

人工耳蜗植入术: 附 70 例临床分析

陈锡辉, 刘 敏, 熊观霞, 江广理

(中山大学附属第一医院耳鼻咽喉科医院, 广东 广州 510080)

摘 要: 【目的】探讨人工耳蜗植入术的有关问题。【方法】对 2002 年 1 月至 2005 年 12 月施行的人工耳蜗植入术 70 例的临床资料进行回顾性分析。【结果】60 例正常结构耳蜗患者均经常规方法顺利植入, 插入电极达到常规要求; 10 例异常结构耳蜗患者中, 3 例为大前庭导水管综合征患儿, 1 例术中可见外淋巴液波动, 另 1 例出现“井喷”, 但均顺利完全插入电极并用颞肌筋膜成功封闭鼓阶小窗, 阻止“井喷”和外漏; 2 例共同腔畸形患儿只能插入部分(15 和 17 个)电极; 1 例 Pendred(甲状腺肿耳聋)综合征并小耳蜗畸形患儿在治疗甲状腺功能低下后接受手术并顺利完全插入电极; 1 例内听道狭窄患儿有残余听力, 顺利接受了植入手术, 术中术后未发生脑脊液漏; 3 例耳蜗骨化患儿中, 2 例不完全骨化可完全插入电极(其中 1 例为经前庭阶插入), 另 1 例完全骨化, 术中与其家长及语训老师讨论后放弃手术。术后除 1 例 6 岁患儿出现暂时性面瘫并于第 7 天完全恢复外, 无其他并发症。成功植入电极的患者均正常“开机”并且均有听觉反应。【结论】成功的人工耳蜗植入有赖于手术前详细分析病史和影像学资料, 充分估计术中的困难, 与患者及其家属讨论病情和术中的规范操作。

关键词: 耳蜗植入术; 临床分析; 异常耳蜗

中图分类号: R764.93

文献标识码: A

文章编号: 1672-3554(2006)06-0690-04

Cochlear Implantation: a Clinical Analysis of 70 Cases

CHEN Xi-hui, LIU Min, XIONG Guan-xia, JIANG Guang-li

(Otorhinaryngology Hospital, The First Affiliated Hospital, SUN Yat-sen University, Guangzhou 510080, China)

Abstract: 【Objective】To explore the problems related to cochlear implantation. 【Method】Retrospective study of 70 cases with cochlear implantation from January 2002 to December 2005. 【Results】The cochlear implants were successful in 60 cases with normal cochlea by a routine implant method. Among 10 cases with abnormal cochlea, 1 of 3 cases with large vestibular aqueduct syndrom had “gush”, while another 2 case had only slight leakage of perilymph. These 3 cases were successfully inserted all electrodes and stopped gush or leakage by using temporal fascia. Two cases with common cavity, the electrodes were partially inserted(15 and 17). One case with Pendred syndrom and small cochlea, got successfully implantation after thyroidotherapy. One case with narrow internal acoustic canal with residual hearing underwent successful implantation without leakage of cerebrospinal fluid. Three cases of cochlea ossification, total insertion were performed in 2 partial ossified cochlea (one with insertion via vestibular scala), and gave up in another total ossification after a intraoperative discusion with the parents and teachers. No complication was found except a temporal facial paralysis in a six-year girl. All cases with successful insertion had normal “switch on” and expected sound reaction. 【Conclusion】The successful rate of cochlear implants may be enhanced by good preoperative preparation, including detail evaluation of history, careful analysis of imaging materials and thorough discussion, and also by exactly intraoperative performance.

Key words: cochlear implantation; clinical analysis; abnormal cochlea

[J SUN Yat-sen Univ(Med Sci), 2006, 27(6): 690-693]

人工耳蜗植入是近年来耳科临床上用于治疗极重度感觉神经性聋的一项新技术^[1]。随着现代科学技术的不断发展, 目前不但对耳蜗正常者, 而且

对耳蜗异常者也可施行人工耳蜗植入术, 但有一定数量的并发症发生^[2]。我们在 2002 年 1 月至 2005 年 12 月间共施行此类手术 70 例, 而且无并发症

收稿日期: 2006-04-06

基金项目: 广东省科技计划基金资助项目(2004B30901001)

作者简介: 陈锡辉(1956-), 男, 广东普宁人, 硕士, 副主任医师; 刘 敏, 通讯作者。E-mail: min_liu@126.com

发生,取得较满意的效果。

1 临床资料

1.1 一般资料

70例中,12岁以下64例,其中男38例,女26例,均为语前聋患儿,年龄15个月~12岁,平均4.6岁;6例为18岁以上语前聋患者,均为男性。植入澳洲 Cochlear 公司 Nucleus24 系列的60例,美国 ABC 的 Hifocus 系列10例。

1.2 术前听力学资料

临床听力学检查包括纯音测听(能配合的较大儿童及成人)和/或行为测听、中耳分析、听性脑干反应(auditory brain-stem response, ABR)、耳声发射(otoacoustic emissions, OAE)和听觉稳态反应(auditory steady state response, ASSR)。所有病例均为极重度感觉神经性聋,均未能引出镫骨肌反射,但鼓室图均为A型,ABR在95 dB HL均未能引出反应,未能引出自发性OAE和畸变产物OAE,ASSR测试中,0.5~4 kHz平均听阈也超过95 dB HL。

1.3 术前影像学资料

所有患者术前均行高分辨率CT和MRI检查。63例检查正常,3例为前庭导水管扩大,共同腔畸形2例,小耳蜗1例,内听道狭窄1例,MRI显示其第8颅神经比正常小(图1)。术中发现的3例耳蜗骨化的病例,术前影像学检查未能发现异常。

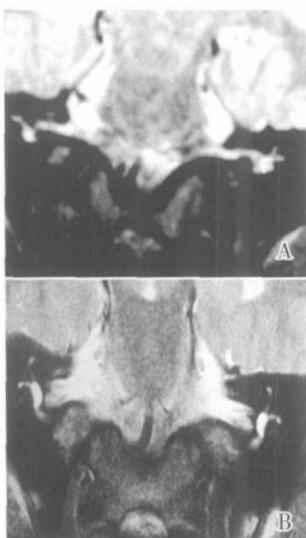


图1 MRI显示第八颅神经

Fig. 1 MRI demonstrate the eighth cranial nerve

A: The eighth cranial nerve is small and thin. B: The normal eighth cranial nerve

2 结果

60例正常耳蜗患者均经耳后切口,面隐窝进路鼓阶开窗顺利植入全部电极。

10例异常耳蜗的手术方法略有不同。为了固定方便,共同腔畸形与其他病例一样仍从面隐窝进路行开窗植入电极。其中3例大前庭导水管综合征患儿中,1例术中可见外淋巴液搏动,另1例出现井喷,但均顺利完全插入电极并用颞肌筋膜成功封闭鼓阶小窗,阻止脑脊液外漏;共同腔畸形的2例分别只能插入Nucleus24系列的15和17个电极;小耳蜗畸形和内听道狭窄各1例,均可顺利植入标准电极。术后未见任何并发症。2例耳蜗部分骨化患儿均顺利完全植入电极,其中1例骨阶骨化插入失败,开放前庭阶后可完全插入;另1例耳蜗完全骨化,对侧耳残余听力较好,术中经与患儿家长及语训老师讨论后,放弃嵌入式,也放弃对侧手术。

成功植入电极者术后4周开机,所有病例均有听觉反应。电极阻抗、阈值与舒适值在耳蜗不正常者与正常耳蜗患者相似,植入后3和/或6个月有意义听觉整合量表(meaningful auditory integration scale, MAIS)或婴幼儿有意义听觉整合量表(infant-toddler meaningful auditory integration scale, IT-MAIS)^[3]得分在正常和非正常耳蜗患者也相仿。

3 讨论

人工耳蜗植入为临床上广大极重度聋患者提供了一种有效的治疗方法。近年来,随着手术技术的不断完善,手术的适应症在不断的拓宽,因而许多低龄和高龄患者以及许多伴有耳蜗畸形或骨化和纤维化的患者也加入了接受手术的行列。由于人工耳蜗的局限性和昂贵性,手术候选者病因病变的复杂性,使人工耳蜗手术存在一定的风险。因此,如何选择适应症,做好手术前评估,以减少手术的并发症,提高手术的成功率,最大限度满足患者及其家属的适当的期望,杜绝医疗纠纷,都具有非常重要的意义^[4,5]。

3.1 患者年龄的选择

病例年龄选择方面,对于语前聋者来说,以前

认为年龄越小,大脑的可塑性越强,手术后的听觉语言训练的效果也就越好,但实际上不同年龄组儿童的效果并无统计学上的差异^[6]。而且,年龄越小,颅骨发育越差,手术的难度也越大。虽然 1 岁或更小幼儿的手术在有经验者也非难事,但临床上应根据医院的条件、手术者的经验等慎重选择。

3.2 影像学检查的局限性

手术前的影像学检查方面,有报道单纯 CT 或 MR 检查的诊断符合率较低,即使合并应用这两种技术也不能百分之百地解决术前诊断的问题,尤其对耳蜗部分骨化和纤维化的诊断更加困难^[7]。本组 3 例耳蜗骨化手术前均未能获得确诊就是最好的说明。因此,对此类病例必须保持高度警惕性,即使影像学检查阴性,也不能完全排除,最好手术前就与患者和/或家属交代其可能性及相应的处理方法,以取得知情同意,达成处理上的共识。

3.3 听力学检查的问题

手术前的听力学检查结果关系到手术侧的选择和神经完整性的估计,因此应该全面、详尽地进行检查。语前聋患儿往往高频听力尽失,故单纯 ABR 已不足以反映全面的听力情况,应加做 ASSR 和声场行为测听(包括裸耳和助听听阈),以协助选择手术侧别及预测手术效果^[8]。一般来说,在检查到有残余听力存在的情况下,有助于判定有听神经的存在。本组病例中有 1 例内听道狭窄者,由于有残余听力存在,手术后效果良好,就是一个很好的例子。

3.4 正常耳蜗者的手术技巧

正常结构的耳蜗植入术也必须遵循一定的手术操作规程,尤其在开放面隐窝和鼓阶开窗时,要掌握好电钻钻头的选用,注意面神经变异情况的存在,提高在高倍镜下透过磨薄的骨质辨认面神经的能力,同时注意持续冲水,以避免损伤面神经^[9]。本组 1 例可完全恢复的面神经暂时性麻痹可能就是热灼伤的后果。

3.5 异常耳蜗者的手术技巧和注意事项

异常结构耳蜗(包括内耳畸形和耳蜗骨化或纤维化)曾经是人工耳蜗植入的禁忌症,但随着植入技术的不断提高和对内耳畸形的解剖学、病因学和病理学研究的深入,此类患者的耳蜗植入效果也越来越受到肯定^[10]。

内耳畸形比较多见的是大前庭导水管综合征和共同腔畸形^[11]。前者为胚胎发育异常所致,耳聋

常发生于儿童期,颞骨高分辨率 CT 扫描发现前庭导水管直径等于或大于 2 mm。大前庭导水管综合征患者行耳蜗开窗时常伴有搏动性脑脊液漏,甚至出现井喷^[12]。本文 2 例此类病例中,1 例可见搏动,1 例井喷,均顺利插入电极后用颞肌筋膜封闭成功。共同腔畸形患者常不能插入所有电极,但只要插入电极数超过 10 个,也可有较满意的效果^[13]。本组 2 例共同腔病例插入的电极数分别为 15 和 17 个,术后开机和听力重建效果良好。

Pendred 综合征即先天性甲状腺肿耳聋综合征,是常染色体隐性遗传性疾病,患儿出生时即有耳聋,伴甲状腺肿,甲状腺功能可正常或低下^[14]。临床检查和甲状腺功能测定可确诊。本病合并耳蜗发育不良者少见。本文报道的 1 例在治疗甲状腺功能低下后接受手术并顺利完全插入电极,无并发症发生。

内听道狭窄临床上比较少见。一般认为小于 2 mm 的内耳道是人工耳蜗植入的禁忌症。因为内听道内可能缺乏听神经和前庭神经^[15]。本文报道 1 例虽 CT 和 MRI 不能肯定狭窄的内听道内是否有听神经,但患儿有残余听力,顺利接受了植入手术,术中术后未发生脑脊液漏,术后短期效果好。

耳蜗骨化或纤维化如只累及耳蜗底周靠近圆窗的部分,可用电钻磨去骨化灶或清除纤维化组织直至正常部位为止,再插入电极;若为完全骨化,虽可采用“嵌入法”,但因其术后效果难以预料,所以最好于术前或术中与家长和语训教师讨论后才决定。

总之,正常耳蜗的手术植入有必须注意之处,异常耳蜗的患者行人工耳蜗植入术也已经不再是禁忌症。但由于手术难度大,并发症出现的可能性也是存在的,而其效果又难以在术前得到准确判断。因此,术前必须详细了解病史,仔细分析影像学资料,充分估计术中的困难,术中规范操作,灵活处理,才能做到有备无患,保证手术的顺利完成。而术前与患者及其家属讨论病情,告知手术的风险和相应的处理设想,征得知情同意,调整家长对手术并发症的认识和对人工耳蜗植入后效果的期望值都是非常重要的。

参考文献:

- [1] 刘敏,苏振忠,熊观霞,等. 多导人工耳蜗植入后电极阻抗和 ECAP 的变化及意义 [J]. 中山大学学报: 医学

- 科学版, 2006, 27(1):97- 100.
- [2] 殷善开, 易红良, 张胜兰, 等. 内耳畸形与耳蜗骨化患者的耳蜗植入 [J]. 中华耳科学杂志, 2004, 3(3):179-182.
- [3] 郝 昕, 洪梦迪, 韩东一, 等. 人工耳蜗植入后聋儿听力培建效果的评价[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2002, 10(3):143- 145.
- [4] 中华医学会耳鼻咽喉科学分会, 中华耳鼻咽喉科杂志编辑委员会. 人工耳蜗工作指南(2003年, 长沙)[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2004, 39(2): 66- 69.
- [5] 曹克利, 魏朝刚, 金 昕, 等. 多道人工耳蜗植入 533 例临床分析 [J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2004, 39(10): 579- 583.
- [6] NIPARKO J K, KIRK K I, MELLON N K, et al. 人工耳蜗植入 [M]. 王直中, 曹克利主译. 北京: 人民卫生出版社, 2003:221.
- [7] 余力生, 孙怡君, 丁国玉, 等. 迷路纤维化的诊断及人工耳蜗植入 3 例分析 [J]. 临床耳鼻咽喉科杂志, 2003, 17(7):394- 395.
- [8] 张道行, 胡宝华, 肖玉丽, 等. 人工耳蜗植入的术前评估与术中处理 [J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2004, 39(10): 594- 597.
- [9] HELMS J, 余力生, 孔维佳. 人工耳蜗植入的手术技术[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2004, 39(10): 635- 640.
- [10] GRAHAM J M, PHELPS P D, MICHAELS L. Congenital malformation of the ear and cochlear implantation in children: Review and Temporal bone report of common cavity [J]. J Laryngol Otol Suppl, 2000, 25:1- 14.
- [11] TONG K A, HARNBERGER H R, DAHLEN R T, et al. Large vestibular aqueduct syndrome: a genetic disease?[J]. AJR Am J Roentgenol, 1997, 168(4):1097-1101.
- [12] AU G, GIBSON W. Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome [J]. Am J Otol, 1999, 20(2):183- 186.
- [13] KIM L S, JEONG S W, HUH M J, et al. Cochlear implantation in children with inner ear malformations [J]. Ann Otol Rhino Laryngol, 2006, 115(3):205- 214.
- [14] 姜泗长, 顾 瑞, 王正敏. 耳科学[M]. 第 2 版, 上海: 上海科学技术出版社, 2002: 818.
- [15] 韩德民. 人工耳蜗[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2003: 208.

(编辑 刘清海)

(上接第 660 页 from page 660)

参考文献:

- [1] MONTESANO R, HOLLSTEIN M, HAINAUT P. Genetic alterations in esophageal cancer and their relevance to etiology and pathogenesis[J]. Int J Cancer, (Pred Oncol), 1996, 69 (3): 225- 235.
- [2] MANDARD A M, HAINAUT P, HOLLSTEIN M. Genetic steps in the development of the squamous cell carcinoma of the esophagus [J]. Mutation Research, 2000, 462 (2- 3) :335- 342.
- [3] JIN Y, JIN C, LAW S, et al. Cytogenetic and fluorescence in situ hybridization characterization of clonal chromosomal aberrations and CCND1 amplification in esophageal carcinomas [J]. Cancer Genet Cytogenet, 2004, 148 (1):21- 28.
- [4] KUNISAKI C, SHIMADA H, AKIYAMA H, et al. Prognostic factors in esophageal cancer [J]. Hepatogastroenterology, 2004, 51 (57): 736- 740.
- [5] SHINTANI M, OKAZAKI A, MASUDA T, et al. Overexpression of cyclin D1 contributes to malignant properties of esophageal tumor cells by increasing VEGF production and decreasing Fas expression [J]. Anticancer Res, 2002, 22 (2A) :639- 647.
- [6] ZHI H, ZHANG J, HU G, et al. The deregulation of arachidonic acid metabolism-related genes in human esophageal squamous cell carcinoma [J]. Int J Cancer, 2003, 106 (3) :327- 333.
- [7] Negative implication of C-MYC as an amplification target in esophageal cancer[J]. Cancer Genet Cytogenet, 2006, 165(1):20- 24.
- [8] WU M Y, ZHUANG C X, YANG H X, et al. Expression of Egr - 1, c - fos and cyclin D1 in esophageal cancer and its precursors: An immunohistochemical and in situ hybridization study[J]. World J Gastroenterol, 2004, 10 (4) :476- 480.
- [9] HUANG X P, RONG T H, WU Q L, et al. MCM4 expression in esophageal cancer from southern China and its clinical significance [J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2005, 131(10):677- 682.
- [10] HOSCH S B, STOECKLEIN N H, IZBICKI J R. Molecular markers and staging of early esophageal cancer[J]. Langenbecks Arch Surg, 2003, 388 (2):77- 82.
- [11] LAMBERT R. Diagnosis of esophagogastric tumors [J]. Endoscopy, 2004, 36 (2): 110- 119.

(编辑 黄小延)