

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201605024

· 综述 ·

# 共同腔畸形人工耳蜗植入技术研究进展

魏兴梅<sup>1</sup>, 王杰<sup>1,2</sup> 综述; 李永新<sup>1</sup> 审校

(1. 首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科 首都医科大学耳鼻咽喉头颈科学教育部重点实验室, 北京 100730; 2. 北京市人工听觉工程技术研究中心, 北京 100730)

**关键词:** 共同腔畸形; 人工耳蜗植入; 人工耳蜗电极; 螺旋神经节细胞; 言语效果

**中图分类号:** R764.93 **文献标识码:** C **文章编号:** 1007-1520(2016)05-0420-05

共同腔畸形(common cavity deformity, CCD)是由于听囊在胚胎第4周发育停滞所致的严重内耳畸形,占先天性感音神经性耳聋的5%<sup>[1-3]</sup>,仅次于Modini畸形(约占15%)<sup>[2]</sup>;其病理表现为耳蜗和前庭形成一个共腔、蜗轴未发育,伴或不伴半规管畸形;其临床表现为极重度感音神经性听力损失,需要人工耳蜗植入(cochlear implantation, CI)提高听力<sup>[4]</sup>。

由于CCD常伴有内听道及听神经发育异常,常规CI术治疗CCD易发生损伤面神经、误入内听道(internal auditory canal, IAC),术中脑脊液(cerebrospinal fluid leak, CSF)耳漏甚至术后脑膜炎而危及生命,且常规电极不易在共同腔内固定,严重影响术后听力效果。本文就CCD颞骨病理研究、手术入路选择、术后言语效果3方面予以综述。

## 1 颞骨病理学

正常耳蜗螺旋神经节细胞位于蜗轴上,随着年龄的增长数量从37 000到18 000个不等<sup>[5]</sup>。Otte等对62例耳蜗解剖研究结果提示“声刺激时”至少需要10 000个螺旋神经节细胞才能识别言语<sup>[5]</sup>。Kiang等<sup>[6-7]</sup>发现“电刺激”时需要更少的螺旋神经节细胞便能听到声音,最少达3 200个左右(也就是不少于正常耳蜗的10%)。但Fayed等<sup>[8]</sup>通过对14例植入耳蜗的颞骨解剖发现即使残留很少的螺旋神经节细胞也可以产生听觉,而且残存的细胞数量与言语效果呈负相关,他们推测可能是由于神经细胞多反而会造成刺激信号传递混乱。对于CCD,由于缺乏蜗轴,耳蜗和前庭融合为一个大腔,神经细

胞分布不,同于正常耳蜗,听神经成分、Corti器及血管纹均位于共同腔的侧壁,接近内听道的基部<sup>[9]</sup>。因此对于CCD患者CI术,要尽量采用能使耳蜗电极贴壁的方法来充分刺激听神经。

## 2 手术方式

经乳突面隐窝入路是常规CI手术方式。面隐窝入路定位面神经,开放面隐窝找到圆窗,而文献报道<sup>[10-11]</sup>内耳畸形患者中面神经走行异常的概率占14%~16%,在CCD中甚至高达33%~52.3%<sup>[12]</sup>。因此面隐窝入路CI术对于CCD操作困难且很容易损伤面神经<sup>[13]</sup>。

此外CCD耳蜗没有蜗孔,很容易与内听道底相通,常规手术容易导致术中或术后CSF耳漏进而引起脑膜炎反复发作,据报道CCD患者CI术CSF耳漏的发生率为38.5%<sup>[14]</sup>;而且常规电极很容易植入IAC,导致刺激面神经引起面肌抽搐;另外常规电极不易在共同腔内固定,无法较好地接触螺旋神经节细胞,从而影响术后言语效果。

为解决CCD患者CI术耳蜗定位困难的问题,1995年Tucci等<sup>[15]</sup>提出经乳突外耳道切开术(canal wall down approach)。此术式通过切除外耳道后壁,移除中耳结构,通过中耳腔和乳突腔联合径路来定位共同腔的位置,然后切开迷路植入电极,最后重建外耳道后壁,填塞乳突腔。然而此手术由于操作费时费力且仍无法解决电极易误入IAC和不易固定的问题,并未被广泛使用。

于是在1997年,McElveen等<sup>[10, 16]</sup>提出了经乳突迷路切开入路(transmastoid labyrinthotomy approach),也叫经乳突外半规管入路。操作方法是先找到水平半规管隆突(图1,该处即为共同腔的外侧

基金项目:北京市医管局“扬帆计划”(XMLX201409)。  
作者简介:魏兴梅,女,在读硕士研究生。  
通信作者:李永新,Email:entlyx@sina.com

骨壁),然后用金刚钻头沿隆突的长轴(与面神经水平段平行)磨出一个类圆形的骨性开窗口通入共同腔(图2),将人工耳蜗电极前端弯成“鱼钩形”,将钩形电极的圆弧端先送入开窗口,再缓慢将电极前端的“鱼钩”全部植入腔内,并贴靠在共同腔壁上(图3)。最后用小块肌肉封闭开窗口。此术式由于方便定位共同腔,操作简单,大大减少了手术时间(通常能在90 min内完成),且由于远离面隐窝、不易损伤面神经而被大家广为应用。直到2005年,一篇Meta分析报道经乳突迷路切开是针对CCD患者使用频率最高的手术方式<sup>[12]</sup>。但此种术式仍无法解决电极容易在共同腔内移动,导致术后效果不稳定的问题。

针对这一问题,2005年Beltrame等<sup>[17]</sup>改良了经乳突迷路切开术为双后侧迷路切开术(a double posterior layrinthotomy approach),并采用MED-EL的特制电极。手术方法同样为显微镜下充分开放乳突,于通常外半规管所在位置的壶腹端做第1个切口,在距第1个切口4mm的位置行同样大小的第2个切口(图4),这两个切口都在面神经后方,避免了损伤面神经。然后将尾端带有一个小球的电极自第1个切口送入(图5),从第2个切口用一个小勾将其取出(图6),这样就将电极呈弧形置于共同腔

内,最后通过操作电极的两端将电极贴于共同腔的侧壁上(图7),并用颞肌封闭两个造口,必要时可用生物胶帮助固定。此操作中所用的特殊电极不同于普通电极,12个电极置于整个电极线的中间,前面有一部分透明硅胶以及透明硅胶包裹着铂金线的延长部分,末端是一个铂金小球(图8)。这种电极专为共同腔而定制,有3种型号<sup>[4]</sup>:标准、中等和压缩。每个患者植入前根据术前影像学检查确定共同腔的大小来选择特定的型号。此种术式有利于固定电极还有效地避免了电极植入内听道。但其缺点是操作困难、手术时间长,电极进入第1个造口后由于无法直视共同腔内情况,难以从第2个切口顺利取出电极,而且有两个切口需要填塞。为了解决这一术式操作困难的问题,2006年Manolidis等<sup>[18]</sup>报道使用内镜直视下实现电极的准确定位。它是通过在迷路上再造一个(第3个)开口,植入大小约2mm的内镜,直视共同腔内侧的神经,将特制电极准确摆放。但此种方法同样操作复杂还额外增加了一个开口。对此,Fishman等<sup>[19-20]</sup>使用荧光透视显微镜来定位电极,可以清楚地看到共同腔所在的位置并且避免插入IAC;Bloom等<sup>[21]</sup>还提出采用术中实时CT定位来帮助CCD患者CI术的电极定位。但这些方法均因为设备和操作的限制未被广泛使用。

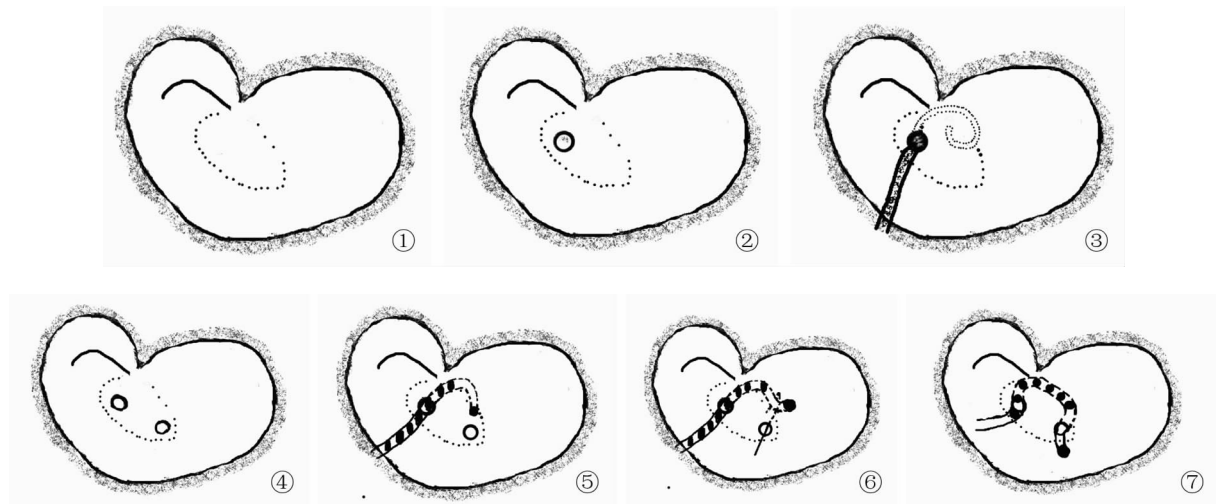


图1 开放乳突,确定水平半规管隆突 图2 沿水平半规管隆突磨出一个类圆形的骨性开窗口通入共同腔 图3 将人工耳蜗电极前端弯成“鱼钩”形,送入开窗口,然后将电极全部植入腔内 图4 于通常水平半规管所在位置行两个开窗口,相距约4 mm 图5 将尾端带有一个小球的电极自第1个切口送入 图6 用一个小勾将其从第2个开窗口取出 图7 通过操作电极的两端将电极贴于共同腔的侧壁

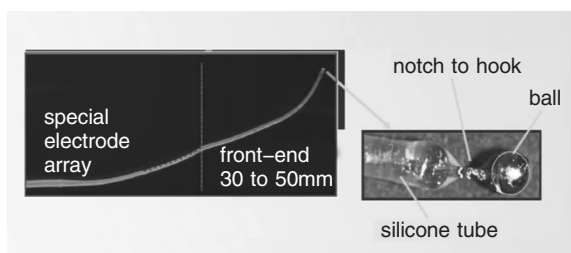


图8 MED-EL特殊电极示意图,电极后端有3~5 cm的硅胶管延长部分,末端是一个铂金小球,硅胶管与小球之间有一用来勾取的凹陷(图片由厂家提供)

所以在2013年,Beltrame等<sup>[4]</sup>进一步改良双后迷路切开为单逢耳蜗造口术(the single-slit cochleostomy approach)。它是在同双后侧迷路切开同样的位置做一个长形造口,将定制电极呈一弧形放入造口中。此术式无需将电极勾出,操作方便,电极植入也能很快完成,逐渐被不少术者所接受。但是Beltrame等认为这两种术式相比,前者由于开口更小,CSF耳漏的发生率更低,手术更安全。

2015年,国内学者张道行等<sup>[22]</sup>改良单逢耳蜗造口为经乳突单逢迷路切开术(the transmastoid single-slit labyrinthotomy approach)。方法同单逢耳蜗造口术相似,在外半规管的位置做一个大小约1.0 mm×4.0 mm的造口,将电极植入后,造口内充分填塞肌肉和筋膜来使电极贴壁。此术式具有单逢耳蜗造口操作简单的优点,又用了肌肉充分固定电极。但此报道未使用特制电极,普通电极线由于电极位于末端,不便于在共同腔内固定也不利于预防误入IAC。

总之,对于CCD,好的手术方式就是最大程度地提高手术的可操作性、术后听力效果和减少并发症,经过多年的探索我们认为经乳突单逢迷路切开术式并采用特制电极可以很好地实现这一目标。表1列出了从1986年到2015年一些国内外学者报道的有关CCD的CI植入相关文献<sup>[4,10-11,13-15,17-18,20-34]</sup>,可以看出随着术式的改进、电极的发展,CCD患者行CI术报道的例数越来越多,并发症及其严重程度逐渐降低,术后听力效果逐渐提高。

### 3 术后言语效果

关于CCD患者CI术后言语效果的随访情况,各家报道并不相同。早些年报道效果较不理想,

例如Ahmad等<sup>[14]</sup>对一个2岁的CCD患者随访发现,1年后患儿对环境声有反应,但是没有言语方面的提高,Jackler等<sup>[24,35]</sup>也得出同样的结论。后来随着技术的进步,不少研究发现CCD患者可因CI获益习得言语,但效果差于畸形较轻或没有畸形的患者。例如Papsin等<sup>[11]</sup>对103例耳蜗畸形的术后效果研究,其中8例是CCD畸形,发现其言语效果差于其他耳蜗畸形的患者;Buchanan<sup>[29]</sup>、Tucci<sup>[15]</sup>和张道行等<sup>[22]</sup>也有同样的发现。当然但也有不同的结论,Dettman等<sup>[32]</sup>对48例不同内耳畸形的患者术前言语情况进行比较,其中包括5例CCD,得出畸形与言语效果无明显差异,其认为对言语效果影响更显著的是植入深度和植入电极的个数。这可能与研究中不同畸形样本量相差较大有关,但也说明除了内耳畸形本身,手术方式和电极植入情况对言语效果影响甚大。

近年来的研究更侧重于内耳畸形CI术后长期效果的随访。例如Ahn等<sup>[31]</sup>通过对11例CCD患者的长期随访发现直到术后3年,言语效果还在提高;Rabindra等<sup>[34]</sup>对5例CCD患者随访3年也得出同样结论,其中听觉行为分级(categories of auditory performance, CAP)得分提高显著,3年后可以从平均0.4提高到3.4,但是言语可懂度分级(speech intelligibility rating, SIR)得分提高不大,说明CCD患者听觉发展要好于言语发展。Beltrame等<sup>[4]</sup>通过对19例植入特制电极的CCD患者随访发现手术第5年后言语效果也还有提高。可见CCD患者术后言语情况的提高有一个缓慢的过程,需要加强相关宣教与术后语训。随着技术的进步其言语效果已从最初的仅能识别环境声发展为可以获得开放式言语识别,且所占比例不断增加。

综上所述,CCD是一种严重的内耳畸形,由于其特殊的解剖结构给CI术的操作带来了巨大的挑战,国内外学者一直在探索更好的手术方式来提高术后效果。采用单逢迷路切开入路并使用特制电极可以较好地实现电极贴壁,避免损伤面神经、误入IAC和CSF耳漏等并发症。CCD的CI术后言语提高情况个体差异较大,但大部分报道还是得出CI对其有效,只是比正常耳蜗或其他畸形的效果要差。我们期待能有更好的技术来为提高CCD畸形的术后效果做出贡献。

表1 共同腔畸形人工耳蜗植入相关文献回顾

文献	CCD 所占比例	耳蜗产品	手术方式	并发症	效果
Miyamoto 等 <sup>[23]</sup> (1986)	1/1	Nucleus	面隐窝入路	脑脊液耳漏	不详
Jackler 等 <sup>[24]</sup> (1987)	2/4	Nucleus	面隐窝入路	因面肌抽搐取出电极(1)	SR
Molter 等 <sup>[13]</sup> (1993)	1/1	Nucleus	移除面神经的迷路切开	无	SR, CS
Tucci 等 <sup>[15]</sup> (1995)	1/6	Nucleus	外耳道切开	脑脊液耳漏	SR, CS, OS
Slattery 和 Luxford <sup>[25]</sup> (1995)	2/10	3M/House(1) Nucleus(1)	面隐窝入路	脑脊液耳漏(2)	SR
McElveen 等 <sup>[10]</sup> (1997)	4/4	Clarion(2) Nucleus(2)	迷路切开	面肌抽搐(1)	不详
Weber 等 <sup>[26]</sup> (1998)	2/12	Nucleus	外耳道切开	无	SR
Shintani 等 <sup>[27]</sup> (2000)	1/1	Nucleus	外半规管切开	无	SR, CS, OS
Eisenman 等 <sup>[28]</sup> (2001)	4/17	Nucleus 22M 或 24M	不详	脑脊液耳漏(2)	SR, CS, OS
Buchman 等 <sup>[29]</sup> (2004)	2/28	不详	迷路切开	再植入(1)	SR, CS, OS(1) 再植入(1)
Ahmad 等 <sup>[14]</sup> (2005)	1/2	不详	耳蜗造口(术中 CT 辅助)	面肌抽搐	SR
Papsin 等 <sup>[11]</sup> (2005)	8/103	不详	不详	脑脊液耳漏	比其他畸形差
Beltrame 等 <sup>[17]</sup> (2005)	3/3	Custom-made MED-EL COMBI 40 + electrode	双后侧迷路切开	无	SR, CS, OS
Sennaroglu 等 <sup>[30]</sup> (2006)	2/20	Nucleus 24M Med El C40 +	迷路切开	无	不详
Manolidis 等 <sup>[18]</sup> (2006)	2/2	Custom-made MED-EL COMBI 40 + electrode	双后侧迷路切开(第3个 开口置入内镜定位)	无	SR, CS, OS
Bloom 等 <sup>[21]</sup> (2008)	1/1	Nucleus	双后侧迷路切开(术中 实时 CT 辅助)	无	SR, CS, OS
Coelho 等 <sup>[20]</sup> (2008)	15/15	Nucleus 22M 或 24M (直电极)	经乳突耳蜗造口 荧光镜透视(11) 非荧光镜透视(4)	荧光镜透视组:无 非荧光镜透视:脑脊液耳漏 (1);再次植入(3);植入内听 道(2);电极弯曲(1)	SR, CS, OS
Ahn 等 <sup>[31]</sup> (2011)	11/11	Clarion(1) Nucleus(10)	经乳突耳蜗造口(荧光 镜透视)	脑脊液耳漏(2) 脑膜炎(2)	SR, CS, OS
Dettman 等 <sup>[32]</sup> (2011)	5/48	Nucleus	不详	脑脊液耳漏(2)	SR, CS, OS
Beltrame 等 <sup>[4]</sup> (2013)	16/19	Custom-made MED-EL COMBI 40 + electrode	双后侧迷路切开(7) 耳蜗造口(6) 不详(3)	迷路切开组:4 个电极位于耳 蜗外(1),面肌抽搐(3),术中 井喷;电极插入内听道(1); 耳蜗造口组:术中井喷(2),电 极插入内听道(2),术后取出 电极(1),面肌抽搐(1);	SR, CS, OS
Bille 等 <sup>[33]</sup> (2015)	1/18	Nucleus Freedom CI24	迷路切开	反复发作脑膜炎取出植入体	-
张道行等 <sup>[22]</sup> (2015)	21/21	Nucleus(5) Med-EL C40 + (16)	面隐窝入路(3) 单逢迷路切开(18)	脑脊液耳漏(5)	SR, CS, OS 但比正常对照组 效果差
Pradhananga 等 <sup>[34]</sup> (2015)	5/5	Nucleus(2) Med-EL(3)	圆窗入路(1) 迷路切开(2) 耳蜗造口(2)	脑脊液耳漏(3)	SR, CS, OS

注:SR = 接受言语(speech reception), CS = 封闭式言语识别(closed-set speech perception), OS = 开放式言语识别(open-set speech perception);文献一栏中扩号中的数字代表文献发表的年份;CCD 所占比例一栏中,分母为文章中患者总数,分子为 CCD 患者数;耳蜗产品、手术方式、并发症中的括号中的数字指患者的例数,未标明例数的指全部患者;效果中未标明例数的指整体平均水平

## 参考文献:

- [1] Jensen J. Malformations of the inner ear in deaf children. A tomographic and clinical study[J]. Acta Radiol Diagn, 1968; Suppl 286:3<sup>+</sup>.
- [2] Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations

of the inner ear; a classification based on embryogenesis[J]. Laryngoscope, 1987, 97(3 Pt 2 Suppl 40): 2-14.

- [3] Khan AM, Levine SR, Nadol JB Jr. The widely patent cochleoves-tibular communication of Edward Cock is a distinct inner ear malformation; implications for cochlear implantation[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2006, 115(8): 595-606.
- [4] Beltrame MA, Birman CS, Cervera Escario J, et al. Common cavity and custom-made electrodes: speech perception and audiology

- cal performance of children with common cavity implanted with a custom-made MED-EL electrode[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013, 77(8): 1237-1243.
- [5] Otte J, Schunknecht HF, Kerr AG. Ganglion cell populations in normal and pathological human cochleae. Implications for cochlear implantation[J]. *Laryngoscope*, 1978, 88(88): 1231-1246.
- [6] Kiang NY, Eddington DK, Delgutte B. Fundamental considerations in designing auditory implants[J]. *Acta Oto-Laryngologica*, 1979, 87(3-4): 204-218.
- [7] Jr LF, Fayad J, Otto S, et al. Inner ear morphologic changes resulting from cochlear implantation[J]. *American Journal of Otolaryngology*, 1991, 12 Suppl(12 Suppl): 8-10; discussion 18-21.
- [8] Fayad JN, Linthicum FH. Multichannel cochlear implants: relation of histopathology to performance[J]. *Laryngoscope*, 2006, 116(116): 1310-1320.
- [9] Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity[J]. *Journal of Laryngology & Otolaryngology Supplement*, 2000, 114(25): 1-14.
- [10] Mcelveen JT, Carrasco VN, Miyamoto RT, et al. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach [J]. *Laryngoscope*, 1997, 107(8): 1032-1036.
- [11] Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy [J]. *Laryngoscope*, 2005, 115(1 Pt 2 Suppl 106): 1-26.
- [12] Khan AM, Mikulec A. Cochlear Implantation in the Common Cavity Deformity[J]. *Otolaryngology Head & Neck Surgery*, 2005, 133(2): 234-234.
- [13] Molter DW, Jr PB, Jr MEJ. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear[J]. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 1993, 108(2): 174-177.
- [14] Ahmad RL, Lokman S. Cochlear implantation in congenital cochlear abnormalities[J]. *Medical Journal of Malaysia*, 2005, 60(3): 379-382.
- [15] Tucci DL, Telian SA, Zimmermanphillips S, et al. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations[J]. *Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 1995, 121(8): 833-838.
- [16] ME Jr, CDC lii. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear[J]. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 2010, 21(4): 243-247.
- [17] Beltrame MA, Frau GN, Shanks M, et al. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-EL patients with common cavity[J]. *Otol Neurotol*, 2005, 26(2): 177-182.
- [18] Manolidis S, Tonini R, Spitzer J. Endoscopically guided placement of prefabricated cochlear implant electrodes in a common cavity malformation[J]. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2006, 70(4): 591-596.
- [19] Fishman AJ, Roland JT Jr, Alexiades G, et al. Fluoroscopically assisted cochlear implantation[J]. *Otol Neurotol*, 2003, 24(6): 882-886.
- [20] Coelho D, Waltzman SJ Jr. Implanting common cavity malformations using intraoperative fluoroscopy[J]. *Otology & Neurotology*, 2008, 29(7): 914-919.
- [21] Bloom J, Rizzi MD, Germiller JA. Real-time intraoperative computed tomography to assist cochlear implant placement in the malformed inner ear[J]. *Otol Neurotol*, 2008, 30(1): 23-26.
- [22] Xia J, Wang W, Zhang D. Cochlear implantation in 21 patients with common cavity malformation[J]. *Acta Oto laryngol*, 2015, 135(5): 459-465.
- [23] Miyamoto RT, Robbins AJ, Myres WA, et al. Cochlear implantation in the Mondini inner ear malformation[J]. *American Journal of Otolaryngology*, 1986, 7(4): 258-261.
- [24] Jackler RK, Luxford WM, House WF. Sound detection with the cochlear implant in five ears of four children with congenital malformations of the cochlea[J]. *Laryngoscope*, 1987, 97(97): 15-17.
- [25] Slattery WH 3rd, Luxford WM. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea[J]. *Laryngoscope*, 1995, 105(11): 1184-1187.
- [26] Weber BP, Dillo W, Dietrich B, et al. Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations[J]. *American Journal of Otolaryngology*, 1998, 19(6): 747-753.
- [27] Shintani T, Himi T, Homma T, et al. Cochlear Implant in Children with Common Cavity Deformity[J]. *Advances in oto-rhinolaryngology*, 2000, 57(57): 90-92.
- [28] Eisenman DJ, Ashbaugh C, Zwolan TA, et al. Implantation of the malformed cochlea[J]. *Otology & Neurotology*, 2001, 22(6): 834-841.
- [29] Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, et al. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations[J]. *Laryngoscope*, 2004, 114(2): 309-316.
- [30] Sennaroglu L, Sarac ST. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea[J]. *Otology & Neurotology*, 2006, 27(5): 615-623.
- [31] Ahn JH, Lim HW, Lee KS. Hearing improvement after cochlear implantation in common cavity malformed cochleae: long-term follow-up results[J]. *Acta Otolaryngol*, 2011, 131(9): 908-913.
- [32] Dettman S, Sadeghi-Barzalighi A, Ambett R, et al. Cochlear implants in forty-eight children with cochlear and/or vestibular abnormality[J]. *Audiology & Neurotology*, 2011, 16(4): 222-232.
- [33] Bille J, Fink-Jensen V, Ovesen T. Outcome of cochlear implantation in children with cochlear malformations[J]. *European Archives of Otorhinolaryngology*, 2015, 272(3): 1-7.
- [34] Pradhananga RB, Thomas JK, Natarajan K, et al. Long term outcome of cochlear implantation in five children with common cavity deformity[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015, 79(5): 685-689.
- [35] Kabatova Z, Profant M, Simkova L, et al. Cochlear implantation in malformed inner ear[J]. *Bratislavske Lekarske Listy*, 2009, 110(10): 609-613.

(收稿日期:2016-05-05)