

先天性小耳畸形合并面神经畸形面后径路人工耳蜗植入术1例*

邹馨悦¹ 薛书锦¹ 魏兴梅¹ 陈彪¹ 李永新¹

[摘要] 先天性小耳畸形患者行人工耳蜗植入时通常因为解剖标识不清、面神经畸形使手术难度增加。面神经畸形的常见类型有面神经骨管缺失、面神经走行异常及面神经分叉畸形。面神经分叉畸形可能导致面神经遮蔽卵圆窗挤压镫骨、面神经于前庭窗分叉或遮蔽圆窗,正确识别面神经,选择合理的手术径路对于避免术后并发症有重要意义。本文介绍1例在我中心治疗的先天性外中耳畸形合并面神经畸形极重度感音神经性聋患者,行面后径路人工耳蜗植入手术,植入过程顺利,术后定期开机,按时调机。术后2年无面瘫、面肌痉挛等面神经损伤或功能异常症状,人工耳蜗正常使用。经听觉行为分级(CAP)问卷评分7分,言语可懂度分级(SIR)问卷评分4分。人工耳蜗植入术中无法经面隐窝入路暴露圆窗时,面后径路是可行手段,在为面神经畸形患者行中、内耳手术时,为避免出现面神经损伤可在术前完善颞骨薄层CT明确面神经走行,采用术中面神经监测仪明确神经形态,避免损伤面神经。

[关键词] 小耳畸形;面神经畸形;面后径路;人工耳蜗植入

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2024.05.013

[中图分类号] R764.7 **[文献标志码]** D

Cochlear implantation through retro-facial approach with congenital microtia malformation with facial nerve deformity: a case report

ZOU Xinyue XUE Shujin WEI Xingmei CHEN Biao LI Yongxin

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University, Beijing, 100730, China)

Corresponding author: LI Yongxin, E-mail: entlyx@sina.com

Abstract The difficulty of cochlear implantation in patients with congenital microtia is usually increased due to the vague anatomical marks and facial nerve malformation. The common types of facial nerve malformation include facial nerve bony cover loss, aberrant position, and bifurcation malformation. Bifurcation malformation may obscure the oval window, press against stapes, and bifurcate in the vestibular window while obscuring the round window. It is important to correctly identify the facial nerve and choose a reasonable surgical approach to avoid postoperative complications. This article describes a case of profound sensorineural hearing loss due to facial nerve malformation in our institution. The patient underwent cochlear implantation through the retro-facial approach. There was no facial nerve injury or dysfunction symptoms such as facial paralysis and hemifacial spasm 2 years after the operation, and the cochlear implant works well. The score of the categories of the auditory performance (CAP) questionnaire was 7, and the score of the speech intelligibility rating (SIR) questionnaire was 4. When the round window cannot be exposed through the facial recess approach during surgery, the retro-facial approach is a feasible method. To avoid facial nerve injury, a thin-section CT of the temporal bone should be performed before the middle and inner ear surgery for patients with facial nerve malformation, and the intraoperative facial nerve monitor should be used to clarify the course of the facial nerve to avoid injury.

Key words microtia; facial nerve malformation; retro-facial approach; cochlear implant

面神经(facial nerve)以运动神经成分为主,自脑桥发出,与听神经走行于内听道,进入颞骨后入面神经管。临床上主要将面神经分为内耳道段、迷路段、鼓室段和乳突段,此节段面神经畸形(facial nerve aberrations, FNA)可能增加中内耳手术难

度,也是面神经并发症的主要原因。面神经畸形常见类型有面神经骨管缺失、面神经走行异常及面神经形态异常。其中面神经骨管缺失最为常见,面神经走行异常在垂直段发生率最高,约为57.5%^[1]。面神经形态异常常见的为面神经分叉畸形,其可能导致面神经遮蔽卵圆窗挤压镫骨、面神经于前庭窗分叉或遮蔽圆窗等,且在面神经畸形合并外中耳畸形的患者中,常伴圆窗发育异常^[2]。

先天性外中耳畸形合并外耳道骨性闭锁患者常表现为传导性耳聋,少数患者为感音神经性聋,

*基金项目:国家自然科学基金资助项目(No:81870716);

北京市自然科学基金项目(No:7212015)

¹首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科(北京,100730)

通信作者:李永新, E-mail: entlyx@sina.com

表现为极重度感音神经性可考虑人工耳蜗植入以改善听力。先天性外中耳畸形患者行人工耳蜗植入时通常因为解剖标识不清、面神经畸形使手术难度增加,选择合适的手术径路妥善处理面神经对规避术后并发症有重要意义。人工耳蜗植入(cochlear implantation, CI)常见的手术径路包括面隐窝入路经圆窗植入电极或耳蜗钻孔植入电极。在 CI 手术中出现面神经并发症的比率为 0.4% ~ 1.7%^[3-4]。根据面神经畸形不同类型,也可选择经前庭窗入路、鼓岬钻孔入路以减少医源性面神经损伤风险^[5-6]。

现报告 1 例先天性外中耳畸形合并面神经畸形极重度感音神经性聋患者经面后径路 CI 手术过程,以丰富特殊畸形人工耳蜗植入手术径路并总结疑难情况人工耳蜗植入手术技巧进行分享。

1 病例资料

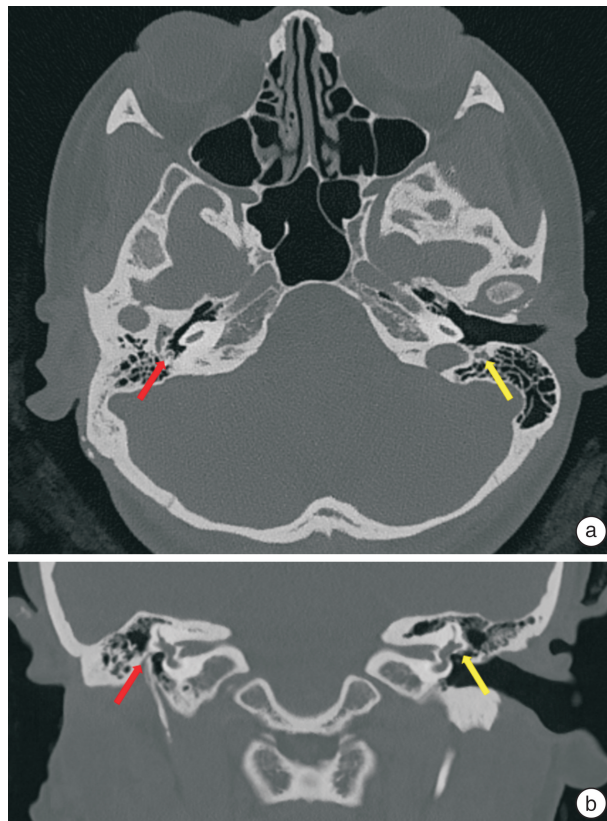
患者,女,21岁,双耳重度感音神经性聋,右耳先天性外中耳畸形,骨性外耳道闭锁,1岁时头部外伤后出现双耳听力下降,3岁起右耳佩戴骨导助听器,左耳佩戴入耳式助听器,患者自诉右耳效果不佳。术后右耳听力改善不明显。患者于11岁时行右侧小耳畸形耳廓再造手术,此后患者左耳出现波动性听力下降,药物治疗后效果不佳。

听力学检查:纯音测听频率范围包括 250、500、1 000、2 000、4 000、8 000 Hz,记录气导阈值与骨导阈值(8 000 Hz 只记录气导阈值)。右耳气导:100-115-115-115-NR-NR,右耳骨导:30-65-70-NR-NR,左耳气导:75-90-80-85-85-105(6 000 Hz)-NR,左耳骨导:25-55-60-70-75(dB HL)。鼓室导抗曲线:右耳外耳道闭锁、左耳 A 型;听觉脑干诱发电位(auditory brainstem response, ABR)潜伏期:右耳 100 dB nHL I、Ⅲ、V 波未引出,左耳 100 dB nHL I、Ⅲ波未引出, V 波 7.23 ms; ABR 阈值:右耳 100 dB nHL 未引出,左耳 100 dB nHL 7.23 ms; ABR 骨导阈值:双侧 50 dB nHL 未引出; 40 Hz-听觉相关电位阈值:右耳 100 dB nHL 未引出,左耳 70 dB nHL;耳蜗微音电位:右耳外耳道闭锁,无法测试,左耳未记录到电位;畸变产物耳声发射:右耳外耳道闭锁,无法测试,左耳各频率未引出。

影像学检查(图 1)。术前完善颞骨 HRCT 检查提示:①右侧外中耳畸形(外耳道骨性闭锁、鼓室腔狭小,砧骨短粗,面神经管乳突段前移。②双侧前庭导水管扩大,双侧前庭扩大,外半规管短小。内耳磁共振水成像提示:双侧前庭导水管扩大,右侧前庭扩大、外半规管较小。

本例患者右耳廓再造术后,右外耳道骨性闭锁,瘢痕形成。遂避开右耳后瘢痕组织行发内弧形切口(图 2),皮肤及皮下组织瘢痕明显,充分电凝止血后见皮下软组织层级不清,逐层分离皮瓣后暴

露乳突区骨质。切除乳突气房暴露鼓室及鼓室入口。显微镜结合耳内镜探查:鼓室腔狭窄,砧骨、锤骨融合呈条索状骨组织,分离取出畸形砧骨,继续扩大鼓室入口,见面神经水平段低垂遮蔽前庭窗,面神经监测辅助下探查见:面神经垂直段粗大,自面神经第二膝起呈伞状放射走行,整体向前外侧移位(图 3),遮蔽圆窗与鼓岬。轮廓化面神经垂直段(图 4),经面神经后内侧进入后鼓室(图 5)探查:镫骨活动可,圆窗膜完整。于乳突腔后上方磨制皮下接收器骨床并置入植入体,切开圆窗膜,顺利植入电极。术后无面瘫、脑脊液耳漏等并发症。完善颞骨薄层 CT 提示:右侧人工耳蜗植入术后,植入体电极均位于耳蜗内螺旋排列,形态清晰(图 6、7)。患者术后第 5 天出院,术后 1 个月按时开机,术后 3、6、12 个月按时调机。术后 2 年,无面瘫、面肌痉挛等面神经损伤或功能异常症状,人工耳蜗正常使用。听觉行为分级(CAP)问卷评分 7 分(可以和认识的人打电话),言语可懂度分级(SIR)问卷评分 4 分(连续的语言可被某一位倾听者听懂,如果聆听者不熟悉聋人言语,不需费力倾听)。



a:颞骨 CT 水平位,红色箭头指向右侧粗大前移的面神经,遮挡前庭窗,黄色箭头指向左侧正常的面神经垂直段的位置;b:颞骨 CT 冠状位,右侧红色箭头指向上移的面神经,左侧黄色箭头指向左耳(无外中耳畸形)的面神经水平段位置。比较可见右侧面神经出迷路段后即向外下走行,面神经骨管与乳突骨质延续,面神经较左侧于高位外位进入茎乳孔。

图 1 患者影像学检查



图 2 术区瘢痕增生明显,设计发内切口,避免直接切开瘢痕组织

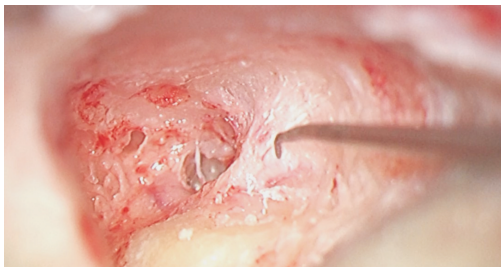


图 3 粗大前移的面神经垂直段

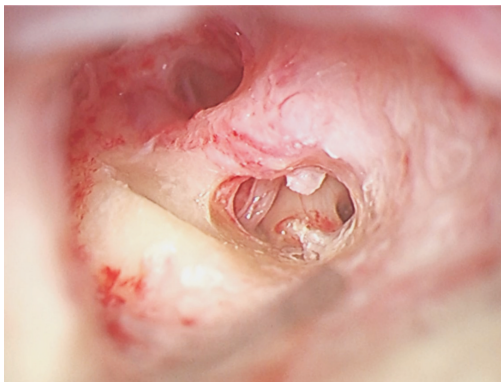


图 4 轮廓化面神经垂直段并打开后鼓室

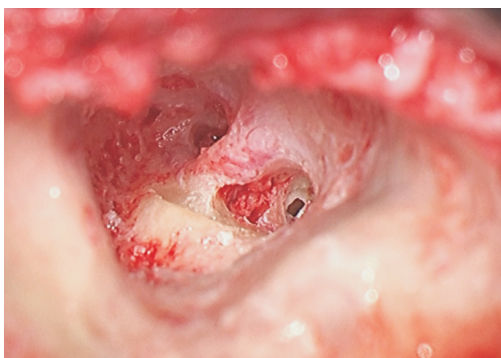


图 5 经面神经后径路开放后鼓室并开放圆窗

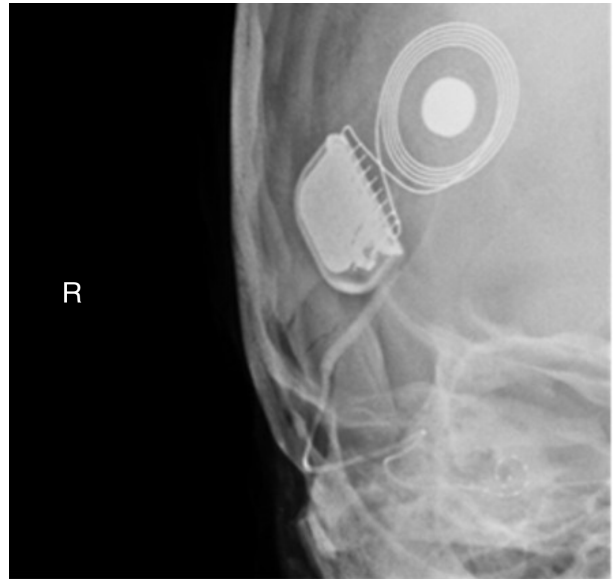


图 6 术后 X 线摄影显示电极形态良好

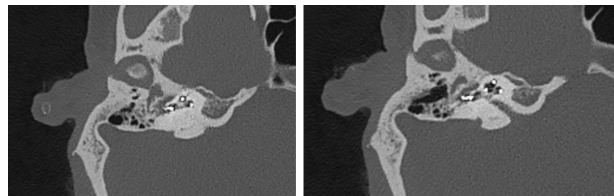


图 7 术后颞骨 CT 显示电极植入位置良好

2 讨论

本例患者为先天性外中耳畸形伴面神经畸形极重度感音神经性聋青年女性,合并外耳道骨性闭锁,耳廓再造术后。并患有大前庭导水管综合征,自幼外伤后反复出现双耳波动性听力下降。右耳佩戴骨导助听器、左耳佩戴入耳式助听器效果不佳。为改善患者听力,我中心为其右耳行人工耳蜗植入术。考虑到患者既往行同侧耳廓再造术,其皮肤、皮下解剖结构不清,可能有瘢痕增生及挛缩等情况,在设计切口时注意避开原切口及增生瘢痕;分离皮瓣时应小心逐层分离解剖层级不清的皮下组织,充分止血;磨制植入体导线槽时采用特殊设计,避免植入体电极线与瘢痕组织直接接触造成术后局部炎症、水肿等,预留的电极线凹槽应较其他患者中更深,必要时在导线槽上方覆盖骨粉以与瘢痕组织隔绝;同时应充分考虑患者皮肤张力情况、瘢痕挛缩情况,避免出现术后植入体外凸,发生术后皮瓣并发症。

本例患者乳突为气化型,鼓室腔狭小,砧骨畸形,面神经指示不清。为避免损伤面神经,术中轮廓化面神经垂直段骨管,结合面神经监测仪提示面神经垂直段呈伞状分布,致面隐窝狭窄圆窗暴露不佳,轮廓化面神经过程中发现面神经后下方乳突气房气化较好,术中再次评估术前颞骨 CT 图像及面

神经监测仪提示无神经走行后,由此面后径路打开后鼓室暴露圆窗龛及畸形的听骨链等结构,遂由此开放圆窗并植入人工耳蜗电极。面神经畸形分为面神经形态异常及走行异常。面神经主干在妊娠第5周开始发育,妊娠第6周出现弯曲在膝状神经节水平形成外膝,进入第二鳃弓之前向下垂直弯曲,至妊娠第8周面神经发育完成^[2]。发育过程中任何一个环节出现问题都有可能面神经畸形。有研究报道,面神经畸形合并先天性外中耳畸形的发生率为30%~75%。畸形包括:①面神经骨管开裂或缺失;②面神经鼓室段向下移位或第二膝、乳突段向外下移位遮盖卵圆窗;③面神经分叉开裂^[7]。本例患者面神经畸形可归为第三类,且面神经垂直段出现伞状膨大的特殊形态,致使原面隐窝位置被面神经遮挡,无法经由传统面隐窝入路暴露圆窗并植入人工耳蜗电极。所以在为先天性外中耳畸形患者行中、内耳手术时,应谨慎处理面神经,必要时先行面神经解剖,结合颞骨薄层CT、面神经监测仪确定面神经走行路径,以选择合适的手术径路植入,避免面神经并发症。

影像学评估对预防术中面神经损伤有重要意义。目前主要利用颞骨高分辨率CT平面重建技术评估面神经异位走行和形态异常^[8-9]。内耳MRI检查T2加权像也可帮助显示面神经是否缺如和截面大小^[10-11]。术中面神经监护有助于明确畸形面神经的走行径路和异常形态,利用面神经探针刺激若听到面肌自发收缩活动的信号声,则可能有触及、损伤面神经风险。但应注意全身麻醉时肌松药物的使用可能导致肌肉收缩活动减弱,所以在使用面神经探针时应调整为强度适宜的刺激电流,避免出现假阴性结果而损伤面神经^[12]。

选择合适的手术径路是在为面神经畸形患者行CI植入时的关键一环。对于各种原因圆窗不能暴露的CI植入,面后径路是比较常见的选择^[13-14]。Yilmazer等^[15]通过术前CT影像确定圆窗-乙状窦线与面神经位置关系来评定面后入路的可行性。研究表明当满足以下3个条件时,面后入路在CI植入术中安全可行:①圆窗-乙状窦线在面神经后方;②颈静脉球不阻塞圆窗;③后半规管与面神经距离大于3mm(如果小于3mm,通常需要扩大乳突切除范围)。特殊径路CI手术由于植入角度改变存在电极阵列植入不成功二次手术等风险。有文献报道尝试术中X线摄影、术中CT(intraoperative CT, iCT)监测评估电极植入状态的研究, iCT摄影可以更好地指导手术径路的设计,这在中内耳畸形患者中尤有获益^[16-19]。另外由于面后径路可充分暴露镫骨肌腱,有研究提出可通过术中直接镫骨肌反射阈监测以证实人工耳蜗电极植入是否成功,从而避免二次手术^[20-21]。

在对先天性外中耳畸形合并面神经畸形患者行中、内耳手术时,为避免出现面神经损伤可在术前完善颞骨高分辨率CT、内耳MR明确面神经走行,术中采用面神经监测仪明确神经形态,避免损伤面神经。另外,CI植入术中经面隐窝入路无法暴露圆窗时,面后径路是可行手段。经面后径路钻取通道时应注意识别乙状窦、后半规管等结构,乙状窦前移患者应谨慎选取面后径路;由于面后径路植入角度改变,可能存在对解剖结构判读不清,电极植入不完全或电极形态不佳等风险。故而在为面神经畸形合并外中耳畸形患者行手术治疗时,手术医师对神经走行的判读,对影像及面神经监护仪的合理利用,对手术径路的选取以及术中精细操作都是减少面神经损伤的重要环节。所以,分期行耳廓再造术、CI植入术时,应合理设计切口、仔细分离层级不清的皮下结构,充分考虑术腔条件预设合理的植入体导线槽,预防皮瓣并发症。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] 张天宇,陈鑫,傅窈窈.先天性外中耳畸形(4)——面神经畸形研究进展[J].听力学及言语疾病杂志,2019,27(2):230-232.
- [2] Jahrsdoerfer RA. Embryology of the facial nerve[J]. Am J Otol,1988,9(5):423-426.
- [3] Stratigouleas ED, Perry BP, King SM, et al. Complication rate of minimally invasive cochlear implantation[J]. Otolaryngol Head Neck Surg,2006,135(3):383-386.
- [4] Ikeya J, Kawano A, Nishiyama N, et al. Long-term complications after cochlear implantation[J]. Auris Nasus Larynx,2013,40(6):525-529.
- [5] Song JJ, Park JH, Jang JH, et al. Facial nerve aberrations encountered during cochlear implantation[J]. Acta Otolaryngol,2012,132(7):788-794.
- [6] Kronenberg J, Migirov L, Dagan T. Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation[J]. J Laryngol Otol,2001,115(4):283-285.
- [7] 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.
- [8] 马晓波,赵守琴,李洁,等.正常耳颞骨内面神经形态分析[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2015,22(6):287-289.
- [9] 迟放鲁,黄一波,靳楷,等.面神经畸形的影像表现[J].中华耳科学杂志,2011,9(2):124-127.
- [10] Verzijl HT, Valk J, de Vries R, et al. Radiologic evidence for absence of the facial nerve in Möbius syndrome[J]. Neurology,2005,64(5):849-855.
- [11] Sasaki M, Imamura Y, Sato N. Magnetic resonance imaging in congenital facial palsy[J]. Brain Dev,2008,30(3):206-210.

- [12] 杨蓓蓓. 面神经监护在耳显微外科中的应用[C]//浙江省医学会耳鼻咽喉科学分会. 2014 年浙江省医学会耳鼻咽喉头颈外科学学术年会论文汇编. 2014:1.
- [13] Huang CC, Lin CY, Wu JL. Retrofacial approach of cochlear implantation in inner ear malformation with aberrant facial nerve: a case report[J]. *Auris Nasus Larynx*, 2006, 33(2):179-182.
- [14] Allen KP, Bartels LJ, Isaacson B. Cochlear implantation requiring a retrofacial approach to the round window[J]. *Otol Neurotol*, 2015, 36(3):e84-e86.
- [15] Yilmazer R, Gerring RC, Sidani C, et al. The Feasibility of Retrofacial Approach for Cochlear Implantation[J]. *Otol Neurotol*, 2018, 39(7):e550-e556.
- [16] Svrakic M, Friedmann DR, Berman PM, et al. Measurement of Cochlear Implant Electrode Position From Intraoperative Post-insertion Skull Radiographs: A Validation Study[J]. *Otol Neurotol*, 2015, 36(9):1486-1491.
- [17] Yuan YY, Song YS, Chai CM, et al. Intraoperative CT-guided cochlear implantation in congenital ear deformity[J]. *Acta Otolaryngol*, 2012, 132(9):951-958.
- [18] Bloom JD, Rizzi MD, Germiller JA. Real-time intraoperative computed tomography to assist cochlear implant placement in the malformed inner ear[J]. *Otol Neurotol*, 2009, 30(1):23-26.
- [19] 张帆, 卢星, 张文静, 等. 术中 CT 辅助定位在疑难病例人工耳蜗植入术中的应用[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2023, 37(5):329-333.
- [20] Guntinas-Lichius O, Arnold D, Volk GF, et al. Accessing the stapedius muscle via novel surgical retrofacial approach during cochlear implantation surgery: Intraoperative results on feasibility and safety[J]. *PLoS One*, 2022, 17(8):e0272943.
- [21] Volk GF, Aschenbach R, Gadyuchko M, et al. Dyna-CT of the temporal bone for case-specific three-dimensional rendering of the stapedial muscle for planning of electrically evoked stapedius reflex threshold determination during cochlear implantation directly from the stapedius muscle via a retrofacial approach: a pilot study[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2020, 277(4):975-985.

(收稿日期:2023-11-30 修回日期:2023-12-28)

(上接第 415 页)

- [46] Senger JL, Chan KM, Macandili H, et al. Conditioning electrical stimulation promotes functional nerve regeneration[J]. *Exp Neurol*, 2019, 315:60-71.
- [47] Tian T, Harris A, Owyong J, et al. Conditioning electrical stimulation fails to enhance sympathetic axon regeneration[J]. *ioRxiv*[Preprint], 2023, 2023:527071. doi: 10.1101/2023.02.03.527071.
- [48] Senger JB, Chan KM, Webber CA. Conditioning electrical stimulation is superior to postoperative electrical stimulation, resulting in enhanced nerve regeneration and functional recovery[J]. *Exp Neurol*, 2020, 325:113147.
- [49] Yang X, Liu R, Xu Y, et al. The Mechanisms of Peripheral Nerve Preconditioning Injury on Promoting Axonal Regeneration[J]. *Neural Plast*, 2021, 2021:6648004.
- [50] Li X, Yang W, Xie H, et al. CNT/Sericin Conductive Nerve Guidance Conduit Promotes Functional Recovery of Transected Peripheral Nerve Injury in a Rat Model[J]. *ACS Appl Mater Interfaces*, 2020, 12(33):36860-36872.
- [51] 张喜. 导电性功能化聚合物基神经组织移植物用于外周神经缺损修复[D]. 吉林:吉林大学, 2020.
- [52] Lu S, Chen W, Wang J, et al. Polydopamine-Decorated PLCL Conduit to Induce Synergetic Effect of Electrical Stimulation and Topological Morphology for Peripheral Nerve Regeneration[J]. *Small Methods*, 2023, 7(2):e2200883.
- [53] Wu S, Qi Y, Shi W, et al. Electrospun conductive nanofiber yarns for accelerating mesenchymal stem cells differentiation and maturation into Schwann cell-like cells under a combination of electrical stimulation and chemical induction[J]. *Acta Biomater*, 2022, 139:91-104.
- [54] Birenbaum NK, Yan Y, Odabas A, et al. Multiple sessions of therapeutic electrical stimulation using implantable thin-film wireless nerve stimulators improve functional recovery after sciatic nerve isograft repair[J]. *Muscle Nerve*, 2023, 67(3):244-251.
- [55] Zuo KJ, Shafa G, Antonyshyn K, et al. A single session of brief electrical stimulation enhances axon regeneration through nerve autografts[J]. *Exp Neurol*, 2020, 323:113074.
- [56] Park S, Liu CY, Ward PJ, et al. Effects of Repeated 20-Hz Electrical Stimulation on Functional Recovery Following Peripheral Nerve Injury[J]. *Neurorehabil Neural Repair*, 2019, 33(9):775-784.

(收稿日期:2023-11-30 修回日期:2024-01-06)