

DOI:10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201605009

· 论 著 ·

内听道狭窄的人工耳蜗植入术效果观察并文献复习

杨 烨,钱晓云,陈 杰,戴艳红,高 下

(南京大学医学院附属鼓楼医院 耳鼻咽喉头颈外科,江苏 南京 210008)

摘 要: **目的** 通过观察一例内听道狭窄患者人工耳蜗植入术后的远期康复效果,结合文献复习探讨该类畸形的手术选择指标。**方法** 收集患儿术前听力学资料以及颞骨薄层 CT 资料,分别于术后半年、2 年、4 年时进行声场测试、MAIS 量表评分、言语识别率测试分析患者康复疗效。并以内听道狭窄、蜗神经管狭窄、蜗神经孔狭窄以及蜗神经发育不良为关键词搜索与人工耳蜗康复的相关文献。**结果** 半年时声场测试 500、1 000、2 000、4 000 Hz 分别为 35、40、40、45 dBHL,2 年时 MAIS 量表评分 24 分,4 年时言语识别率 80%,患儿于术后 3 年时言语理解能力进步明显,康复效果优于文献搜索结果。**结论** 存在内听道狭窄的患者,人工耳蜗植入前对影像学及听力测试结果的综合分析非常重要,选择耳蜗神经发育相对较好侧以及助听效果较好侧手术,同时需坚持术后康复治疗。

关 键 词:内听道狭窄;人工耳蜗;康复
中图分类号:R764. 93 **文献标识码:**A **文章编号:**1007 – 1520(2016)05 – 0375 – 04

Cochlear implantation in patients with stenosis of internal auditory canal (A case report with literature review)

YANG Ye, QIAN Xiao-yun, CHEN Jie, DAI Yang-hong, GAO Xiao

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Drum Tower Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210008, China)

Abstract: **Objective** To probe surgical selection indexes of cochlear implantation in patients with internal auditory canal stenosis via observing long-term rehabilitation effect in one patient combined with literature review. **Methods** Preoperative audiological data and temporal bone CT images were collected. Sound field test, meaningful auditory integration scale (MAIS) and speech recognition rate test were used to evaluate auditory language skills in half a year, 2 years and 4 years after operation, respectively. Internal auditory canal stenosis, cochlear nerve canal stenosis and cochlear nerve deficiency were used as keywords to browse papers related with rehabilitation effect of cochlear implantation. **Results** Hearing thresholds at half a year after operation at 500 Hz, 1 KHz, 2 KHz and 4 KHz were 35, 40, 40 and 45 dBHL. Score of MAIS assessment scale at 2 years after operation was 24. Speech recognition rate at 4 years after operation was 80%. The speech comprehension ability was improved significantly 3 years after operation. The rehabilitation effect of our patient was better than those from obtained papers. **Conclusion** Preoperative analyses of audiological and imaging data are of vital important for cochlear implantation in patients with internal auditory canal stenosis. It is better to choose the side with better cochlear nerve development and hearing aid effect. Meanwhile, it will take long-term commitment to obtain good postoperative rehabilitation.

Key words: Internal auditory canal stenosis; Cochlear implantation; Rehabilitation

足够的残余听神经细胞数量是人工耳蜗植入后达到良好听觉康复效果的基础,而内听道狭窄往往预示着蜗神经发育异常,甚至未发育,是否属于人工耳蜗植入手术的禁忌证一直存在争议,以往常常不建议行植入手术。随着影像学技术的发展,尤其是内耳 MRI 成像技术的运用,对于蜗神经的发育状况有了更清晰的判断,手术效果得到了更好的保障,人工耳蜗植入工作指南^[1] (2013 年)指出该类型患者可以实施植入手术,但宜谨慎处理。笔者查阅了对

基金项目:南京市医学科技发展重点项目(ZKX13027);南京市科技发展规划项目(201303003);江苏省临床医学科技专项(BI2012036)。
作者简介:杨 烨,男,硕士,主治医师。
通信作者:高 下,Email:xiagaogao@hotmail. com

该类畸形手术效果的报道,结合一例内听道狭窄患儿早年在 我院接受人工耳蜗植入后长期追踪观察的结果,总结经验,现报道如下。

1 临床资料

患儿,男,2003 年 5 月出生,出生时双耳听力筛查未通过,后确诊为双侧极重度感音神经性耳聋,双耳佩戴大功率助听器,经康复训练效果不佳,右侧助听后能够听懂自己名字、少量日常双音节词汇,左侧助听后仅能对大声(如不远处的鞭炮声)做出反应。于 2008 年 11 月来我科就诊,并收住入院准备行人工耳蜗植入手术。术前听力检查:双耳鼓室图 A 型,镫骨肌反射及短声 ABR 未引出,ASSR 左耳 2 kHz 及右耳 2、4 kHz 于 125 dBnHL 引出反应;颞骨薄层 CT 示双侧内听道狭窄,左侧为著,双侧水平半规管畸形,并与前庭融合(图 1~4);头颅 MRI 示结构正常,限于当时条件未进行内听道 MRI 检查。因患儿左侧内听道更为狭窄,术前建议行右侧人工耳蜗植入并告知术后可能效果不佳的风险,但家长要求行左侧手术以保留右侧听觉,结合左侧 ASSR 结果显示有残余听力予以该侧手术,选择 Cochlear 公司的 CI24R(CA)电极,手术顺利。开机后发现常规刺激量无效,需要增加脉宽(刺激持续时间,常规为

25~200 ms)时才能引出反应,然而过大的刺激量引起了面肌抽搐,且无法通过关闭相关电极而改善,调机时只能给予较低的刺激量舒适值(C 值)以减轻面抽的程度,导致动态范围(刺激量舒适值与阈值之差)过窄以及刺激速度严重下降。经 2 年余时间康复,声场测试 500、1 000、2 000、4 000 Hz 分别为 40、50、45、55 dBHL,患儿结合读唇能够简单日常交流,使用有意义听觉整合量表(MAIS 量表)得分 15 分,然而面肌抽搐较严重影响了日常生活,最终放弃使用,于 2011 年 7 月再次入院进行右侧植入手术,仍选择 Cochlear 公司的 CI24R(CA)电极,手术顺利。开机时仍需增加脉宽至 50 ms 以提高刺激量,但电极刺激速度未受影响,可以调节至合适舒适刺激量而未引起面肌抽搐并发症,术后半年声场测试 500、1 000、2 000、4 000 Hz 分别为 35、40、40、45 dBHL,但康复进展较正常耳蜗结构 CI 植入患儿明显缓慢,术后 2 年 MAIS 量表得分 24 分,调机主要参数(T 值、C 值)保持稳定,遂予以电话随访,家长反映至术后 3 年听觉、语言能力进步明显,并逐步由康复学校过渡至正常学校学习,术后 4 年半门诊复诊,患儿已进入正常小学,与同学交流无明显障碍,65 dBHL 下言语识别率测试(词表由丹麦听力公司提供),单音节词 80%(28/35),家长对康复效果很满意。

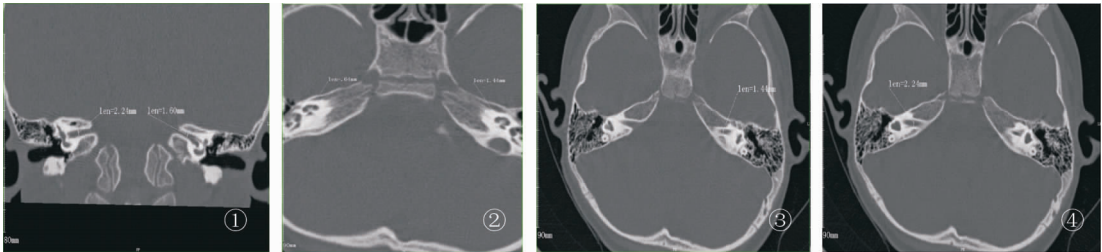


图 1 双耳内听道冠状位,右侧直径 2.24 mm,左侧 1.06 mm 图 2 双耳蜗神经孔直径,右侧 0.64 mm,左侧 1.44 mm
图 3 左侧水平位内听道直径 1.44 mm 图 4 右侧水平位内听道直径 2.24 mm

2 文献回顾

内听道狭窄常伴有蜗神经管狭窄或者蜗神经孔狭窄等解剖异常,而后两者也可单独存在而不伴内听道狭窄,其引起人工耳蜗术后效果不佳的根本原因均在于导致蜗神经发育细小或者缺如。因此,为更加全面的了解由于解剖结构异常而导致蜗神经发

育不佳对术后效果的影响,我们分别以内听道狭窄、蜗神经管狭窄、蜗神经孔狭窄以及蜗神经发育不良为关键词搜索与人工耳蜗康复的关系,获得 4 篇文献,涉及病例数、观察时间及主要结果见表 1。文献结论显示,作者们均认为此类患者人工耳蜗术后效果较差,远期效果有待观察,手术需要慎重选择,CT 及内听道 MRI 具有重要参考价值。

表 1 文献回顾病例资料汇总 ($\bar{x} \pm s$)

参考文献	例数	观察时间(月)	结果
张道行 ^[2]	27	3	16 例完成言语识别率测试,韵母 60%,声母 < 10%
黄丽辉等 ^[3]	12	28.4 ± 18.0	CAP 得分(4.83 ± 1.96)分,SIR 得分(2.23 ± 1.55)分
胡凌翔等 ^[4]	10	12 ~ 32	3 例习得简单语言,1 例口吃不清,4 例仅对声有反应,2 例无反应
莫玲燕等 ^[5]	5	12 ~ 24	使用 IT-MAIS 量表评估,1 例术后 1 年 1 分,1 例术后 2 年 35 分,3 例失访

3 讨论

人工耳蜗对重度听障人士的帮助是显而易见的,随着技术的发展,学者们的目光更多聚焦于合并外周听觉系统特殊情况的植入效果,以使更多听障人群中获益、提高生活质量,内听道狭窄便属于其中之一。内听道狭窄 CT 诊断标准为内听道宽径 < 3 mm,常伴随蜗神经管狭窄,预示着蜗神经发育不良甚至未发育,而蜗神经管狭窄 CT 中的间接表现为耳蜗神经孔狭窄或闭锁。蜗神经孔是耳蜗蜗轴与内耳道底相连接的骨性蜂房状结构,随着对一些植入后康复效果不佳的患儿回顾性分析,发现耳蜗神经孔狭窄或闭锁也可以单独存在并成为影响康复的重要解剖结构^[2],王涛等^[6]对其 CT 直径进行了测量,得出 95% 可信区间为 1.83 ~ 2.81 mm,然而也有学者发现内听道狭窄时并未伴随耳蜗神经孔狭窄^[7]。本例患者的 CT 结果两处解剖结构均有异常,并且两者的宽径不具备一致性,即显示左侧内听道更为狭窄而蜗神经孔却较宽,右侧蜗神经孔较窄而内听道相对较宽,结合开机后左侧需要更大的刺激量,提示两处解剖结构的 CT 测量宽度与残余听神经细胞数量及预后康复效果之间没有对应关系,仅能提示任何一处如有狭窄均可能预后不佳。目前内听道 MRI 水成像技术可以更好的显示神经结构并已常规用于人工耳蜗手术前影像学诊断,帮助提高判断此类畸形患者植入手术后的有效性^[6],但具体的参考标准仍有待进一步研究。

术前的听力结果以及助听器的补偿效果也具有重要参考价值,左侧术前助听效果较差预示着残余听神经细胞可能较少,开机后的所需刺激量得以证实,因此对于伴有内听道狭窄的患者,由于客观听觉测试结果与行为听觉测试结果有一定的差异,因此术前不能完全依靠客观测试结果,即便双侧都有可测的客观听力,如果蜗神经有发育可以考虑手术时,宜选择助听器有效或者行为测听较好的一侧手术,以确保有足够的残余听神经细胞支持人工耳蜗工作,黄丽辉等^[3]也建议术前需要确定患者对声音有

反应以保证手术效果。由于残余听神经细胞较少,调机时提高脉宽增加刺激量是面对存在内耳解剖异常植入者的常用方法^[8],但在本例患者,因需要的强度过大刺激到面神经引起了面肌抽搐,解决的办法是调机时对每个电极进行单独刺激寻找相关的问题电极予以关闭,并宜选择抱蜗轴的弯电极,避免选用直电极对耳蜗外侧壁产生较大的电流刺激量^[9],然而本例患者全部电极均是问题电极,只能通过降低整体刺激强度减轻面肌抽搐程度,导致 C 值设置有限、动态范围窄,虽然产生了实用听觉,但编码的声音失真明显且仍不能避免面抽。就目前的言语处理器尚不能解决过大的电流刺激需要量与引起面肌抽搐之间的矛盾,响度不足、声音失真以及面抽导致患者最终放弃了该侧人工耳蜗的使用,只能寄希望于更省电的处理器问世。

就康复的结果看,本例患儿右侧的效果是令人鼓舞的,但回顾康复过程,可以发现明显较耳蜗结构正常的植入者缓慢,至康复 2 年时仅能简单交流,自康复 3 年时开始进入词汇汇报发期,然而自康复半年时其言语频率的助听效果即已进入言语香蕉图,并且调机参数保持稳定,考虑其原因仍在于残余听神经细胞较少导致对频率的解析能力下降,引起康复进展缓慢,但有效的听觉补偿为远期较好的效果打下基础。植入者及家属对术后的期待值尤其重要^[10],在此过程中患儿家长的付出起到非常重要的作用,一直耐心陪伴患儿,以平时生活作为课堂,不断用日常的语言刺激患儿,建立实物与语意之间的桥梁,让患儿慢慢理解,最终获得成功。本例的结果优于文献回顾的结果^[25],考虑原因为:一方面可能在于该患儿右耳的残余听神经细胞较多确保了康复效果;另一方面,我们发现先前的报道观察时间较短,均在 3 年以下,而本例患者的右侧则是在康复近 3 年后才有快速提高,这可能是结果差异的主要原因,也许此前报道的病例再经过不断付出努力康复效果会有进步。回顾本例左侧的康复经历,在康复达 2 年时也能够察觉林氏 6 音,结合读唇进行简单交流,如果没有并发症的出现也许也能够获得较好效果,推测在能够引起有效听觉刺激的基础下,此类

患者需要更长的康复时间。

本例报道虽然效果满意,我们仍然需要强调,伴有内听道狭窄的重度耳聋患者,人工耳蜗植入前对影像学和听力测试结果的综合分析非常重要,选择耳蜗神经发育相对较好侧以及助听效果较好侧手术,同时术后的康复需要长期的付出。

参考文献:

- [1] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会,中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会,中国残疾人康复协会听力言语康复专业委员会. 人工耳蜗植入工作指南(2013)[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,49(2):89-95.
- [2] 张道行. 蜗神经孔狭窄和闭锁的诊断与人工耳蜗术后效果[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2014, 18(15):1101-1104.
- [3] 黄丽辉,张燕梅,张静平,等. 听神经病及蜗神经发育不良儿童人工耳蜗植入的有效性[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2013, 48(8):644-649.

- [4] 胡凌翔,吴皓,黄琦,等. 蜗神经发育不良患者的人工耳蜗植入[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2013,27(1):4-7.
- [5] 莫玲燕,燕飞,刘辉,等. 小儿蜗神经发育不良[J]. 听力学及言语疾病杂志,2011,19(5):402-405.
- [6] 王涛,巩若箴,巩武贤,等. 蜗神经孔发育不良的 CT 表现[J]. 中华放射学杂志,2007,14(6):588-592.
- [7] Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, et al. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency[J]. Otol Neurotol, 2006,27(6):793-801.
- [8] Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy[J]. Laryngoscope, 2005,115(1):1-26.
- [9] 钱宇虹,陈浩,郭梦和. 人工耳蜗植入术后面神经刺激征的调试对策——附一例报告[J]. 听力学及言语疾病杂志,2009,17(6):576-577.
- [10] 冯永. 大龄语前聋患者的人工耳蜗植入——一个不容忽视的群体[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2015,21(3):175-177.

(收稿日期:2016-04-01)

· 消息 ·

《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》2017 年征订启事

《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》是中华人民共和国教育部主管、中南大学及中南大学湘雅医院主办、国内外公开发行的医学学术性期刊。本刊以耳鼻咽喉颅底外科工作者为主要读者对象,重点报道耳鼻咽喉颅底外科领域内领先的科研成果、基础理论研究及先进的临床诊疗经验。本刊设有专家论坛、专家笔谈、述评、论著、短篇论著、临床报道、临床交流、病案报道、技术与方法、教学园地、综述等栏目。本刊为双月刊,定价 12.00 元,全年 72.00 元,全国各地邮局均可订阅,邮发代号 42-171。本刊编辑部可免费为读者代办邮购。通讯地址:湖南省长沙市湘雅路 87 号中南大学湘雅医院《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》编辑部(湘雅医院内),邮编:410008,投稿网址: <http://www.xyosbs.com>, Email: xyent@126.com, 电话(传真): 0731-84327469; 0731-84327210。欢迎踊跃投稿、积极订阅。