

Waardenburg 综合征患儿人工耳蜗植入术后 听觉与言语康复效果评价*

李果¹ 刘莉² 杨婷³ 郎春梅¹ 马秀丽¹ 赵丽萍¹
唐贤超⁴ 王翔⁵ 张铁松¹ 马静¹

[摘要] 目的:通过比较 Waardenburg 综合征(WS)患儿与中国人群常见致聋基因(*SLC26A4*、*GJB2*)致病患儿的人工耳蜗植入术(CI)术后听觉与言语康复效果、WS 患儿双侧 CI 与单侧 CI 的听觉与言语康复效果,为 WS 患儿临床植入人工耳蜗提供参考。方法:追踪回访 2017—2019 年经昆明市儿童医院确诊为重度或极重度感音神经性聋且明确基因突变类型的 CI 患儿 72 例,其中 WS 组 24 例,对照组(*SLC26A4* 致聋组和 *GJB2* 致聋组)各 24 例。所有患儿于开机后 12 个月进行听觉与言语能力评估。结果:WS 组与 *SLC26A4* 致聋组和 *GJB2* 致聋组的助听听阈、各项言语识别能力评估正确识别率、IT-MAIS/MAIS 得分率、CAP 得分、SIR 得分差异均无统计学意义($P>0.05$);WS 组双侧 CI 患儿的 IT-MAIS/MAIS 得分率、SIR 得分、自然环境声响识别、韵母识别、声调识别、单音节词识别、双音节词识别、短句识别的正确识别率显著高于单侧 CI 患儿,差异有统计学意义($P<0.05$);WS 组双侧 CI 患儿和单侧 CI 患儿的 CAP 得分、声母识别和三音节词识别的正确识别率之间的差异无统计学意义($P>0.05$)。结论:WS 患儿与中国人群常见致聋基因(*SLC26A4*、*GJB2*)致病患儿的 CI 术后听觉与言语康复效果相当,对于 WS 合并重度或极重度感音神经性聋的患儿,临床可行 CI 以改善其听觉及言语能力;WS 患儿双侧 CI 较单侧 CI 术后在诸多听觉及言语能力方面有优势,故具备条件者,应鼓励双侧植入。

[关键词] Waardenburg 综合征;耳蜗植入术;听觉与言语康复

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2022.05.005

[中图分类号] R764.43 **[文献标志码]** A

Evaluation of hearing and speech rehabilitation after cochlear implantation in children with Waardenburg syndrome

LI Guo¹ LIU Li² YANG Ting³ LANG Chunmei¹ MA Xiuli¹ ZHAO Liping¹
TANG Xianchao⁴ WANG Xiang⁵ ZHANG Tiesong¹ MA Jing¹

(¹Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Kunming Children's Hospital [Yunnan Children's Medical Center, Children's Hospital Affiliated to Kunming Medical University], Kunming, 650100, China; ²Lijiang Special Education School Resource Center; ³Department of Infection, Kunming Children's Hospital [Yunnan Children's Medical Center, Children's Hospital Affiliated to Kunming Medical University]; ⁴Department of Radiology, Kunming Children's Hospital [Yunnan Children's Medical Center, Children's Hospital Affiliated to Kunming Medical University]; ⁵Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiaotong University)

Corresponding author: MA Jing, E-mail: majing@etyy.cn

Abstract Objective: By comparing the hearing and speech rehabilitation effects of cochlear implantation (CI) in children with Waardenburg syndrome (WS) and children with common deafness genes (*SLC26A4*, *GJB2*) in the Chinese population, and the hearing and speech rehabilitation effects of bilateral CI and unilateral CI in children with WS, to provide a reference for clinical children with WS. **Methods:** Follow up and return visit 72 pediatric cochlear implant children with severe and above sensorineural hearing loss and clear gene mutation type diag-

*基金项目:国家自然科学基金(No:82060192);云南省高层次卫生健康技术人才培养专项经费资助(No:L-2019002);云南省中青年学术和技术带头人后备人才(No:2019HB102);云南省科技厅科技计划项目昆医联合专项(No:202001AY070001-170)

¹昆明市儿童医院(云南省儿童医学中心,昆明医科大学附属儿童医院)耳鼻咽喉头颈外科(昆明,650100)

²丽江市特殊教育学校资源中心

³昆明市儿童医院(云南省儿童医学中心,昆明医科大学附属儿童医院)感染一科

⁴昆明市儿童医院(云南省儿童医学中心,昆明医科大学附属儿童医院)放射科

⁵上海交通大学附属上海儿童医学中心耳鼻咽喉头颈外科

通信作者:马静, E-mail: majing@etyy.cn

引用本文:李果,刘莉,杨婷,等. Waardenburg 综合征患儿人工耳蜗植入术后听觉与言语康复效果评价[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2022, 36(5): 347-352. DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2022.05.005.

nosed by Kunming Children's Hospital from 2017 to 2019, including 24 cases in the WS group, 24 cases in the control group (*SLC26A4* deafness group and *GJB2* deafness group). All enrolled children were evaluated for auditory and speech ability 12 months after startup. **Results:** The hearing aid threshold, the correct recognition rate of speech recognition ability evaluation, IT-MAIS / MAIS score rate, CAP score, SIR score, there was no significant difference ($P > 0.05$). The correct recognition rates of IT-MAIS / MAIS score, SIR score, natural environment sound recognition, vowel recognition, tone recognition, monosyllabic word recognition, disyllabic word recognition and short sentence recognition in children with WS bilateral CI were significantly higher than those in children with WS unilateral CI ($P < 0.05$). There was no significant difference in CAP score, initial recognition and correct recognition rate of trisyllabic words between children with WS bilateral CI and children with WS unilateral CI ($P > 0.05$). **Conclusion:** Common deafness genes in children with WS and Chinese population (*SLC26A4*, *GJB2*) the effect of cochlear implantation on hearing and speech rehabilitation of sick children is equivalent. For children with severe and above sensorineural hearing loss associated with this syndrome, CI can be used clinically to improve their hearing and speech ability. WS bilateral CI has advantages in some hearing and speech abilities compared with unilateral CI, so those who meet the conditions should be encouraged bilateral implantation.

Key words Waardenburg syndrome; cochlear implantation; hearing and speech rehabilitation

Waardenburg 综合征 (WS) 是一种较少见的遗传性听力-色素异常综合征, 1951 年由 Waardenburg 首次描述^[1]。特征性表型为感音神经性聋和色素沉着异常, 包括虹膜异色症、皮肤和毛发低色素改变, 无性别和种族差异。WS 的人群发病率为 1/212 000, 但由于该综合征临床和遗传上的异质性, 不完全外显率达 20%, 故推算实际人群发病率为 1/42 000, 占先天性聋人群的 0.9%~2.8%^[2-4]。有关 WS 患者的人工耳蜗植入术 (cochlear implantation, CI) 及术后效果评价早有报道^[5-9], 但由于发病率低, 且现有文献报道多为单侧 CI 术后效果分析, 尚缺乏较大样本以及双侧 CI 和单侧 CI 术后效果比较的队列研究。为此, 本研究通过比较 WS 患儿与中国人人群常见致聋基因 (*GJB2*、*SLC26A4*) 致病患儿的 CI 术后听觉与言语康复效果, 进一步讨论 WS 患儿植入人工耳蜗的价值, 以期为此类患儿植入人工耳蜗提供术后听觉与言语康复效果的期望值, 为 WS 患儿临床植入人工耳蜗提供参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2017—2019 年于昆明市儿童医院耳鼻咽喉头颈外科行 CI 且明确诊断为 WS 的患儿 (WS 组) 24 例 (36 耳), 男 13 例, 女 11 例; 植入年龄 1.5~7.6 岁, 平均 3.6 岁; 其中 12 例为双侧植入, 12 例为单侧植入。植入电极型号: 奥地利 MED-EL Sonata 超软直电极 20 耳, MED-EL Concerto 超软直电极 16 耳。根据耳蜗发育状况选择合适的植入电极长度, 本组 4 例 (6 耳) 患儿存在耳蜗畸形, 其中双侧植入 3 例, 单侧植入 1 例; 植入电极长度 24 mm 4 耳, 15.5 mm 2 耳; 其余耳蜗发育正常耳均使用常规长度电极 (28 mm 或 31.5 mm)。

对照组根据致聋基因突变的不同类型分为 *GJB2* 致聋组和 *SLC26A4* 致聋组, 各 24 例 (36 耳)。 *GJB2* 致聋组中男 13 例, 女 11 例, 植入年龄

1.8~8.2 岁, 平均 2.9 岁; *SLC26A4* 致聋组中男 13 例, 女 11 例, 植入年龄 1.3~7.1 岁, 平均 3.4 岁。2 组均为 12 例双侧植入, 12 例单侧植入; 每组患儿的年龄和植入时间与 WS 组相同或相近, 植入电极型号、电极长度的选择方法与 WS 组相同。 *GJB2* 致聋组患儿中 2 例 2 耳存在耳蜗畸形, 其中双侧植入 1 例, 单侧植入 1 例, 植入电极长度均为 24 mm; *SLC26A4* 致聋组患儿中 1 例 1 耳存在耳蜗畸形, 为双侧植入者, 植入电极长度 15.5 mm。对照组其余耳蜗发育正常耳均使用常规长度电极。

WS 组和对照组患儿均为重度或极重度感音神经性聋; 术中和术后均未出现严重并发症; 所有入组患儿手术均由昆明市儿童医院耳鼻咽喉头颈外科具有丰富 CI 经验的副主任医师以上主刀, 听力中心听力师术中监测及术后调机。所有患儿术后 1 个月开机且接受了专业规范的听觉与言语康复训练。本研究经过昆明市儿童医院伦理委员会批准, 患儿监护人知情同意。

1.2 评估方法

3 组患儿于耳蜗开机后 12 个月分别进行听觉及言语能力评估。

1.2.1 听力学评估 采用声场下助听听阈测试, 设备使用峰力 LETL 小儿行为测听系统, 测试前常规行声场校准, 听力计型号为 Itera; 测听室符合标准声场 (GB/T 16296-1996), 本底噪声小于 30 dB (A)。根据患儿年龄选择合适的方法, 一般 7 个月~2.5 岁使用视觉强化测听, >2.5~5 岁使用游戏测听, >5 岁使用纯音测听。视觉强化和游戏测听由 2 名听力师完成, 其中一名为测试者, 另一名为诱导观察者; 测试患儿手术耳 500、1000、2000、4000 Hz 的助听听阈; 反复测试直至测试结果可靠性为“佳”, 必要时可使用拼图法。由于本研究 WS 组和对照组患儿均为重度或极重度感音神经性聋, 故不必考虑对侧耳掩蔽问题。

1.2.2 言语识别能力评估测试方法 依据中国听力语言康复研究中心研制的《听力障碍儿童听觉能力评估标准及方法》^[10],包括自然环境声响识别、声母识别、韵母识别、声调识别、单音节词识别、双音节词识别、三音节词识别、短句识别等8项测试内容,每项的正确识别率=(正确识别的卡片数/该项卡片总数)×100%。

由于随访困难,仅对19例(10例双侧CI,9例单侧CI)WS组患儿和对照组(GJB2致聋组和SLC26A4致聋组)各19例(10例双侧CI,9例单侧CI)患儿进行了声场下助听听阈测试和言语识别能力评估。

1.2.3 婴幼儿有意义听觉整合量表/有意义听觉整合量表 婴幼儿有意义听觉整合量表/有意义听觉整合量表(infant-toddler meaningful auditory integration scale/meaningful auditory integration scale, IT-MAIS/MAIS)由Robbins等^[11]于1991年设计,MAIS用于听觉能力的评估。依据每个问题出现的概率,设计有0、1、2、3、4共5个分级。IT-MAIS和MAIS的区别是前两个问题不同,IT-MAIS第1、2题主要评估患儿的自主发声情况,MAIS第1、2题评估患儿对人工耳蜗的依赖程度;一般3岁以内应用IT-MAIS量表,超过3岁应用MAIS量表。以得分率作为统计量,得分率=(实际得分/理论总分)×100%。

1.2.4 听觉行为分级问卷 听觉行为分级(categories of auditory performance, CAP)问卷由Archbold等^[12]开发,用于评估患儿听觉能力发育状况,将患儿的听觉能力分为0~7级,等级越高,其听觉能力越强。

1.2.5 言语可懂度分级问卷 言语可懂度分级(speech intelligibility rating, SIR)问卷由Nikolopoulos等^[13]开发,用于评估患儿自发的言语可被他人听懂的程度,共分为1~5级,等级越高,其言

语能力越强。

由听力师采用访谈或电话回访的方式对患儿家长或监护人进行IT-MAIS/MAIS、CAP、SIR评分;评估前由评估人员对患儿家长或监护人进行指导,由评估人员对其回答情况进行详细记录。

1.3 统计学方法

使用SPSS 20.0统计软件对WS组和对照组的听觉和语言能力各项评估结果进行差异性检验,采用独立样本 t 检验、配对样本 t 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 声场助听听阈评估结果

WS组19例(29耳)患儿助听听阈为(32.57±4.32)dB HL,与SLC26A4致聋组19例(29耳)患儿助听听阈[(30.73±3.16)dB HL]及GJB2致聋组19例(29耳)患儿助听听阈[(33.69±4.37)dB HL]比较,均差异无统计学意义($P > 0.05$)。

2.2 言语识别能力评估结果

WS组(19例)的各项言语识别能力评估正确识别率分别与SLC26A4致聋组(19例)、GJB2致聋组(19例)比较,差异均无统计学意义(表1)。

2.3 IT-MAIS/MAIS、CAP、SIR得分结果

WS组的IT-MAIS/MAIS得分率及CAP、SIR得分分别与SLC26A4致聋组和GJB2致聋组比较,均差异无统计学意义($P > 0.05$),见表2。

2.4 WS组患儿双侧CI和单侧CI的听觉与言语康复效果

WS组患儿双侧CI的IT-MAIS/MAIS得分率、SIR得分、自然环境声响识别、韵母识别、声调识别、单音节词识别、双音节词识别、短句识别的正确识别率显著高于单侧CI患儿,差异有统计学意义($P < 0.05$);WS组患儿双侧CI的CAP得分、声母识别和三音节词识别的正确识别率与单侧CI的差异无统计学意义($P > 0.05$)。见表3、4。

表1 3组言语识别能力评估正确识别率比较

% , $\bar{X} \pm S$

组别	例数	自然环境 声响识别	韵母 识别	声母 识别	声调 识别	单音节 词识别	双音节 词识别	三音节 词识别	短句 识别
WS组	19	69.47± 9.26	69.58± 8.07	69.26± 7.31	65.96± 8.13	72.66± 6.88	75.54± 10.47	70.53± 10.52	72.11± 10.97
SLC26A4 致聋组	19	67.11± 8.71	66.95± 8.60	66.63± 8.59	69.72± 10.34	70.68± 10.94	71.40± 11.83	73.26± 9.98	73.68± 10.91
GJB2 致聋组	19	73.16± 10.45	71.68± 8.95	70.95± 9.03	69.68± 10.93	69.92± 7.76	71.83± 11.59	76.42± 8.73	69.47± 9.56

表2 3组患儿 IT-MAIS/MAIS 得分率及 CAP、SIR 得分比较

$\bar{X} \pm S$

组别	例数	IT-MAIS/MAIS/%	CAP/分	SIR/分
WS组	24	80.73±3.50	4.92±0.58	3.71±0.69
SLC26A4 致聋组	24	79.48±2.76	5.00±0.68	3.79±0.41
GJB2 致聋组	24	79.17±2.51	4.63±0.65	3.75±0.44

表 3 WS 组双侧 CI 和单侧 CI 的 IT-MAIS/MAIS 得分率及 CAP、SIR 得分比较

侧别	例数	IT-MAIS/MAIS/%	CAP/分	SIR/分	$\bar{X} \pm S$
双侧	12	82.50±2.82	5.08±0.51	4.00±0.60	
单侧	12	78.96±3.28	4.75±0.62	3.42±0.67	
P 值		0.010	0.167	0.035	

表 4 WS 组双侧 CI 和单侧 CI 言语识别能力评估正确识别率比较

侧别	例数	自然环境 声响识别	韵母 识别	声母 识别	声调 识别	单音节 词识别	双音节 词识别	三音节 词识别	短句 识别	$\%, \bar{X} \pm S$
双侧	10	74.00± 8.10	73.20± 5.98	72.00± 6.53	69.67± 7.78	75.82± 3.55	80.67± 4.39	74.40± 10.53	77.00± 8.88	
单侧	9	64.44± 8.08	65.56± 8.47	66.22± 7.24	61.85± 6.69	69.15± 8.12	69.85± 12.47	66.22± 9.19	66.67± 10.90	
P 值		0.020	0.035	0.085	0.032	0.030	0.020	0.091	0.036	

3 讨论

听力障碍患儿人工耳蜗植入的目的是获得听觉感知和言语交流的能力。本研究对于 CI 术后的效果评价包括助听听阈评估、言语识别能力评估及听觉言语能力问卷量表评估。助听听阈评估可在标准声场下测试患儿佩戴装置后的听敏度；言语识别能力评估是听觉功能效果评判的金标准^[14]，人工耳蜗植入后不仅期望听到不同强度、不同频率的声音，而且最重要的是听懂言语声；助听听阈和言语识别能力评估能够反映患儿佩戴装置在安静环境下的听力状况和言语识别状况，可为装置的调机和言语康复训练提供直接而有效的参考数据。但安静环境下的听敏度和言语识别能力的提高并不一定代表日常生活中言语可懂度的提高，特别是在噪声和混响的环境中；而 CI 的最终目的是让患儿回归主流社会，可以在日常生活中进行听觉和言语交流^[15]。本研究采用的 IT-MAIS/MAIS、CAP 以及 SIR 问卷则可直接反映患儿在日常生活环境中的听觉及言语能力。

根据现有文献报道，WS 导致感音神经性聋的机制尚未完全阐明，可能与胚胎发育过程中神经嵴细胞迁移不正常导致耳蜗血管纹中间层的缺陷有关，其黑素细胞缺失导致听力损失^[16]。大量研究已证实中国人群常见致聋基因突变致感音神经性聋的患儿 CI 术后有良好的听觉言语康复效果^[17-19]。本研究结果显示 WS 组与 *SLC26A4* 致聋组和 *GJB2* 致聋组的术后各项听觉与言语能力无显著差异，表明本研究中 WS 患儿的 CI 术后效果值得肯定，这与 Deka 等^[6]报道的结果一致。CI 术后康复效果受较多因素的影响，如植入年龄、植入电极、残余听力、开机时长、随读家长类型及其文化程度、家庭经济状况等^[20-23]。郭思荃等^[24]研究指出，患者的植入年龄、康复时间对 CI 术后听觉言语能力的影响显著，因此，本研究选取的 WS 组和

对照组患儿的植入年龄、植人体型号及康复时间等均一一匹配。Pau 等^[25]对 20 例 WS 患者进行术中 EABR 测试，其中 4 例(20%)不正常，而在非综合征、非脑膜炎植入组中，264 例患者中 38 例(14%)术中 EABR 不正常；术后 1 年随访时 EABR 不正常者评分均低于正常者。EABR 作为评估听神经功能的手段，其结果异常意味着听神经功能异常；由于该研究 WS 患者样本较小，仅可作为初步估计，但 WS 患者听神经传导异常的发病率及 EABR 异常率是否普遍高于普通耳聋患者、是否会对术后听觉言语康复效果造成影响，是未来值得关注和研究的重点。另外，本研究对象仅随访 1 年，WS 组与对照组相比是否存在差异，仍需长期观察研究。

对于未明确基因突变类型的普通感音神经性聋的人工耳蜗植入，黄玮津等^[26]报道双侧 CI 患者术后的言语可懂度优于单侧 CI 患者；庞仕秀等^[27]认为行双侧 CI 的患者在术后听觉言语康复、听中枢保护等方面有更大优势；国外研究也证实双侧 CI 患者具有更佳的言语识别及声源定位能力^[28-34]。而针对 WS 患儿的双侧 CI 和单侧 CI 的对比研究国内外鲜见报道，推测原因可能是 WS 患儿发病率低，病例少。本研究结果显示 WS 患儿双侧 CI 术后的 IT-MAIS/MAIS 得分率、SIR 得分、自然环境声响识别、韵母识别、声调识别、单音节词识别、双音节词识别、短句识别的正确识别率好于单侧 CI。本组 WS 患儿中 12 例为单侧植入，在随访过程中就单侧植入的原因向患儿家长进行了调查统计，其中 5 例是由于家庭经济条件欠佳，2 例由于 MRI 显示对侧耳听神经发育不良，其余 5 例是家长认为单侧植入已达到其期望值。

总之，WS 患儿术后听觉及言语康复效果好；WS 患儿双侧 CI 较单侧 CI 在诸多听觉及言语能力方面有优势；对于该类型患儿应鼓励双侧植入，但也应综合考虑患儿整体状况及家庭因素等。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Gowda VK, Srinivas S, Srinivasan VM. Waardenburg Syndrome Type I[J]. Indian J Pediatr, 2020, 87(3): 244.
- [2] Ma J, Lin K, Jiang HC, et al. A novel mutation of the PAX3 gene in a Chinese family with Waardenburg syndrome type I[J]. Mol Genet Genomic Med, 2019, 7(7): e00798.
- [3] Haj Kassem L, Ahmado MF, Sheikh Alganameh M. A rare case of seven siblings with Waardenburg syndrome: a case report[J]. J Med Case Rep, 2018, 12(1): 192.
- [4] Ma J, Zhang TS, Lin K, et al. Waardenburg syndrome type II in a Chinese patient caused by a novel non-sense mutation in the SOX10 gene[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2016, 85(6): 56-61.
- [5] Koyama H, Kashio A, Sakata A, et al. The Hearing Outcomes of Cochlear Implantation in Waardenburg Syndrome[J]. Biomed Res Int, 2016, 2016: 2854736.
- [6] Deka RC, Sikka K, Chaturvedy G, et al. Cochlear implantation in Waardenburg syndrome: The Indian scenario. [J]. Acta Otolaryngol, 2010, 130(10): 1097-1100.
- [7] Polanski JF, Kochen AP, de Oliveira CA. Hearing and speech performance after cochlear implantation in children with Waardenburg syndrome [J]. Cudas, 2020, 32(6): e20180295.
- [8] de Sousa Andrade SM, Monteiro AR, Martins JH, et al. Cochlear implant rehabilitation outcomes in Waardenburg syndrome children[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2012, 76(9): 1375-1378.
- [9] 李霞, 赵声波, 毕先云, 等. PAX3 基因新突变致 I 型 Waardenburg 综合征家系基因型与表型特征分析 [J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2021, 35(7): 621-626.
- [10] 孙喜斌. 听力障碍儿童语言能力评估标准及方法 [M]. 北京: 三辰影库音像出版社, 2009: 1-12.
- [11] Robbins AM, Rneshaw JJ, Berry SW. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children [J]. Am J Otol, 1991, 12: 144-150.
- [12] Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1995, 166: 312-314.
- [13] Nikolopoulos TP, Archbold SM, Gregory S. Young deaf children with hearing aids or cochlear implants: early assessment package for monitoring progress[J]. Int J Pediatr Otol, 2005, 69: 175.
- [14] 刘建菊, 孙喜斌. 人工耳蜗植入儿童康复效果评估方法述评[J]. 残疾人研究, 2012, 2: 39-44.
- [15] 李佳楠, 韩东一, 洪梦迪, 等. 语后聋长期全聋耳的人工耳蜗植入[J]. 中华耳科学杂志, 2010, 8(4): 376-381.
- [16] Grill C, Bergsteinsdóttir K, Ogmundsdóttir MH, et al. MITF mutations associated with pigment deficiency syndromes and melanoma have different effects on protein function[J]. Hum Mol Genet, 2013, 22(21): 43574367.
- [17] 张会敏, 陈森, 孙宇, 等. 聋病基因诊断在评估人工耳蜗植入术前中的价值[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2021, 35(3): 274-281.
- [18] Abdurehim Y, Lehmann A, Zeitouni AG. Predictive Value of GJB2 Mutation Status for Hearing Outcomes of Pediatric Cochlear Implantation [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 157(1): 16-24.
- [19] Yan YJ, Li Y, Yang T, et al. The effect of GJB2 and SLC26A4 gene mutations on rehabilitative outcomes in pediatric cochlear implant patients [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2013, 270(11): 2865-2870.
- [20] 许庆庆, 翟所强, 韩东一, 等. 不同年龄语前聋患者人工耳蜗植入效果的 Meta 分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2015, 29(4): 310-314.
- [21] El Bakkouri W, Loundon N, Thierry B, et al. Cochlear implantation and congenital deafness: Perceptive and lexical results in 2 genetically pediatric identified population[J]. Otol Neurotol, 2012, 33(4): 539-544.
- [22] Esquia Medina GN, Borel S, Nguyen Y, et al. Is electrode-modiolus distance a prognostic factor for hearing performances after cochlear implant surgery? [J]. Audiol Neurootol, 2013, 18(6): 406-413.
- [23] Selleck AM, Park LR, Brown KD. Factors Influencing Pediatric Cochlear Implant Outcomes: Carolina Sibling Study[J]. Otol Neurotol, 2019, 40(9): 1148-1152.
- [24] 郭思荃, 唐冬梅, 李华伟, 等. 语前聋儿童人工耳蜗植入后听觉言语能力评估[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2015, 23(1): 61-65.
- [25] Pau H, Gibson WP, Gardner-Berry K, et al. Cochlear implantations in children with Waardenburg syndrome: an electrophysiological and psychophysical review[J]. Cochlear Implants Int, 2006, 7(4): 202-206.
- [26] 黄玮津, 余乐茵, 蔡颖琳, 等. 不同干预模式听觉言语康复效果比较[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2021, 19(3): 215-218.
- [27] 庞仕秀, 李巍, 姜学钧. 双侧人工耳蜗植入术治疗双侧感音神经性聋的研究进展[J]. 医学综述, 2018, 24(17): 3435-3440.
- [28] Smilsky K, Dixon PR, Smith L, et al. Isolated Second Implant Adaptation Period in Sequential Cochlear Implantation in Adults[J]. Otol Neurotol, 2017, 38(8): e274-e281.
- [29] Lammers MJ, van der Heijden GJ, Pourier VE, et al. Bilateral cochlear implantation in children: a systematic review and best-evidence synthesis [J]. Laryngoscope, 2014, 124(7): 1694-1699.
- [30] Kelvasa D, Dietz M. Auditory Model-Based Sound Direction Estimation With Bilateral Cochlear Implants [J]. TRENDS HEAR, 2015, 19: 2331216515616378.

经鼻内镜切除旁中线颅底良性病变的手术入路选择

李海艳¹ 翟翔¹ 何京川¹ 张金玲¹ 刘钢¹

[摘要] **目的:**探讨经鼻内镜切除旁中线颅底良性病变的手术入路。**方法:**回顾性分析2018年8月—2021年2月采用经鼻内镜手术治疗的40例旁中线颅底良性病变患者的临床资料,其中胆脂瘤9例,血管瘤6例,血管外皮细胞瘤1例,神经鞘膜瘤6例,鼻窦外侧隐窝脑膜脑膨出伴脑脊液鼻漏15例,鼻咽癌放疗后骨炎3例。所有患者行经鼻内镜手术切除,根据病变位置选择不同的手术入路。**结果:**40例患者病变全切,全切率为100%。1例术后出现脑脊液鼻漏,经修补后治愈。随访3~30个月,39例患者术后有不同程度的上颌部或下颌部麻木感,2周~6个月麻木感消失;1例神经鞘膜瘤患者术后1年仍遗留一侧上唇麻木。**结论:**经鼻内镜切除旁中线颅底良性病变手术安全性及治愈率较高。手术入路的选择主要以翼突为中心点向周围扩展,根据病变位置选择径路最短、损伤最小的入路,同时也要根据术者擅长术式选择内镜手术入路。

[关键词] 鼻内镜手术;翼突入路;旁中线颅底

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2022.05.006

[中图分类号] R765.9 **[文献标志码]** A

Surgical approach of transnasal endoscopic resection of benign lesions in the paramedian lateral skull base

LI Haiyan ZHAI Xiang HE Jingchuan ZHANG Jinling LIU Gang

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin, 300350, China)

Corresponding author: ZHAI Xiang, E-mail: zhaixiang78@163.com

Abstract Objective: To investigate the surgical approach of transnasal endoscopic resection of benign lesions in the paramedian lateral skull base. **Methods:** Retrospectively analyze 40 cases of the clinical data of patients with benign lesions of the skull base from August 2018 to February 2021 with transnasal endoscopic surgery, including 9 cases of cholesteatoma, 6 cases of hemangioma, 1 case of hemangiopericytoma, 6 cases of schwannoma, 15 cases of sphenoid sinus lateral crypt meningocele and cerebrospinal fluid leak, 3 cases of nasopharyngeal carcinoma bone inflammation after radiotherapy. All patients underwent transnasal endoscopic surgery, and different surgical approaches were selected according to the lesion location. **Results:** The total resection rate was 100% in 40 patients. One patient had cerebrospinal fluid rhinorrhea, which was cured after repair. During the follow-up period of 3—30 months, 39 patients had different degrees of numbness in the maxillary or mandibular region, and the numbness disappeared from 2 weeks to 6 months; one patient with schwannoma still had numbness on one side of the upper lip one year after surgery. **Conclusion:** Transnasal endoscopic resection of benign lesions in the paramedian skull base has a high surgical safety and cure rate. The surgical approach selection mainly focuses on the pterygoid process and extends to the periphery. The shortest and least damaging approach should be selected according to the lesion location, and the endoscopic approach should also be selected according to the surgeon's expertise.

Key words endoscopic surgery; pterygoid approach; paramedian lateral skull base

¹天津市环湖医院耳鼻咽喉头颈外科(天津,300350)

通信作者:翟翔,E-mail:zhaixiang78@163.com

- [31] Brown CA. Corrective binaural processing for bilateral cochlear implant patients[J]. PLoS One, 2018, 13(1): e0187965.
- [32] Illg A, Sandner C, Büchner A, et al. The Optimal inter-implant interval in pediatric sequential bilateral implantation[J]. Hear Res, 2019, 372: 80-87.
- [33] Smulders YE, van Zon A, Stegeman I, et al Comparison of Bilateral and Unilateral Cochlear Implantation

in Adults: A Randomized Clinical Trial[J]. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2016, 142(3): 249-256.

- [34] van Zon A, Smulders YE, Stegeman I, et al. Stable benefits of bilateral over unilateral cochlear implantation after two years: A randomized controlled trial [J]. Laryngoscope, 2017, 127(5): 1161-1168.

(收稿日期:2021-12-31)

引用本文:李海艳,翟翔,何京川,等.经鼻内镜切除旁中线颅底良性病变的手术入路选择[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2022,36(5):352-356. DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2022.05.006.