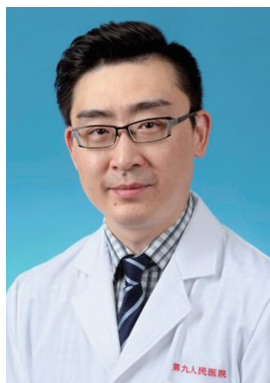


蜗神经缺陷患儿听觉植入相关问题

张治华^{1,2,3} 陈见清^{1,2,3}



专家简介:张治华,医学博士,主任医师,硕士生导师,上海交通大学医学院附属第九人民医院耳鼻咽喉头颈外科行政副主任,医疗专长:人工听觉植入、小耳畸形功能重建、侧颅底外科诊疗。围绕侧颅底肿瘤和人工耳蜗植入,主持国家自然科学基金面上项目 2 项,以第一作者或通讯作者发表 SCI 论文 12 篇,总影响因子 48.061 分(单篇最高 15.9 分)。

社会任职:中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会青委副主委(第 12 届),中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会小儿学组委员(第 12、13 届),上海医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会委员(第 20 届),上海医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会小儿学组委员(第 19、20 届),上海医师协会耳鼻咽喉头颈外科学分会秘书,常委(第 3 届)。

[摘要] 蜗神经缺陷(cochlear nerve deficiency, CND)指的是蜗神经纤细或者缺失,研究发现其在先天性感音神经性聋患者中发病率约为 18%。发病机制尚不明确,听觉干预效果个体差异较大,本文就 CND 的相关问题进行探讨。

[关键词] 蜗神经缺陷;听觉植入

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2025.01.002

[中图分类号] R764.35 **[文献标志码]** C

Issues of auditory implant in children with cochlear nerve deficiency

ZHANG Zhihua^{1,2,3} CHEN Jianqing^{1,2,3}

(¹Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Ninth People's Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, 200011, China; ²Institute of Otolaryngology, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University; ³Shanghai Key Laboratory of Translational Medicine for Ear and Nose Diseases)

Corresponding author: ZHANG Zhihua, E-mail: zhihua.zhang2015@aliyun.com

Abstract Cochlear nerve deficiency(CND) is a rare inner ear malformation characterized by a hypoplastic or absent cochlear nerve, resulting in variable hearing loss or total deafness, depending on the quantity of nerve fibers present. About 18% of congenital hearing loss are associated with CND. It is a disease of uncertain cause. The outcome of auditory implant in CND patients varies widely. This article will discuss the related issues of CND.

Key words cochlear nerve deficiency; auditory implant

人工耳蜗植入(cochlear implantation, CI)是目前重度至极重度感音神经性聋患者恢复听觉的有效方法。其机制是将声信号转化为电信号,直接刺激螺旋神经节,通过蜗神经纤维将信号传递到蜗核。但约有 18% 先天性感音神经性聋患儿中存在蜗神经缺陷(cochlear nerve deficiency, CND),即 MRI 结果显示内听道内的蜗神经纤细(cochlear

nerve hypoplasia, CNH)或蜗神经缺失(cochlear nerve aplasia, CNA)^[1],对于这部分患儿,CI 术后效果不确定,个体差异较大。根据大多数文献报道,内听道中蜗神经和面神经的直径比值小于 1,则被认为是 CNH;如果在影像学上观察不到蜗神经存在,则被认为是 CNA。CI 是通过电极产生电信号,兴奋蜗神经最终传入大脑皮层产生听觉,CND 行 CI 的患者由于蜗神经纤细或者缺失,可能无法使电刺激产生的生物电信号有效地传递至耳蜗核,进而导致听觉信号传入至大脑听觉皮层的过程受阻,因此有些专家认为听觉脑干植入(auditory brainstem implantation, ABI)可能是这部分患者

¹上海交通大学医学院附属第九人民医院耳鼻咽喉头颈外科(上海,200011)

²上海交通大学医学院耳科学研究所

³上海市耳鼻咽喉病转化医学重点实验室

通信作者:张治华, E-mail: zhihua.zhang2015@aliyun.com

更有效的听觉重建方法。但是,受到 MRI 分辨率的限制,影像学上无法对蜗神经数量进行精准的评估,即便影像学上没有蜗神经显示也不能排除其存在细小蜗神经的可能。同时,也有许多研究显示,CND 患儿 CI 后能够获得一定的听觉言语能力,因此,CND 并不是 CI 的绝对禁忌证。但这些研究随访时间较短,听觉及言语效果的差异较大,缺乏 CI 后长期稳定的随访结果。

1 CND 的听力学检测

CND 可以单独出现,也可以与内耳畸形合并出现。Starr 等^[2]认为 CND 是突触后听神经病谱系障碍的一种,这类患者的外毛细胞功能大多正常。Huang 等^[3]通过对 103 例听神经病谱系障碍患儿进行分析,发现 CND 患儿占比达到 33%。CND 不伴内耳畸形的患儿,其畸变产物耳声发射(DPOAE)的信噪比值和引出率均高于合并内耳畸形的患儿。这可能与听神经非同步化放电有关,使 CND 患者对听觉信息的瞬时处理功能受损,听觉时间处理的能力变差,造成言语识别能力下降。通常认为,儿童 CND 的听力学特征有:①大多数无明显听力损失高危因素或病因,表现为重度至极重度感音神经性聋;②ABR 不能引出或者波形分化显著异常;③大多可以记录到 DPOAE 和微音电位(CM)。

2 CND 的影像学检查

通常采用颞骨薄层 CT、内耳 MRI 等影像学手段对 CND 进行评估。仅在 ABI 手术时可以直接探查蜗神经。

在颞骨薄层 CT 观察蜗孔是否存在,并测量其直径,若蜗孔直径 <1.5 mm 定义为蜗孔狭窄。

在轴位 MRI 及斜矢状位观察内听道内神经束数量及分布,若蜗神经相对直径小于面神经则定义为 CNH,若轴位及斜矢状位均未发现蜗神经则定义为 CNA。但对于特别纤细的蜗神经,目前的 MRI 技术也无法做到很清楚的显示,且 MRI 诊断亦无明确标准,Casselmann 等^[4]将蜗神经和面神经直径比值 <1 定义为 CNH,而 Clemmens 等^[5]认为蜗神经直径小于 0.9 倍面神经直径时即为 CNH。

亦有学者认为由于现有的 MRI 技术局限,无法精确测量蜗神经粗细,提出以 MRI 斜矢状位上神经束的数量来评估蜗神经发育情况^[6]。Song 等^[7]在 ABI 术中探查蜗神经,并与术前影像学评估结果进行对照分析,认为 MRI 相较于颞骨 CT 更加能够反映蜗神经的实际情况。

3 CND 行 CI 术后效果影响因素

对于 CNA,CI 被认为是绝对禁忌证。但理论上,只要存在少量的蜗神经纤维,就可以通过听觉传导通路传递声信号至大脑听觉皮层产生听觉,因此,CNH 并不是 CI 的绝对禁忌证,国内外均有文献报道,其效果取决于是否存在足够数量的蜗神经

纤维。虽然部分 CNH 的患者能感知声音,但他们只能获得有限的声音分辨,这些患者 CI 效果并不能完全保证。影响 CND 患者 CI 效果的因素较多,如是否合并内耳畸形,脑白质发育不良或智力发育迟缓,CHARGE 综合征等均会影响 CI 术后效果。通常认为,不伴有内耳畸形的那一侧 CI 效果更好^[8]。Wei 等^[9]发现 CND 行 CI 患者中,MR 上内听道内神经束数量 2 束的听觉效果要显著好于神经束数量为 1 束的患者。亦有研究表明:蜗孔直径 <1.5 mm 时,CI 效果较差^[10]。笔者所在中心曾对 9 例 CND 患儿行 CI^[11],根据 Govaerts 系统分级^[12],I 型,前庭蜗神经完全缺失(3 例);II a 型,蜗神经缺失或纤细,前庭神经存在,前庭蜗迷路发育不良(3 例);II b 型,蜗神经缺失或纤细,前庭神经存在,前庭蜗迷路正常形态(2 例);1 例双侧分型不对称(右侧 I 型,左侧 II b 型)。术后随访结果显示,4 例 CND 患儿声场 CI 助听听阈降低,但无患儿获得言语能力的明显提高。

4 CND 听觉植入的选择

对于 CND 患儿是选择 CI 或者是 ABI,目前仍然存在争议。笔者认为其主要原因在于 CND 的听觉植入效果预测存在困难。Yamazaki 等^[13]通过测量桥小脑角处面神经和前庭蜗神经的直径比值,结合术中 EABR 结果,发现当前庭蜗神经直径大于面神经以及术中 EABR 引出的情况下,术后听觉行为分级(category of auditory performance, CAP)评分可以达到 3 分以上。但多数文献报告,CND 效果差异较大,术后听阈接近其他 CI,但初期言语和语言发育增益非常有限(CAP1-2)。CI 若效果欠佳,可能导致对时间和费用的浪费,听觉剥夺时间延长,神经结构无法发育成熟并可能退化,听皮层区域被重构到其他感觉模式。

对于双侧 CNA 的情况,ABI 是唯一可能有效的解决方案。目前认为,在 3 岁之前植入 ABI 结果更好,此时是神经可塑性最重要时期,ABI 听觉刺激可促进与选择性视觉-空间注意力和多感觉推理相关的认知功能发育。如果在 5 岁之后植入,将影响中枢可塑性。2001 年,意大利 Colletti 等^[14]开展世界首例先天性聋 ABI。到目前为止,其团队的长期随访结果显示 90% 的认知正常儿童能够识别环境音,62% 能够无唇读辅助下理解常见短语(CAP5),21% 能与熟悉的人通电话(CAP7)^[15]。笔者所在中心的研究结果发现,对于一侧 CNH,另一侧 CNA 的患儿,可以先行单侧 CI,若 1 年后 CAP 评分 ≥ 4 分,那么可以考虑尝试对侧 CI;若 1 年后 CAP 评分 <4 分,那么可以考虑 ABI。对于双侧 CNH 的患儿,在与家长沟通后,也可以尝试双侧 CI,若 1 年后 CAP 评分 <4 分,可将一侧 CI 取出,改为 ABI。这样可以减少听觉剥夺时间,促进听皮层和言语发育(图 1)。

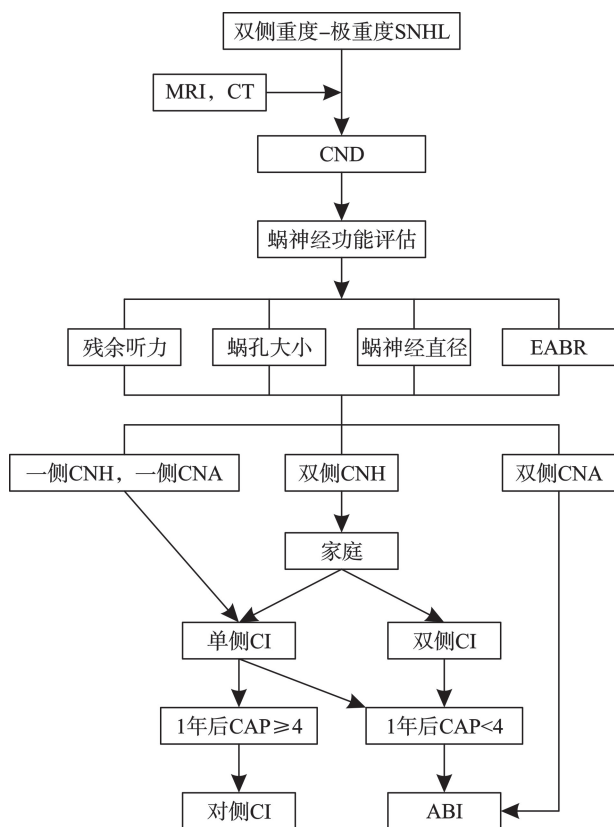


图1 CND 患儿听觉植入策略选择

5 总结

CND 患儿的听觉植入选择是个难题,需要综合考量影像学、听力学、前庭功能、听觉植入团队及患儿家属预期^[16]。一般来说,对于 CND 而言,若 MRI 或听力学、家庭观察有蜗神经存在证据,可以考虑先行 CI,若 CI 无效,则应尽快行 ABI,减少听觉剥夺时间。若 MRI 或听力学、家庭观察没有蜗神经存在证据,则可以选择 ABI,以期尽早给予听觉刺激,促进听觉皮层发育。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Miyamoto RT, Hay-McCutcheon MJ, Kirk KI, et al. Language skills of profoundly deaf children who received cochlear implants under 12 months of age; a preliminary study[J]. Acta Otolaryngol, 2008, 128(4):373-377.
- [2] Starr A, Rance G. Auditory neuropathy[J]. Handb Clin Neurol, 2015, 129:495-508.
- [3] Huang BY, Roche JP, Buchman CA, et al. Brain stem and inner ear abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and cochlear nerve deficiency[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2010, 31(10):1972-1979.
- [4] Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve; diagnosis with MR imaging[J]. Radiology, 1997, 202(3):773-781.
- [5] Clemmens CS, Guidi J, Caroff A, et al. Unilateral cochlear nerve deficiency in children[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2013, 149(2):318-325.
- [6] Birman CS, Powell HRF, Gibson WPR, et al. Cochlear implant outcomes in cochlea nerve aplasia and hypoplasia[J]. Otol Neurotol, 2016, 37(5):438-445.
- [7] Song MH, Kim SC, Kim J, et al. The cochleovestibular nerve identified during auditory brainstem implantation in patients with narrow internal auditory canals; can preoperative evaluation predict cochleovestibular nerve deficiency? [J]. Laryngoscope, 2011, 121(8):1773-1779.
- [8] Maturi JR, Noij KS, Babu V, et al. A systematic review and meta-analysis examining outcomes of cochlear implantation in children with bilateral cochlear nerve deficiency[J]. Otol Neurotol, 2024, 45(9):971-984.
- [9] Wei XM, Li YX, Chen B, et al. Predicting auditory outcomes from radiological imaging in cochlear implant patients with cochlear nerve deficiency[J]. Otol Neurotol, 2017, 38(5):685-693.
- [10] Sorge M, Sorge I, Pirlich M, et al. Diameter of the cochlear nerve canal predicts cochlear nerve deficiency in children with sensorineural hearing loss[J]. Rofo, 2022, 194(10):1132-1139.
- [11] Zhang ZH, Li Y, Hu LX, et al. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: a report of nine cases[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2012, 76(8):1188-1195.
- [12] Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, et al. Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve[J]. Otol Neurotol, 2003, 24(6):887-891.
- [13] Yamazaki H, Leigh J, Briggs R, et al. Usefulness of MRI and EABR testing for predicting CI outcomes immediately after cochlear implantation in cases with cochlear nerve deficiency[J]. Otol Neurotol, 2015, 36(6):977-984.
- [14] Colletti V, Carner M, Fiorino F, et al. Hearing restoration with auditory brainstem implant in three children with cochlear nerve aplasia[J]. Otol Neurotol, 2002, 23(5):682-693.
- [15] Colletti L, Wilkinson EP, Colletti V. Auditory brainstem implantation after unsuccessful cochlear implantation of children with clinical diagnosis of cochlear nerve deficiency[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2013, 122(10):605-612.
- [16] Sennaroglu L, Colletti V, Lenarz T, et al. Consensus statement: Long-term results of ABI in children with complex inner ear malformations and decision making between CI and ABI[J]. Cochlear Implants Int, 2016, 17(4):163-171.

(收稿日期:2024-11-29)