

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201902011

· 论著 ·

内耳发育畸形患者人工耳蜗植入术后的疗效分析

刘 兰, 费 静, 陶美慧, 李雷激

(西南医科大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科, 四川 泸州 646000)

摘要: **目的** 分析内耳发育畸形患者行人工耳蜗植入术后的疗效。**方法** 回顾性分析2011年1月~2017年7月在西南医科大学附属医院行人工耳蜗植入术的30例内耳发育畸形患者的临床资料,其中大前庭水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS) 8例, Mondini畸形(不完全分隔Ⅱ型)7例,同时伴有LVAS和Mondini畸形10例,内听道狭窄5例。随机选取同时期临床资料相匹配的30例耳蜗结构正常的人工耳蜗植入患者作为对照组。采用听觉行为分级标准和言语可懂度分级标准进行评估。比较两组患者的术前听力、术中情况以及术后听觉言语康复情况。**结果** 3例LVAS患者在术中耳蜗钻孔后出现外淋巴液不同程度的外涌,1例Mondini畸形患者术中出现脑脊液井喷现象。两组患者术后均获得有意义的听觉反应,术后的听觉言语能力相比较,差异无统计学意义($P > 0.05$)。同组患者,术后3,6,9,12个月的听觉言语能力均较各自术前均有明显提高($P < 0.05$)。**结论** 内耳发育畸形患者不是人工耳蜗植入术的绝对禁忌证,其术后言语康复效果与内耳结构正常者无明显差异,但手术难度比内耳结构正常者要大,术前应根据不同的畸形类型制定个性化的手术方案,以减少并发症的发生。

关键词: 人工耳蜗植入;内耳发育畸形;康复疗效

中图分类号:R764.9⁺3

Efficacy of cochlear implantation in patients with inner ear malformations

LIU Lan, FEI Jing, TAO Mei-hui, LI Lei-ji

(Department Of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, the Affiliated Hospital of Southwest Medical University, Luzhou 646000, China)

Abstract: **Objective** To analyze the surgical efficacy of cochlear implantation in patients with inner ear malformations. **Methods** Clinical data of 30 patients with inner ear malformations underwent cochlear implantation in our department from Jan. 2011 to July 2017 were analyzed retrospectively. The involved inner ear malformations included large vestibular aqueduct syndrome (LVAS, $n = 8$), Mondini deformity (incompletely separated type II, $n = 7$), LVAS combined with Mondini deformity ($n = 10$), and internal auditory canal stenosis ($n = 5$). 30 implantees with a normal inner ear structure were randomly selected as control. The evaluation was performed using the categories of auditory performance (CAP) and speech intelligibility rating (SIR). The preoperative hearing, intraoperative condition and postoperative hearing and speech rehabilitation outcomes of the two groups were compared. **Results** All the patients in both groups obtained meaningful auditory reaction after cochlear implantation. Intraoperative perilymph fluid gushing occurred at different levels in 3 cases with LVAS, and cerebrospinal fluid gusher in one with Mondini deformity. The indifference of postoperative hearing and speech rehabilitation outcomes between the two groups were statistically insignificant ($P > 0.05$). In both groups, hearing and speech rehabilitation outcomes at 3, 6, 9 and 12 months after operation were obviously improved compared with the preoperative ones (all $P < 0.05$). **Conclusions** The inner ear malformations are not absolute contraindications for cochlear implantation. There are no significant differences in hearing and speech rehabilitation outcomes between the patients with normal and abnormal inner ear structures. However, the inner ear malformations increase the difficulty of operation. Selection of a proper surgical procedure according to the type of the inner ear malformation can reduce the incidence of complications.

Key words: Cochlear implantation; Inner ear malformation; Rehabilitation efficacy

人工耳蜗是帮助听障患者获得听觉言语交流,回到有声世界的一种医学装置,已成为国际上治疗重度、极重度感音神经性聋的有效方法^[1]。因人工耳蜗是将电极植入耳蜗,通过刺激残留听神经使患者获得听力,对于内耳发育畸形的患者,不同类型的内耳结构畸形,为手术增加了难度,且术中易发生井喷,因此既往认为人工耳蜗植入术不适用于内耳发育畸形患者^[2]。随着医疗技术的不断进步,目前人工耳蜗植入术已逐渐在部分内耳畸形患者中开展^[3]。本文就此类患者进行人工耳蜗植入后的听力言语康复效果的评估和分析,为临床提供参考依据。

1 研究对象与方法

1.1 研究对象及分组

选取2011年1月~2017年7月在我院行人工耳蜗植入术的30例内耳发育畸形患者作为内耳发育畸形组,包括LVAS 8例,Mondini畸形(不完全分隔II型)7例,同时伴有LVAS和Mondini畸形10例,内听道狭窄5例。其中男17例,女13例;1~5岁23例,6~18岁7例。语前聋27例,语后聋3例。植入右耳25例,左耳5例。足月顺产儿22例,足月剖宫产8例。有高烧病史者11例,营养不良者2例,母亲为高龄产妇1例,有耳聋家族史者1例,母亲妊娠期有用药病史者6例。

随机选取同一时间段30例年龄、性别、听力损失程度、植入耳等临床资料相匹配的内耳结构正常的人工耳蜗植入患者作为对照组,其中男16例、女14例;1~5岁20例,6~18岁10例。语前聋26例,语后聋4例。植入右耳27例,左耳3例。足月顺产22例,足月剖宫产7例,早产剖宫产1例。有高烧病史者13例(其中母亲高龄产妇者1例,出生时有抢救病史者1例,有多动症患者1例,出生时有气促、伴有新生儿缺血缺氧性脑病者1例),有耳聋家族史者2例,母亲妊娠期有用药病史者5例。

1.2 术前评估

1.2.1 听力学检查 专科检查包括:纯音测听、声导抗测试、小儿测听、畸形产物耳声发射(DPOAE)、听性脑干反应(ABR)阈值及多频稳态反应。两组患者均为非综合征性聋,均植入澳大利亚科利耳CI24RE(CA)型电极,术前均有佩戴助听器至少3个月及语训6个月以上的病史,且效果均不佳,术前听力均为极重度感音神经性聋,声导抗测试均为A型鼓室图,ABR在90 dB nHL以上均未引出,DPOAE为双侧均未通过。

1.2.2 影像学检查 两组患者术前均行中耳高分辨薄层CT+三维重建、头颅磁共振、内听道磁共振及水成像检查,以明确有无畸形及畸形的类型。内耳发育畸形者均在影像学检查上得以确诊,具体见图1~6。

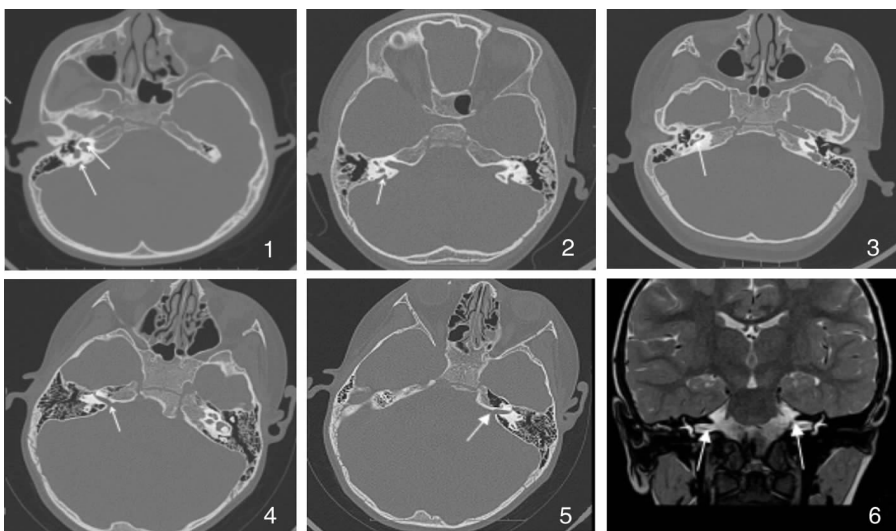


图1 大前庭水管综合征+Mondini畸形患者水平位示右侧前庭水管扩大,约为2.8 mm;耳蜗周数减少,仅有1周半
图2 大前庭水管综合征患者右侧前庭水管扩大,约为3.2 mm **图3** Mondini畸形患者水平位示耳蜗基底正常,中旋和顶旋相融合 **图4** 内听道狭窄患者水平位示右侧内听道直径约为2.6 mm **图5** 内听道狭窄患者水平位示左侧内听道直径约为2.5 mm **图6** 内听道狭窄患者MRI示双耳蜗神经发育良好

1.3 手术

手术均由同一术者在全麻下进行,采用耳后“S”型切口,面神经隐窝径路术式,植入耳蜗缝皮后进行术中阻抗测定及神经反应遥测(NRT)反应。术后1周行耳蜗位摄片确定耳蜗电极位置,术后1个月开机调试。

1.4 评估方法

两组患者在术后开机调试至稳定频段后,分别于术后3、6、9、12个月采用听觉行为分级标准(categories of auditory performance, CAP),言语可懂度分级标准(speech intelligibility rating, SIR)^[4]进行人工耳蜗植入效果评估。

1.5 统计学方法

所有数据采用SPSS 22.0软件分析,用 $\bar{x} \pm s$ 表示,用 t 检验进行比较,以 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。

2 结果

2.1 术中监测

3例LVAS患者在术中钻孔后出现外淋巴液不同程度的搏动,1例Mondini畸形患者(图7)术中出现脑脊液“井喷”现象,对照组(30例)术中未出现相应现象。术后两组患者均未出现面瘫、脑脊液耳漏、切口裂开等并发症。

2.1.1 阻抗测试 1例LVAS患者的10号电极在CG、MP1、MP2、MP1+2等4种模式的阻抗值分别为:124.2、125.4、122.3、122.3 k Ω ,数值均 > 20 k Ω ,提示开路,可能与气泡形成有关。其余患者22个电极4种模式的阻抗值均在正常值(0.7~20 k Ω)之间。

2.1.2 NRT测试 两组患者在10个测试电极上均引出分化良好的NRT波形图,随着刺激强度的逐渐减小,波幅也逐渐缩小,直至消失。通过术中阻抗测定及NRT检测,均证实两组患者耳蜗内电极在位。

2.2 术后影像学检查

术后两组患者均进行X线耳蜗位摄片,证实两

组患者耳蜗内电极在位,见图8。

2.3 术后开机调试结果

内耳发育畸形组患者的电极阻抗值、电极反应阈值(T-level, T值)和最大舒适阈值(C-level, C值)与对照组接近,差异无统计学意义($P > 0.05$)。具体数据见表1。

表1 两组患者术后开机调试结果比较 (例, $\bar{x} \pm s$)

组别	例数	电极阻抗值(k Ω)	T值	C值
对照组	30	4.42 \pm 0.33	173 \pm 3	217 \pm 3
畸形组				
LVAS	8	4.52 \pm 0.66	174 \pm 5	219 \pm 4
Mondini 畸形	7	4.49 \pm 0.52	176 \pm 7	219 \pm 7
LVAS + Mondini 畸形	10	4.60 \pm 0.55	176 \pm 7	219 \pm 7
内听道狭窄	5	4.54 \pm 0.40	173 \pm 8	217 \pm 4

2.4 听觉言语康复评估

两组患者每个康复阶段的各项指标,差异无统计学意义($P > 0.05$);同组内患者各项指标术后每个康复阶段的恢复情况均优于术前,差异具有统计学意义($P < 0.05$)。具体数据见表2。

3 讨论

内耳发育畸形在先天性感音神经性聋患者中发病率仅为20%,其中以大前庭水管综合征、Mondini畸形和共同腔畸形更为常见,术前可以通过CT和MRI确诊^[5]。在20世纪90年代以前,普遍认为内耳结构畸形者常与神经元异常或缺失伴随存在,给手术增加了难度,且手术风险高,因而极大部分内耳发育畸形者不适合做人工耳蜗植入术^[6-9]。随着人类的探索研究,部分内耳畸形的患者已不再作为人工耳蜗植入术的绝对手术禁忌证,术后疗效也越来越受到人们的肯定^[5,10-12]。

脑脊液井喷作为人工耳蜗植入严重并发症之一,在人工耳蜗植入术中的发生率为1%~5%^[13],主要发生在内耳畸形患者,内耳结构正常者中鲜有

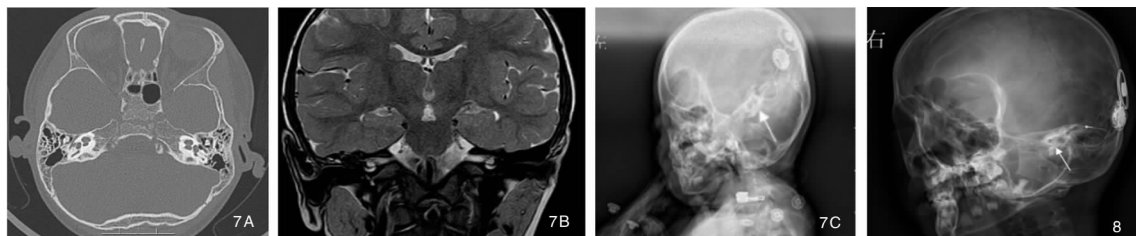


图7 1例Mondini畸形患者术中出现脑脊液“井喷”现象 7A:患者术前CT示双侧耳蜗发育畸形,耳蜗周数减少;7B:患者术前MRI示双侧耳蜗周数减少,仅2圈;7C:患者术后耳蜗位片示左侧耳蜗内电极在位(箭头所示) 图8 术后耳蜗位摄片示患者耳蜗内电极在位(箭头所示)

表2 两组患者不同康复阶段的CAP及SIR评分结果分析($\bar{x} \pm s$)

测试项目及时间	对照组(30例)	畸形组(30例)			
		LVAS(8例)	Mondini畸形(7例)	LVAS+Mondini(10例)	内听道狭窄(5例)
CAP					
术前	1.20 ± 0.55	1.00 ± 0.53	1.00 ± 0.58	1.00 ± 0.47	1.20 ± 0.84
术后3个月	1.97 ± 0.61	1.88 ± 0.35	1.71 ± 0.49	1.60 ± 0.84	1.80 ± 0.45
术后6个月	2.73 ± 0.58	2.63 ± 0.52	2.71 ± 0.49	2.20 ± 0.63	2.40 ± 1.14
术后9个月	3.47 ± 0.51	3.38 ± 0.52	3.43 ± 0.53	3.10 ± 0.57	3.60 ± 0.55
术后12个月	4.50 ± 0.51	4.50 ± 0.53	4.43 ± 0.53	4.20 ± 0.63	4.60 ± 0.55
SIR					
术前	1.30 ± 0.47	1.13 ± 0.64	1.00 ± 0.57	1.10 ± 0.74	1.20 ± 0.84
术后3个月	2.07 ± 0.45	2.00 ± 0.53	1.86 ± 0.69	1.90 ± 0.32	2.20 ± 0.45
术后6个月	2.67 ± 0.48	2.63 ± 0.52	2.43 ± 0.53	2.30 ± 0.67	2.60 ± 0.55
术后9个月	3.60 ± 0.50	3.50 ± 0.53	3.43 ± 0.53	3.40 ± 0.52	3.60 ± 0.55
术后12个月	4.63 ± 0.49	4.63 ± 0.52	4.43 ± 0.53	4.50 ± 0.53	4.60 ± 0.55

注:CAP:听觉行为分级标准;SIR:言语可懂度分级标准

报道。术中“井喷”的发生不仅给电极植入增加了难度,植入过程中还易损伤内耳结构影响植入后效果,若术中处理不当,术后还可能出现脑脊液耳漏、合并感染继发脑膜炎等并发症,严重者危及生命^[14-15]。本研究中1例患者术中发生脑脊液井喷(发生率为1.67%),在文献报道结果范围内。目前井喷发生的原因仍存在争议,蜗轴或内听道底骨质缺损是导致耳蜗植入术中井喷最常见的原因^[8,16-18]。本研究中井喷发生在1例Mondini畸形患者术中,术前颞骨CT显示内听道底有骨质破坏,考虑为耳蜗开窗后,脑脊液直接通过骨性缺损进入耳蜗,导致耳蜗内压力迅速增高而出现井喷^[16-17,19]。但并非所有内听道底有骨质缺损的患者都会出现术中井喷,本组术前检查发现有5例患者存在骨质缺损,但术中未发生井喷,推测可能是因为耳蜗与内听道之间有膜性结构相隔。除了内听道底骨质缺损外,Kim等^[20]推测扩大的耳蜗导水管可能是术中发生井喷的另一潜在通道。耳蜗导水管是耳蜗鼓阶连接后颅窝蛛网膜下腔的骨性小管,与内耳及脑脊液之间的压力平衡和液体交换相关^[21],具体原因需待进一步的研究明确。

对于内耳畸形患者,术中井喷发生时,可通过甘露醇减低颅内压力后再植入电极,也可通过井喷自行降压,待压力减小后再植入电极,用吸引器清理中耳腔内液体便于术者看清耳蜗开窗部位并植入电极,开窗处用肌肉哑铃状填塞电极周围并用耳脑胶封闭^[14]。在本研究中脑脊液井喷发生时,术者采用待颅内压自行减小后植入电极,然后取颞肌筋膜填塞电极周围,术后嘱患者避免增加颅内压的动作,术后患者无脑膜炎、脑脊液耳漏并发症,随访患者术后听力康复情况可。

人工耳蜗植入术后患者听觉言语能力恢复的效果主要取决于康复时间及耳蜗植入时年龄^[22]。也有文献报道,患者的性格、术后康复训练的时长以及家长的文化程度等与术后康复效果息息相关^[10]。目前,对于术后康复效果的影响因素仍不完全清楚,需进一步研究论证。部分内耳畸形患者术后效果不理想可能与畸形的类型、畸形的严重程度以及合并其他多种畸形有关^[11]。因此,对于内耳畸形患者,术前需综合患者的各方面情况进行评估。本研究中内耳畸形患者术后经过同等的正规训练,其康复效果与内耳正常者相似,这与国内外诸多文献结果一致^[5,12,23]。本研究中所有患者手术费用均由国家资助,但术后患者需进行长期的康复训练,康复机构少且费用高,增加了家庭的经济负担。若医院可增加听力康复机构和相关人员,共同参与术后的康复训练,可给患者及家庭带来更多的便利,也方便医生更好的了解患者术后的恢复效果。

综上所述,人工耳蜗可作为部分内耳发育畸形患者的有效治疗手段。但由于本研究病例数较少、术后随访时间较短,未能将年龄、病程长短、患者营养状况等因素很好的进行配对分析,在内耳发育畸形组中不同畸形类型的样本例数较少,未能比较不同畸形类型术后的康复疗效,有待进一步深入研究和全面综合分析人工耳蜗植入治疗伴有内耳发育畸形的疗效。

参考文献:

- [1] DElia A, Bartoli R, Giagnotti F, et al. The role of hearing preservation on electrical thresholds and speech performantes in cochlear implantation[J]. *Otol Neurotol*,2012,33(3):343-347.
- [2] 王蔓著,董运鹏,卿洁.人工耳蜗植入术中常见的先天性中耳及邻近解剖异常[J]. *中华耳科学杂志*,2016,14(2):287-290.

- Wang MZ, Dong YP, Qing J, et al. Common congenital middle ear anatomical abnormalities encountered in cochlea implantation [J]. Chinese Journal of Otolaryngology, 2016,14(2):287-290.
- [3] 陈艳丹,陈柳,华清泉. 内耳发育畸形的人工耳蜗植入术[J]. 中国医学导报,2017,14(12):113-116.
Chen YD, Chen L, Hua QQ. The inner ear malformations of cochlear implantation[J]. China Medical Herald,2017,14(12):113-116.
- [4] Nikolopoulos TP, Arehbold SM, Gregory S. Young deaf children hearing aids or cochlear implants; early assessment package for monitoring progress[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2005, 69(2):175-186.
- [5] 李旭,陈阳,王方圆,等. 内耳畸形人工耳蜗植入术后听力言语康复效果分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2009,23(13):577-579.
Li X, Chen Y, Wang FY, et al. A questionnaires study on cochlea implantation in patients with malformed inner ear[J]. J Clinical Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2009,23(13):577-579.
- [6] Caldwell A, Nitttrouer S. Speech perception in noise by children with cochlear implants[J]. J Speech Lang Hear Res,2013,56(1):13-30.
- [7] Kral A, Shamna A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation[J]. Trends Neurosci,2012,35(2):111-122.
- [8] Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations-a review article [J]. Cochlear Implants Int,2010,11(1):4-41.
- [9] 戴朴,都听,孙喜斌,等. 人工耳蜗植入工作指南(2013)修订解读[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,49(2):96-102.
Dai P, Du T, Sun XB, et al. Interpretation of revised guidelines for cochlear implants(2013) [J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2014,49(2):96-102.
- [10] 崔靖,王斌全,于文永. 人工耳蜗植入患者听觉言语康复疗效评估及影响因素[J]. 中华耳科学杂志,2017,15(1):117-121.
Cui J, Wang BQ, Yu WY. Evaluation of hearing and speech rehabilitation outcomes and their influence factors in patients underwent cochlear implantation [J]. Chinese Journal of Otolaryngology, 2017, 15(1):117-121.
- [11] 梁云,陈秀兰. 内耳畸形语前聋患儿人工耳蜗术后康复效果分析[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科,2017,24(3):136-139.
Liang Y, Chen XL. The effects of rehabilitation on the pre-lingual deaf children with inner malformation after cochlear implantation [J]. Chinese Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, 2017,24(3):136-139.
- [12] 胥亮,刘闽,唐凤珠,等. 内耳结构异常患者人工耳蜗植入术的疗效观察[J]. 中华耳科学杂志,2017,15(1):43-50.
Xu L, Liu M, Tang FZ, et al. Efficacy of cochlear implantation in patients with abnormal inner ear structures[J]. Chinese Journal of Otolaryngology,2017,15(1):43-50.
- [13] 李万鑫,刘军,武文明,等. 人工耳蜗植入术中脑脊液井喷的原因分析及处理[J]. 中华耳科学杂志,2017,15(4):436-440.
Li WX, Liu J, Wu WM, et al. Causes and management of intra-operative cerebrospinal fluid gusher and post-operative cerebrospinal fluid otorrhea/rhinorrhea in cochlear implantation [J]. Chinese Journal of Otolaryngology, 2017,15(4):436-440.
- [14] 孙淑萍,卢伟,门新萌,等. 内耳畸形患者人工耳蜗植入术中脑脊液“井喷”的原因分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2017,52(4):283-286.
Sun SP, Lu W, Men XM, et al. Possible reasons for cerebrospinal fluid gusher in cochlear implantation with inner abnormality[J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2017,52(4):283-286.
- [15] 张帆. 术中“井喷”对人工耳蜗植入结果的影响[D]. 河南:郑州大学附属第一医院,2014.
Zhang F. Influence of an intraoperative perilymph gusher on cochlear implant surgery and effect[D]. Henan: the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University,2014.
- [16] Hongjian L, Guangke W, Song M, et al. The prediction of CSF gusher in cochlear implants with inner ear abnormality [J]. Acta Otolaryngol,2012,132(12):1271-1274.
- [17] Eftekharian A, Amizadeh M. Cerebrospinal fluid gusher in cochlear implantation [J]. Cochlear Implants Int, 2014,15(3):179-184.
- [18] Kim CS, Ju KB, Chang SO, et al. CSF gusher in cochlear implantation [J]. Cochlear Implants Int, 2004,5(Suppl 1):67-69.
- [19] Cabbarzade C, Sennaroglu L, Sulslu N. CSF gusher in cochlear implantation; The risk of missing CT evidence of a cochlear base defect in the presence of otherwise normal cochlear anatomy [J]. Cochlear Implants Int,2015,16(4):233-236.
- [20] Kim BG, Sim NS, Kim SH, et al. Enlarged cochlear aqueducts; a potential route for CSF gushers in patients with enlarged vestibular aqueducts[J]. Otol Neurotol,2013,34(9):1660-1665.
- [21] Gopen Q, Rosowski JJ, Merchant SN. Anatomy of the normal human cochlear aqueduct with functional implications [J]. Hear Res, 1997,107(1-2):9-22.
- [22] 曾宪海,赵鹏,王鹏,等. 74例语前聋患儿国产人工耳蜗植入术后康复效果分析[J]. 中华耳科学杂志,2018,16(3):344-347.
Zeng XH, Zhao P, Wang P, et al. Rehabilitation outcomes in prelingually deafened children with cochlear implants made in China [J]. Chinese Journal of Otolaryngology, 2018,16(3):344-347.
- [23] Chen X, Yan F, Liu B, et al. The development of auditory skills in young children with Mondini dysplasia after cochlear implantation [J]. PLoS One, 2014, 9(9): e108079.

(收稿日期:2018-10-15)

本文引用格式:刘 兰,费 静,陶美慧,等. 内耳发育畸形患者人工耳蜗植入术后的疗效分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2019, 25 (2) : 152 - 156. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201902011

Cite this article as: LIU Lan, FEI Jing, TAO Mei-hui, et al. Efficacy of cochlear implantation in patients with inner ear malformations [J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2019, 25 (2) : 152 - 156. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201902011