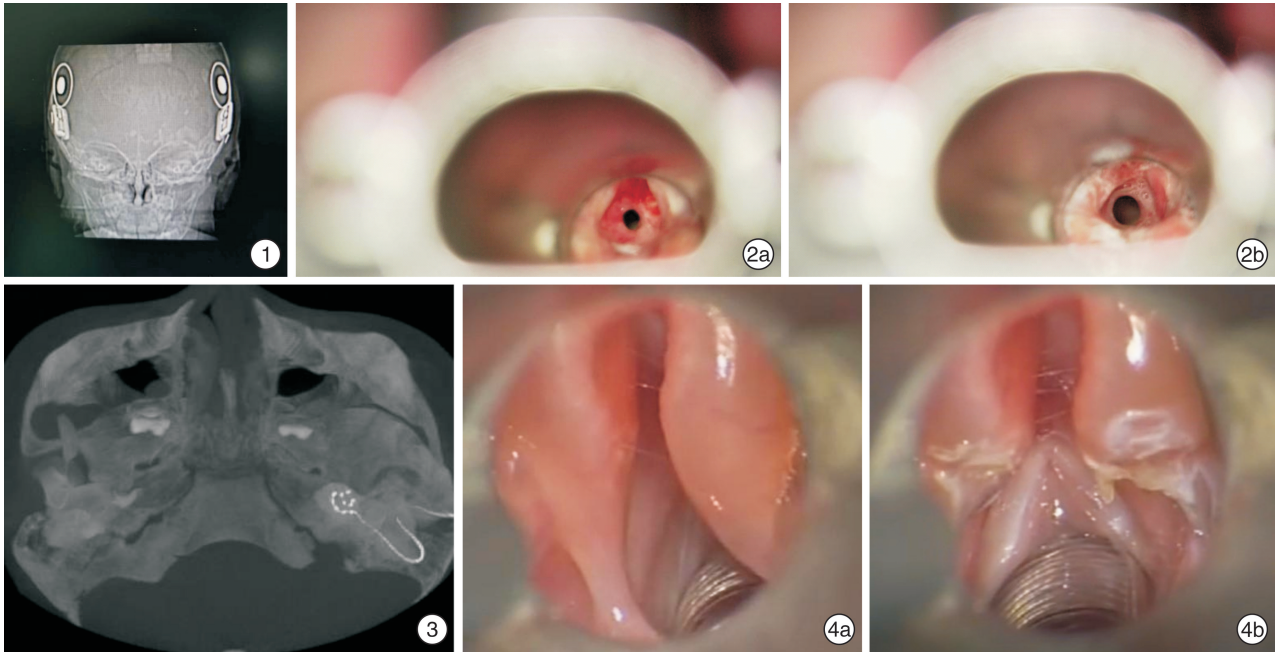


图 1 例 2 患儿对侧人工耳蜗植入术后颞骨 CT 成像; 图 2 例 1 患儿喉狭窄球囊扩张术前后变化 2a:声门下狭窄(球囊扩张前),Myer-Cotton 分型 II 型;2b:声门下狭窄(球囊扩张后); 图 3 例 1 患儿术后 X 片成像; 图 4 例 2 患儿喉软化声门上成形术前后变化 4a:喉软化症 II 型;杓会厌皱襞短缩;4b:射频消融短缩的杓会厌皱襞和会厌外侧缘。

后天性喉气管狭窄主要是由于各种原因所致的喉气管慢性瘢痕形成所引起的狭窄,其中医源性、机械性损伤最为常见^[10]。例 1 患儿在 3 月龄行动脉导管结扎术,不排除气管插管所致后天性声门下狭窄。5 例 CHARGE 综合征患儿中有 4 例患儿均有动脉导管未闭,均在术后 1~3 个月进行了动脉导管结扎术。心脏畸形可见于 75%~80% 的 CHARGE 综合征患者,并且通常心脏病变较为复杂。常见的心脏畸形主要有法洛四联症、室间隔膜部缺损、主动脉畸形等^[11]。有文献报道,先天性心脏病的儿童合并气道异常比率高达 42.4%,尽管合并气道异常类型多样,但喉气管狭窄的发生概率较高,而且可能出现声门上、声门下或下气道等不同部位的狭窄^[12]。另一项来自波士顿儿童医院的研究回顾了 2012—2018 年 9495 例先天性心脏病合并气道异常综合征的患儿,结果显示 16.7% 的患儿至少合并 1 种基因突变综合征,最常见的合并综合征分别为:唐氏综合征、22q11.2 微缺失综合征以及 CHARGE 综合征^[13]。因此,由于心脏病变作为 CHARGE 综合征的诊断标准之一,使得 CHARGE 综合征患儿往往同时合并喉气管狭窄。

国内文献报道有气管插管病史的婴儿中声门下狭窄发生率为 0.9%~2.0%^[14]。目前国内对于

喉气管狭窄的干预主要以外科手术为主,包括内镜下手术、开放性喉气管重建术、喉气管断端吻合术等,目的在于扩大原本喉气管狭窄部位,避免行气管切开术,或对于已行气管切开术的患儿能够尽早拔管,回复正常生活。其中球囊扩张主要应用于声门下狭窄的治疗,对于 Myer-Cotton 分度 I、II 度,以及作为喉气管成型手术后再次狭窄的辅助治疗,临床意义重大。球囊扩张治疗儿童喉气管狭窄于 1991 年由 Hebra 等^[15]首次报道。在内镜直视下将带气囊的导管送至狭窄部位,使气囊充气,用气囊的膨胀力量将狭窄处瘢痕撑裂而使管腔扩大,由于球囊扩张导管是在狭窄部位呈放射状扩张,不会撕裂正常部位黏膜,压力可控并能保持一定时间,使治疗效果有较大提高。上述两类内镜下喉气管狭窄的外科干预均未对患儿造成新的损伤,本研究例 1 患儿完成气道扩张后顺利完成人工耳蜗植入,术后顺利拔管,患儿呼吸平稳;例 2 患儿完成改良声门上成形术后予以人工耳蜗植入术,5 d 后予以拔出气管插管并拆除耳包换药,术后无明显并发症。在手术后 1、3 个月的常规随访中予以纤维喉镜检查,疗效稳定,喉部未发生再次缩窄表现,同时在术后 3 个月例 2 患儿已对周围环境声音可察觉伴主动发无意义音节。因此,无论先天或后天因素

所致的喉狭窄病变合并极重度感音神经性聋患儿,若生长发育明显落后同龄儿童,气道和全身情况评估能够耐受四级手术和麻醉常规风险,即可同期手术干预,尽管会延长单次手术时间,但减少了再次气管插管对于喉气管慢性瘢痕形成的刺激因素,解决喉狭窄问题的同时,规避困难气道麻醉插管,缩短治疗时间,减少再次手术麻醉风险,同时又能让患儿在允许的最佳时期获得听力,促进言语功能发展,提高整体生活质量。

很多 CHARGE 综合症的患儿同时伴有极重度感音神经性聋,从麻醉时间上人工耳蜗植入是仅次于动脉导管未闭的手术,也是一个能够有效提高生活质量的外科干预。对于后天性喉狭窄病变的患儿,气管插管是喉气管慢性瘢痕形成的一个重要刺激因素。因此喉气道病变外科干预同期人工耳蜗植入手术,尽管会延长单次手术时间,但从术后 1 个月常规的复诊来看,例 1 和例 2 患儿在解决呼吸喘鸣和吸凹的同时,又能够完成人工耳蜗的开机,使得患儿尽早获得言语刺激,促进大脑发育,CHARGE 综合征患儿的整体发育提高。而分期手术治疗导致患儿多次麻醉暴露,影响患儿的生长发育。MASK(Mayo Anesthesia Safety in kids)队列研究指出 5~19 岁期间学习障碍的风险增加与 4 岁前多次麻醉暴露有关^[16]。Yan 等^[17]的研究也证实,较短时间内 ≥ 3 次的全身麻醉对婴儿神经发育具有潜在的负面影响。

对于极重度感音神经性聋的 CHARGE 患儿,人工耳蜗植入手术是最有效的治疗手段。国内《人工耳蜗植入工作指南(2013)修订解读》推荐人工耳蜗最佳植入年龄应小于 12 个月,但有研究显示小于 12 个月且伴随其他系统疾患的患儿,行手术治疗的麻醉并发症发生率明显高于 12 个月以上的儿童^[18]。CHARGE 综合征中的极重度感音神经性聋患儿伴随的多系统病变,常常使得其生长发育较正常儿童迟缓。本研究中 2 例患儿均存在不同程度的脑白质营养不良,此病为脑白质的弥漫性、多灶性脱髓鞘损害,使得神经电信号传导障碍,是影响生长发育的重要神经系统疾病。因此术前 MRI 检查显得尤为重要,能够显示患儿脑白质病变的大小、范围、形态和部位等,同时进行运动、智力、行为和神经系统体征的评估,若上述功能或体征无明显变化,MRI 脑白质病变区无高信号(DWI 像),超过 6 个月以上的动态观察病变无扩大,与患儿家长充分沟通病情后可考虑人工耳蜗植入术^[19]。本研究中 2 例患儿喉气道外科干预合并人工耳蜗植入年龄分别在 3 岁 2 月龄和 16 月龄,均在充分评估大运动、智力和神经系统体征后,待病情稳定后予以耳蜗植入,植入年龄均大于 12 月龄,其中 1 例患儿在植入人工耳蜗的术后 8 个月随访中,对周围环境

察觉敏感度明显提高,可随音乐舞蹈,能够听从简单指令,并发两字简单词语,术后康复效果家长满意,经充分术前评估再次予以对侧人工耳蜗植入。尽管人工耳蜗植入能够为极重度聋的 CHARGE 综合征患儿带来听的希望,但术前充分评估,告知患儿家长术中可能遇到的风险以及术后的言语效果更至关重要。

CHARGE 综合征患儿由于多系统病变,需经历多次手术和治疗,待患儿全身状态良好,能够耐受人工耳蜗植入手术的年龄大多数都远超 12 月龄,开机后均需要进行长时间的语训。

综上所述,本研究首次探讨患有极重度感音神经性聋的 CHARGE 综合征患儿同期喉气道外科手术干预和人工耳蜗植入术的处理方式,这既可解决人工耳蜗植入手术麻醉前所面临的困难气道插管失败风险,又可减少患儿麻醉和手术的次数,尽早解决患儿呼吸困难的同时又能让患儿尽早聆听声音,有利于提升 CHARGE 综合征患儿的整体生活质量。

参考文献

- [1] De Luca C, Picone S, Cassina M, et al. Craniosynostosis is a feature of CHD7-related CHARGE syndrome [J]. *Am J Med Genet A*, 2021.
- [2] Meisner JK, Martin DM. Congenital heart defects in CHARGE: The molecular role of CHD7 and effects on cardiac phenotype and clinical outcomes [J]. *Am J Med Genet C*, 2020, 184(1): 81-89.
- [3] van Ravenswaaij-Arts C, Martin DM. New insights and advances in CHARGE syndrome: Diagnosis, etiologies, treatments, and research discoveries [J]. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2017, 175(4): 397-406.
- [4] Blake KD, Prasad C. CHARGE syndrome [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2006, 1: 34-34.
- [5] Chen JX, Nourmahad A, O'Malley J, et al. Otopathology in CHARGE syndrome [J]. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 2020, 5(1): 157-162.
- [6] Myer CM, 3rd, O'Connor DM, Cotton RT. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1994, 103(4 Pt 1): 319-323.
- [7] 浦诗磊, 李晓艳. 改良声门上成形术治疗喉软化症的疗效评价 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2019, 33(11): 1072-1075, 1080.
- [8] Jongmans MC, Admiraal RJ, van der Donk KP, et al. CHARGE syndrome: the phenotypic spectrum of mutations in the CHD7 gene [J]. *J Med Genet*, 2006, 43(4): 306-314.
- [9] 中国妇幼保健学会微创分会儿童耳鼻咽喉学组. 儿童喉软化症诊断与治疗临床实践指南 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2020, 34(11): 961-965.

经面神经后径路振动声桥圆窗植入术*

李洁¹ 杨琳² 王丹妮² 任冉² 赵守琴²

[摘要] 目的:探讨在复杂先天性耳畸形患者中,经面神经后径路完成振动声桥(VSB)圆窗植入手术的可能性。方法:本研究回顾了 4 例先天性耳畸形患者资料,因面神经乳突段重度前移遮盖圆窗,致使无法经常规面隐窝径路植入 VSB,后采用经面神经后径路暴露圆窗,顺利完成 VSB 圆窗植入术。结果:4 例患者均经面神经后径路顺利植入 VSB,术后 VSB 助听状态下的自由声场阈值及言语识别率均较术前明显改善,均未出现术中或术后并发症。结论:在圆窗振动成型术中,当面神经畸形遮盖圆窗,导致常规经面隐窝径路无法暴露圆窗时,可尝试经面神经后径路完成手术。

[关键词] 耳畸形;面神经后;径路;声桥;植入

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2021.11.013

[中图分类号] R764.7 **[文献标志码]** A

Round window implantation of vibrant soundbridge through a retrofacial approach

LI Jie¹ YANG Lin² WANG Danni² REN Ran² ZHAO Shouqin²

(¹Department of Otorhinolaryngology, Fuxing Hospital, Capital Medical University, Beijing, 100038, China; ²Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tongren Hospital, the Key Laboratory of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Capital Medical University)

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

Abstract Objective: To investigate the specific retrofacial approach for application of vibrant soundbridge (VSB) to the round window (RW) in patients with complex congenital ear malformation. **Methods:** The clinical information of four patients with congenital ear malformation were retrospectively analyzed. VSB were implanted unilaterally in these four patients via a retrofacial approach. During the operation, it is difficult to reach the RW via a classic posterior tympanotomy pathway, due to the mastoid portion of FN positioned anteriorly severely. So the round window niche was identified through a retrofacial pathway and the round window vibroplasty was completed. **Results:** All four patients received the round window vibroplasty successfully via retrofacial approach. Sat-

*基金项目:北京市科委首都临床特色应用研究(No:Z171100001017079)

¹首都医科大学附属复兴医院耳鼻咽喉科(北京,100038)

²首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科 北京市耳鼻咽喉科研究所 教育部耳鼻咽喉头颈科学重点实验室(首都医科大学)

通信作者:赵守琴,E-mail:shouqinzhao@163.com

- [10] Filauro M, Mazzola F, Missale F, et al. Endoscopic Preoperative Assessment, Classification of Stenosis, Decision-Making[J]. Front Pediatr, 2019, 7: 532.
- [11] Corsten-Janssen N, van Ravenswaaij-Arts CMA, Kapusta L. Congenital arch vessel anomalies in CHARGE syndrome: A frequent feature with risk for co-morbidity[J]. Int J Cardiol Heart Vasc, 2016, 12: 21-25.
- [12] 刘慧, 刘晓燕. 先天性心脏病合并气道异常患儿的临床分析[J]. 中国循证儿科杂志, 2015, 10(5): 345-349.
- [13] Foz C, Peyton J, Staffa SJ, et al. Airway Abnormalities in Patients With Congenital Heart Disease: Incidence and Associated Factors [J]. J Cardiothorac Vasc Anesth, 2021, 35(1): 139-144.
- [14] 孙云霞, 何少茹, 梁穗新, 等. 新生儿获得性声门下狭窄 13 例易感因素分析[J]. 广东医学, 2010, 31(17): 2217-2218.
- [15] Hebra A, Powell DD, Smith CD, et al. Balloon tracheoplasty in children: results of a 15-year experience [J]. J Pediatr Surg, 1991, 26(8): 957-961.
- [16] Flick RP, Katusic SK, Colligan RC, et al. Cognitive and behavioral outcomes after early exposure to anesthesia and surgery [J]. Pediatrics, 2011, 128(5): e1053-e1061.
- [17] Yan J, Li YR, Zhang Y, et al. Repeated exposure to anesthetic ketamine can negatively impact neurodevelopment in infants: a prospective preliminary clinical study [J]. J Child Neurol, 2014, 29(10): 1333-1338.
- [18] 戴朴, 郗昕, 孙喜斌, 等. 人工耳蜗植入工作指南(2013)修订解读[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2014, 49(2): 96-102.
- [19] Amin N, Sethukumar P, Pai I, et al. Systematic review of cochlear implantation in CHARGE syndrome [J]. Cochlear Implants Int, 2019, 20(5): 266-280.

(收稿日期:2021-07-06)