

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)

ified auditory benefit were confirmed after surgery. Compared with the preoperative data, clear improvements in both hearing threshold and the speech discrimination score were confirmed after VSB activation. Neither intraoperative nor postoperative surgical complications was observed in all patients. **Conclusion:** During the round window vibroplasty, when it was unable to access the RW through the classic facial recess pathway due to the aberrant facial nerve, the retrofacial approach could be a valid and feasible alternative approach.

Key words ear malformation, retrofacial, approach, VSB, implantation

先天性外中耳畸形常表现为耳郭结构异常以及外耳道骨性闭锁或狭窄,主要导致两大生理缺陷,即容貌缺陷和听力障碍,80%~90%的患者可表现为中重度传导性听力损失^[1]。一直以来,传统外耳道成形和鼓室成形术是此类患者改善听力的主要手术方案。但由于手术风险大及术后远期听力不稳定等因素,此类手术的发展曾一度进入瓶颈期。近年来,随着人工听觉植入技术的飞速发展,植入式助听装置如振动声桥(vibrant soundbridge, VSB)、骨锚式助听器(bone anchored hearing aids, BAHA)和骨桥等的出现,为该病的治疗带来了新契机。

VSB是一种中耳植入式助听装置,设计之初主要适用于中、重度感音神经性聋,但随着临床推广,亦逐渐应用至传导性聋,且疗效肯定。由此,先天性外中耳畸形患者成为最大的潜在受益人群。VSB于2010年5月正式在中国大陆投入临床应用,国内已有相关疗效的报道。更有研究提示,VSB植入不仅可与耳郭再造同期进行,且可提供更佳的助听音质^[2-4]。在先天性外中耳畸形患者中,由于中耳畸形复杂多样,很多患者伴有镫骨畸形或前庭窗闭锁,此时往往需经面隐窝入路行VSB圆窗植入术,即圆窗振动成型术。与此同时,由于面神经畸形在先天性外中耳畸形中的发生率较高,当面神经鼓室段低位和乳突段前移时,面隐窝入路很难暴露圆窗龛,此种情况下,如何将VSB的振子(floating mass transducer, FMT)放置于圆窗龛,是对术者手术能力的考验。

本文对北京同仁医院收治的4例伴有重度面

神经畸形的先天性外中耳畸形患者的病历资料进行回顾性分析,旨在总结复杂病例中VSB植入的手术方式,探讨特殊情况下VSB植入的可能手术径路,以期丰富VSB植入的手术方案。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2011年4月—2015年3月共有4例患者接受同一术者实施的经面后径路圆窗振动成型术,年龄4.5~20岁。其中3例为先天性外中耳畸形伴外耳道骨性闭锁(congenital aural atresia, CAA), Jahrsdoerfer评分为3~6分;1例为先天性中耳畸形(前庭窗闭锁),该患者5年前曾行左耳前庭开窗术,术后听力改善不佳。所有患者均双侧发病,但VSB单侧植入。

1.2 听力学评估

4例患者均完善术前、术后裸耳听阈、声场助听听阈及言语识别率测试。采用美国GSI-61听力计进行纯音测听,测试0.5、1.0、2.0、4.0 kHz的气、骨导阈值。患者基本资料见表1。为确保言语识别率检测的可靠性,依据本课题组前期研究方案,我们对年龄12岁及以下的患儿,采用普通话儿童词汇相邻性测试词表(Mandarin Lexical Neighborhood, MLNT),包括单音节及双音节词,评估70 dB HL开放声场下裸耳的言语识别率(speech discrimination scores, SDS)。对于12岁以上患者,采用普通话测听词汇表(Mandarin Speech Test Materials, MSTM),评估65、80 dB SPL开放声场下单音节词和双音节词的裸耳SDS^[5]。

表 1 患者的基本资料

例序	性别	年龄/岁	诊断	术耳	Jahrsdoerfer 评分	术前 PTA 阈值	
						BC/dB HL	AC/dB HL
1	男	4.5	CAA	左	3	5.00	55.00
2	男	7	CAA	右	6	3.75	56.25
3	男	20	CAA	右	6	2.50	53.75
4	男	15	先天性中耳畸形(前庭窗闭锁)	右	无	5.00	55.00

所有患者术后6周开机调试。首先测试裸耳骨导听阈,以确定术后是否出现骨导阈值的升高,然后测试声场下的VSB助听听阈(0.5、1.0、2.0、4.0 kHz)。同时采用相应测试词表行言语识别率测试。通过术前术后各项数值的比较,评估患者的听力增益程度。

1.3 影像学评估

所有患者术前均行颞骨薄层CT扫描,评估中耳乳突等结构的发育程度,4例患耳均显示不同程度的听骨链畸形及面神经异常(表2)。

依据既往的临床经验及研究结果,对于Jahrsdoerfer评分低于6分的CAA患者,通常不选择实

施鼓室成形术。在 4 例患者准备手术期间,骨桥尚未在国内投入临床应用。尽管术者同时向患者及家属推荐了 BAHA 植入,但考虑到 BAHA 可能的

并发症和不便,3 例患儿家长及该例 20 岁患者仍坚持选择 VSB。

表 2 患者 HRCT 资料

例序	锤骨	砧骨	镫骨	面神经		前庭窗	颞颌关节	乙状窦
				鼓室段	乳突段			
1	缺如	长脚粗大	缺如	低位、遮窗	重度前移,遮盖圆窗	正常	后位	前移
2	发育不全	形态异常	细小	低位、遮窗;骨管缺如	重度前移,遮盖圆窗	正常	轻度后位	轻度前移
3	缺如	形态异常	显示不良	低位、遮窗	重度前移,遮盖圆窗	正常	正常	前移
4	正常	正常	细小,显示不清	低位、遮窗;骨管缺如;与镫骨弓紧贴	重度前移,遮盖圆窗	闭锁	正常	前移

1.4 手术方法

取耳后切口暴露至颅骨表面,磨制植入体骨床后,向前分离并暴露颞颌关节及筛区,开放鼓室及乳突,自鼓室入口处向前下磨除闭锁板,暴露畸形听骨链。4 例患者鼓室腔均狭小,暴露圆窗十分困难。因此,自面神经后方(开放骨性隧道)暴露圆窗龛,见龛内黏膜肥厚者 2 例,去除龛内黏膜,所有病例圆窗膜完整。抗生素盐水冲洗术腔,植入振动听骨链假体(vibrant ossicular reconstructive prothesis, VORP)的磁铁及其连接体,固定,并将 FMT 固定于圆窗龛处(长轴垂直于圆窗膜),见图 1a~c,颞肌筋膜置于 FMT 与圆窗膜间,FMT 的下侧面以软骨片固定,表面用颞肌筋膜覆盖,面后开窗处以薄骨片覆盖。乳突腔导线表面以骨粉固定,缝合切口,加压包扎。

2 结果

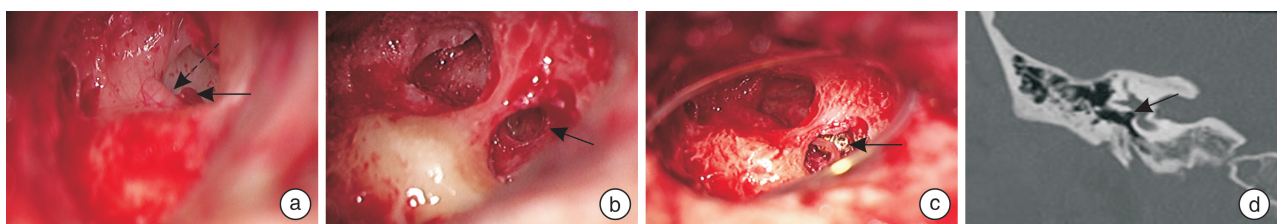
2.1 手术情况

4 例患者术中所见与术前 HRCT(图 1d)判断

基本相符,其中 2 例患耳术中见镫骨呈指环状且固定,另 2 例患耳镫骨缺如伴前庭窗闭锁,4 例患耳术中均见面神经鼓室段低位遮窗,且面神经第二膝及乳突段均前移,遮挡圆窗。由于患者中耳发育较差,面神经颞骨段畸形明显,鼓室段低位、乳突段前移,或者由于乙状窦前移、颞颌关节后位等原因,导致按常规面隐窝入路无法暴露圆窗龛。依据术前对颞骨 HRCT 的评估,在明确面神经解剖走行的前提下,果断采取面神经后入路,通过自面神经后方开放骨性隧道成功暴露圆窗龛,并将 FMT 顺利植入圆窗。此外,4 例患者中有 3 例植入 FMT 时使用了圆窗耦合器(Coupler)。在本研究中第 1 例手术实施时,国内尚无 Coupler。

2.2 听力学结果

4 例患者术后振动图均显示 FMT 与圆窗膜连接良好。术后骨导阈值较术前无变化,而术后 VSB 助听状态下的自由声场阈值及 SDS 均较术前明显改善,见表 3、4。



a: 术中所见镫骨(黑实箭头所示)及面神经鼓室段(黑虚箭头所示);b: 术中所见圆窗膜(黑箭头所示);c: FMT(黑箭头所示)放置于圆窗处;d: HRCT 提示镫骨显示不良及面神经鼓室段低位遮窗(黑箭头所示)。

图 1 术中所见与 HRCT 对比

表 3 ≤ 12 岁患者的术前及术后 VSB 助听状态下平均 SDS(%) MLNT 测试结果

例序	术前平均 PTA 阈值/dB HL		VSB 助听平均 阈值/dB HL	术前 SDS(易/难)		术后 VSB 助听 SDS(易/难)	
	BC	AC		单音节	双音节	单音节	双音节
1	5	55	31.25	35/35	50/35	85/60	85/75
2	3.75	56.25	35	60/20	65/62.5	80/65	100/85

表 4 >12 岁患者的术前及术后 VSB 助听状态下平均 SDS(%) MSTM 测试结果

例序	术前 PTA 平均 阈值/dB HL		术后 VSB 助听平均 阈值/dB HL	65-dB SPL 声场 (术前/VSB 助听)		80-dB SPL 声场 (术前/VSB 助听)	
	BC	AC		单音节词	双音节词	单音节词	双音节词
4	5.0	55.00	32.5	10/58	10/71	14/68	40/80

2.3 并发症

术后 1 个月进行第 1 次随访,4 例患者耳后切口均愈合良好,未发现皮肤缺血、坏死或感染等。术后 6 周开机顺利,骨导阈值稳定,未出现面神经功能异常、味觉改变、感音神经性听力下降、耳鸣、眩晕等并发症。所有患者完成 14~36 个月的随访,均未发现 FMT 移位、线圈排异、面瘫、头痛或皮瓣出血、坏死等。所有患者及家属均对手术效果满意。

3 讨论

VSB 是唯一通过欧洲 CE、美国食品药品监督管理局和中国国家食品药品监督管理总局均认证的半植入式中耳助听装置,经由体外的听觉言语处理器(audio processor)收集和 处理声音,通过植入体内的 VORP 的电磁感应将声信号转换为可振动的机械能,作用于中耳的不同结构,引起内耳淋巴液振动,刺激听觉毛细胞产生听觉。而 FMT 是 VORP 的核心部分,其上附有钛夹,用于固定在中耳结构上。

与感音神经性聋或混合性聋患者不同,先天性外中耳畸形患者的 VSB 植入有其特殊性。此类患者中,由于鼓室发育差,听骨链畸形和面神经畸形的发生率极高,FMT 常难以常规放置于砧骨长脚。因此,国内外学者尝试将 FMT 放置于砧骨短脚^[6]、镫骨头、镫骨前后弓、圆窗龕甚至第三窗等部位。与此同时,不同类型的 Coupler(如爪形 Coupler、钟形 Coupler 和圆窗 Coupler)的出现也为手术的顺利实施提供了更大可能,使 FMT 更易放置于镫骨上结构或镫骨足板及圆窗龕。

圆窗振动成型术是改善先天性耳畸形患者听力的可靠途径,通过直接将 FMT 放置于圆窗,可越过畸形的外耳道和听骨链而直接将振动能量传送至内耳,其安全性及有效性已得到广泛证实。常规圆窗振动成型术的步骤是经面隐窝入路,暴露圆窗龕后,细钻低速磨除龕的内缘骨质,充分暴露但不接触圆窗膜,同时尽可能保留龕的外缘骨质以确保 FMT 与圆窗膜稳固连接。曾有学者认为,圆窗振动成型术的听力改善效果不及将 FMT 放置于听骨时的助听效果,推测原因可能是 FMT 与圆窗膜连接不紧密,或者因为圆窗膜质软而导致能量损耗有关。因此,此类手术过程中需注意的,是 FMT 应与圆窗膜紧密接触且垂直于圆窗膜振动,以保证

振动的高效传递。

另一方面,先天性外中耳畸形患者面神经畸形的发生率很高,常伴有面神经鼓室段低位和/或乳突段前移。有研究报道,先天性外中耳畸形患者中,面神经乳突段在 2~12 岁患者约前移 3.44~6.09 mm,而在 13~29 岁患者约前移 4.35~7.41 mm^[8]。Chen 等^[9]通过对颞骨 HRCT 进行三维重建并测量发现,CAA 患者面神经乳突段前移明显,该组患者面神经乳突段中点至圆窗龕的平均距离约为 5.02 mm,显著小于正常对照组(6.40 mm)。本课题组前期研究亦证实,先天性耳畸形患者面神经乳突段前移发生率高,所分析的 69 例 CAA 患者中,术前 HRCT 显示面神经乳突段前移至蜗窗后缘者和前移至蜗窗层面者各占 31.88%,而前移至前庭窗层面者占 15.94%^[10]。因此,当畸形的面神经乳突段前移程度较重,遮盖圆窗时,常规面隐窝入路则无法暴露圆窗龕。本研究中,所有患者术中所见与术前 HRCT 评估基本相符,鼓室发育差,听骨链畸形严重,镫骨缺如或固定,无法将 FMT 放置于镫骨或前庭窗,故选择圆窗振动成型术。与此同时,由于面神经畸形,鼓室段低位,乳突段前移,经常规面隐窝入路实难以暴露圆窗龕。在这种重度畸形的困境中,术者依据颞骨 HRCT 表现,果断选择了经面神经后径路完成手术。

既往国内外学者尝试在人工耳蜗植入时采用面后径路^[11-12],或者采用面后径路暴露并去除鼓室深部的胆脂瘤病变、肿瘤或慢性肉芽。国外亦有少数个案报道提及面后径路的 VSB 圆窗振动成型术,但描述不够详细^[13-15]。面后径路指的是当面神经畸形影响圆窗龕暴露时,可考虑将面神经移位或经面神经后方与后半规管之间进入鼓室,暴露圆窗龕。影像学数据显示,在圆窗平面,面神经与后半规管距离为(2.98±0.41) mm^[16-17],而当面神经乳突段前移时,两者的间距会增大,从而为面后径路的实施提供了可能。

本研究中,所有患者均经面后径路顺利实施 VSB 圆窗振动成型术,但无疑这是一项极具挑战的操作。首先要求术者对中耳的精细解剖了如指掌,能够准确定位面神经及后半规管。其次,在这种术式中,不管是水平半规管、后半规管还是上半规管,抑或是面神经,都有很高的受损风险。正因如此,此区域的手术操作需谨慎,也无形中延长了

手术时间。除此之外,乙状窦前移及中耳标志差等都会增加手术难度,术中应常规进行面神经监测,并避免使用对面神经有刺激的设备或器械。对于需经面后径路行圆窗振动成型术的患者,术前仔细阅读颞骨 HRCT 至关重要,有助于了解中耳发育情况,并对 FMT 放置部位有所预判。

近年来,植入式骨导助听器逐渐应用于先天性外中耳畸形患者,尽管此种植入设备手术操作简单、手术风险低,但绝不能替代植入式人工中耳设备。相比较而言,VSB 的传声方式更接近生理状态,有着独特的优势。本研究对特殊病例进行总结,旨在探讨疑难手术的解决方案,以期丰富临床治疗措施。当面神经畸形、乳突段重度前移遮盖圆窗时,经面后径路的圆窗振动成型术无疑为复杂耳畸形手术提供了更多的可能。HRCT 为精准判断耳畸形的部位及类型提供了有利依据,术前仔细阅读 HRCT 有助于对手术方式作出预判,并在术中出现异常情况时及时作出调整。

参考文献

- [1] Siegert R,Mattheis S,Kasic J. Fully implantable hearing aids in patients with congenital auricular atresia [J]. *Laryngoscope*,2007,117(2):336-340.
- [2] Liu Y, Ren R, Zhao S. Successive ipsilateral surgery of Vibrant Soundbridge and Bonebridge devices for congenital bilateral conductive hearing loss; a case report [J]. *J Int Med Res*,2020,48(12):300060520972280.
- [3] Wang D, Zhao S, Zhang Q, et al. Vibrant SoundBridge combined with auricle reconstruction for bilateral congenital aural atresia [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*,2016,86:240-245.
- [4] Colletti L, Carner M, Mandalà M, et al. The floating mass transducer for external auditory canal and middle ear malformations [J]. *Otol Neurotol*,2011,32(1):108-115.
- [5] Ren R, Zhao S, Wang D, et al. Audiological effectiveness of Bonebridge implantation for bilateral congenital malformation of the external and middle ear [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*,2019,276(10):2755-2762.
- [6] Schraven SP, Dalhoff E, Wildenstein D, et al. Alternative fixation of an active middle ear implant at the short incus process [J]. *Audiol Neurootol*,2014,19(1):1-11.
- [7] Zernotti ME, Arauz SL, Di Gregorio MF, et al. Vibrant Soundbridge in congenital osseous atresia: multicenter study of 12 patients with osseous atresia [J]. *Acta Otolaryngol*,2013,133(6):569-573.
- [8] Fu Y, Dai P, Zhang T. The location of the mastoid portion of the facial nerve in patients with congenital aural atresia [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*,2014,271(6):1451-1455.
- [9] Chen K, Lyu H, Xie Y, et al. The positional relationship between facial nerve and round window niche in patients with congenital aural atresia and stenosis [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*,2016,273(3):587-591.
- [10] Li J, Zhao S, Yang L, et al. Preoperative evaluation and intraoperative protection of the facial nerve in congenital aural atresia [J]. *Ear Nose Throat J*,2017,96(12):E38-E43.
- [11] Rizk H, O'Connell B, Stevens S, et al. Retrofacial approach to access the round window for cochlear implantation of malformed ears [J]. *Otol Neurotol*,2015,36(3):e79-83.
- [12] Allen KP, Bartels LJ, Isaacson B. Cochlear implantation requiring a retrofacial approach to the round window [J]. *Otol Neurotol*,2015,36(3):e84-86.
- [13] Frenzel H, Hanke F, Beltrame M, et al. Application of the Vibrant Soundbridge to unilateral osseous atresia cases [J]. *Laryngoscope*,2009,119(1):67-74.
- [14] McKinnon BJ, Dumon T, Hagen R, et al. Vibrant soundbridge in aural atresia; does severity matter [J]? *Eur Arch Otorhinolaryngol*,2014,271(7):1917-1921.
- [15] Ikeda R, Hidaka H, Murata T, et al. Vibrant Soundbridge implantation via a retrofacial approach in a patient with congenital aural atresia [J]. *Auris Nasus Larynx*,2019,46(2):204-209.
- [16] Ozturan O, Bauer CA, Miller CC 3rd, et al. Dimensions of the sinus tympani and its surgical access via a retrofacial approach [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*,1996,105(10):776-783.
- [17] Chen B, Yin S, Shen P. The feasibility of the retrofacial approach to the pediatric sinus tympani [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*,2005,133(5):780-785.

(收稿日期:2021-08-14)