

· 临床研究 ·

晚期梅尼埃病人工耳蜗植入研究并文献复习

杨海弟, 郑亿庆, 陈 涛, 陈穗俊, 区永康, 李湘辉

(中山大学孙逸仙纪念医院 耳鼻咽喉科, 广东 广州 510120)

摘要: **目的** 回顾性分析5例晚期梅尼埃病致双耳极重度感音神经性耳聋患者行人工耳蜗植入术的效果。**方法** 2006~2011年收集5例晚期梅尼埃病致双耳极重度感音神经性耳聋患者行人工耳蜗植入术,分析患者的术前资料、术中及术后听力、耳鸣及眩晕情况,并复习文献对梅尼埃病行人工耳蜗植入术的适应证、可行性、术前及术后处理等情况进行讨论。**结果** 5例患者术中均无“井喷”现象出现,术后听力均恢复良好,语言交流能力明显提高,可进行电话交流;其中3例耳鸣消失,2例耳鸣明显减轻;2例术后数天内出现一过性眩晕,治疗后无再出现眩晕发作。**结论** 在眩晕得到控制的前提下,晚期梅尼埃病致双耳极重度感音神经性聋的患者行人工耳蜗植入是可行的,但其确切疗效和转归仍需大宗病例及长期追踪随访。

关键词: 梅尼埃病;人工耳蜗;感音神经性聋

中图分类号: R764.9

文献标识码: A

文章编号: 1007-1520(2012)06-0439-05

Cochlear implantation in patients of Meniere's disease with sensorineural deafness and literature review

YANG Hai-di, ZHENG Yi-qing, CHEN Tao, et al.

(Department of Otolaryngology, the Second Affiliated Hospital of ZhongShan University, Guangzhou 510120, China)

Abstract: **Objective** To evaluate the effect of cochlear implantation on patients with binaural extremely severe sensorineural hearing loss induced by Meniere's disease. **Methods** Five patients included in the study were diagnosed as having Meniere's disease as well as bilateral severe to profound sensorineural hearing loss as an indication for cochlear implantation from 2006 to 2011. Clinical data including preoperative audiologic information, intraoperative and postoperative auditory and vestibular function rehabilitation were analyzed retrospectively. The indication, feasibility, pre-and postoperative management of cochlear implantation in patients with Meniere's disease was discussed with literature review. **Results** All the patients underwent cochlear implantation under the condition of vertigo being controlled. No "gusher" phenomenon and postoperative vertigo appeared. Their hearing recovered well after surgery, language communication ability improved apparently. Tinnitus disappeared in 3 cases and reduced in the other 2. Two cases experienced transient postoperative vertigo and got recovered after treatment. **Conclusion** The cochlear implantation may be the direction for the patients with bilateral Meniere's disease who had progressing profound sensorineural hearing loss. The technique and theory are feasible, but the experience is limited and the curative effect also needs more cases to sum up and long-term observation.

Key words: Meniere's Disease; Cochlear Implantation; Sensorineural Deafness

人工耳蜗植入术已广泛用于双侧先天性或后天获得性重度至极重度感音神经性耳聋

的患者,并且在听力恢复方面取得理想的效果。笔者结合中山大学孙逸仙纪念医院耳鼻咽喉科诊治的5例因双侧梅尼埃病致双耳极重度感音神经性耳聋患者行人工耳蜗植入术的病例资料,并复习有关文献深入探讨梅尼埃

基金项目:广东省医学科研基金(A2011174)。

作者简介:杨海弟,男,主治医师。

通讯作者:郑亿庆,Email:yiqingzheng@hotmail.com.

病行人工耳蜗植入的适应证、术后恢复情况及术前前庭功能处理等情况,进一步规范化开展这方面的治疗和研究。

1 资料与方法

1.1 临床资料

5 例患者均确诊为双侧梅尼埃病,其中男 3 例,女 2 例;年龄 30 ~ 50 岁,平均年龄 42 岁;病程 10 ~ 20 年。术前专科检查为双侧重度以上感音神经性耳聋,无实用残余听力,佩戴大功率助听器无效,术前无眩晕发作 1 年以上,但仍有耳鸣,2 例言语能力明显下降,术前完善各项相关检查。

1.2 手术方法

手术采取常规人工耳蜗植入切口,单耳植入奥地利人工耳蜗 Medel Comtex40 + ,其中右耳 4 例,左耳 1 例。

2 结果

5 例患者术中均无“井喷”现象出现,术后听力均恢复良好,语言交流能力明显提高,可进行电话交流,2 例术前言语吐音不清患者术后言语能力逐渐恢复。其中 3 例耳鸣消失,2 例耳鸣明显减轻。2 例术后数天内出现一过性眩晕,治疗后均未再出现眩晕发作。

3 典型病例分析

病例 1,女,31 岁,15 年前无明显诱因开始出现发作性眩晕,每次发作持续时间约 30 min 至数小时,发作时多有耳鸣、耳闷塞感加重,恶心呕吐等,随着发作次数的增加,双耳听力呈波动性下降,在外院诊断为双侧梅尼埃病,药物保守治疗效果较差,听力进行性下降,现双侧均为极重度感音神经性耳聋。佩戴大功率助听器效果差,言语识别率低,近 2 年来语言能力开始下降,吐音不清,结合唇读才可与熟人简单交流;近 1 年已无眩晕发作。患者强烈要求改善听力,确诊为梅尼埃病致双耳极重度感音神经性耳聋,收入院行人工耳蜗植入术。试验室检查示:纯音测听提示双侧极重度感音神经性耳聋,平均听阈 (PTA) 双耳均

100 dB 以上,左侧较右侧更差;安静环境下佩戴助听器双音节词言语识别率 35 % ;ABR 示:双侧 100 dB 未引出任何波形;耳声发射:双侧未通过,考虑耳蜗性病变;视频眼震电图 (VNG) 示:视动中枢试验无异常,摇头眼震 (head shake test, HSN) 出现双相性眼震,第一相向右侧,第二相向左侧,冷热双温试验左侧前庭功能单侧减弱 77 % ,优势偏向向右 39 % ,提示患者左侧半规管功能减弱。颞骨高分辨 CT 及内听道 MRI 均未见异常,耳蜗发育好,耳蜗神经等发育良好,走向正常。遂在全麻下行左侧人工耳蜗植入术,手术采取面神经隐窝径路开放后鼓室,暴露砧镫关节及圆窗龛,于圆窗龛前上方磨开鼓岬进入耳蜗底转,少许清液引流,术中未见耳蜗骨化、无“井喷”现象。顺利将奥地利人工耳蜗 Medel Comtex40 + 的 12 对电极由钻孔处完全植入耳蜗。术毕开机测试各对电极工作状态良好,电阻小。术后无面瘫、眩晕等即时并发症。术后第 1 天患者开始出现眩晕、呕吐,给予对症处理后症状减轻,术后第 3 天眩晕完全消失。双侧耳鸣同术前,无加重。术后 1 周伤口拆线,复查耳蜗斜矢状位,见 12 对电极完全位于耳蜗内,位置、形态正常。术后 1 个月开机,声场测试左侧 PTA 达 30 dB (图 1),安静环境下双音节词言语识别率 70 % ;开机后无诱发眩晕、耳鸣。

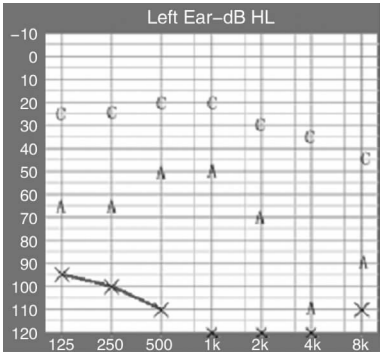


图 1 左耳纯音声场测听

注: * 表示术前未佩戴助听器听力情况 (头戴式耳机); ^ 表示术前佩戴大功率助听器后听力补偿情况; c 表示人工耳蜗植入 1 个月开机后纯音声场测听情况

病例 2,男,47 岁,20 年前无明显诱因开始出现反复眩晕发作,每次发作持续约数小时,发作时伴轻微恶心,无呕吐,耳鸣、耳闷塞

感加重,伴持续性低调嗡嗡声耳鸣,双耳听力呈波动性下降,诊断为梅尼埃病,予药物保守治疗,双耳听力仍渐进性下降,6年前因听力下降明显,开始右耳佩戴助听器,近1年佩戴大功率的助听器效果较差,大声说话听不清,无法与正常人交流。近2年来已无眩晕发作,仍有耳鸣。现入院要求改善听力,门诊拟双极重度感音神经性耳聋、晚期梅尼埃病收入院。入院查体双鼓膜完整,未见穿孔及钙化,未见鼓室积液征,音叉试验未引出;辅助检查纯音测听示右耳重度感音神经性耳聋,平均听阈90 dBnHL,左耳极重度感音神经性耳聋,平均听阈100 dBnHL以上,ABR示双侧100 dB刺激未见任何波形分化,声导抗双耳A型鼓室图;耳声发射双侧未通过,冷热双温试验无反应,提示双耳前庭功能低下。颞骨CT及内听道MRI未见内中耳异常,耳蜗发育好,无骨化。遂在全麻下行右侧人工耳蜗植入术,手术采用面神经隐窝径路暴露后鼓室,暴露砧镫关节和圆窗龕,开始磨除圆窗龕骨质暴露圆窗膜前静脉推注地塞米松10 mg,同时用地塞米松冲洗防止内耳损伤,显露蓝色圆窗膜后挑破圆窗膜,透明质酸钠润滑后经圆窗将刺激电极完全植入耳蜗,顺利将Medel Comtex40+的12对电极插入,术毕开机测试各对电极工作状态良好,电阻小,术后无眩晕无面瘫出现,术后1周复查耳蜗斜矢状位片,见12对电极完全位于耳蜗内。术后1个月开机,开机后耳鸣消失,无眩晕发作,开机后3个月能用电话交流。

4 讨论

本研究收集的5例梅尼埃病患者病史10~20年,双侧发展至极重度感音神经性耳聋,佩戴大功率助听器效果差,言语识别率低,近年来语言能力开始下降,吐音不清,若不及时进行人工耳蜗植入术,则有可能随着听力下降而出现语言能力进一步下降。患者1年来已均无眩晕发作,根据Lawrence等^[1]经验终末期梅尼埃病1年无眩晕发作者行人工耳蜗植入术后也很少出现眩晕发作;另外患者强烈要求改善听力,所有试验室检查也均符合人工耳蜗植入适应证。笔者研究结果表明对于晚期梅尼埃病致双耳极重度感音神经性耳聋的患

者行人工耳蜗植入在技术及理论上完全是可行的,人工耳蜗植入应该是双梅尼埃病致双侧极重度感音神经性耳聋患者未来治疗的一个方向,但其确切疗效和转归仍需大宗病例及长期追踪随访。

5 文献复习

5.1 梅尼埃病行人工耳蜗植入的适应证及可行性研究

人工耳蜗植入适应证的选择标准是对于双耳重度或极重度聋,病变部位定位诊断于耳蜗者,可以选择人工耳蜗植入^[2]。梅尼埃病行人工耳蜗植入的适应证包括双侧终末期梅尼埃病、或对侧由于不同病因所致极重度感音神经性耳聋的单侧梅尼埃病致双侧重度至重度极感音性聋。按照这一标准,适合的病例则较少,迄今为止文献中只有少数病例报道。双侧梅尼埃病不仅存在严重眩晕的风险,而且有致双侧极重度聋的可能。虽然这种双侧极重度聋的双侧严重梅尼埃病发生率较低,研究证明仅为1%~6%。一旦梅尼埃病进展到双侧极重度聋则除了人工耳蜗植入外无任何有效治疗。

梅尼埃病患者的颞骨组织病理学证明存在广泛神经元变性是极少见的,严重听力损失在组织学上与剩余毛细胞和神经元的数量无明显相关性。基于已知梅尼埃病的病理生理学基础,认为梅尼埃病患者将能从人工耳蜗植入中得益。Lawrence等^[1]回顾性分析9例行人工耳蜗植入的梅尼埃病例,其中男3例,女6例;年龄30~77岁,平均年龄61岁。不仅有助于了解导致最后需行人工耳蜗植入的梅尼埃病临床过程,而且可确定植入后的听觉及前庭功能情况。资料来源于Johns Hopkins大学人工耳蜗植入中心,植入前严格按照AAO-HNS标准^[3]诊断为梅尼埃病,然后对听力较差耳行人工耳蜗植入术。9例行人工耳蜗植入的梅尼埃病例占总人工耳蜗植入的1.1%(9/680),占成人语后性耳聋人工耳蜗植入的3.6%(9/217)。7例为双侧梅尼埃病引起双侧极重度感音神经性耳聋,1例在2岁时患脑膜炎引起单侧极重度感音神经性耳聋,成年后另一耳梅尼埃病;1例为一侧前庭神经瘤手术切除20年后对侧耳梅尼埃病。人工耳蜗植入前

平均梅尼埃病病程持续 27 年(10 ~ 41 年), 5 例曾行内淋巴囊减压或分流术, 1 例外淋巴瘘探查术, 1 例迷路切除术控制眩晕发作。无一例术前接受鼓室内庆大霉素注射。手术顺利, 均无手术并发症, 术后 1 例由于皮瓣过薄坏死, 1 例术后 1 周因严重眩晕需再次入院治疗, 1 例因植入体问题需第二次植入。术后随诊时间 1 ~ 5 年。

5.2 梅尼埃病行人工耳蜗植入前的处理

Morgan 等^[4]报道对 1 例确诊为梅尼埃病有严重眩晕及感音性耳聋的患者先进行化学性迷路切除然后再行人工耳蜗植入术后发现患者听力明显恢复、眩晕减轻。Adair 等^[5]利用改良的化学迷路切除法, 直接将链霉素灌注至后半规管治疗梅尼埃病, 使药物直接作用于迷路而对耳蜗的影响较小, 结果发现不仅对梅尼埃病的眩晕症状有较好的控制, 而且能最大程度地保存听力, 并且较少出现并发症。这种改良法对梅尼埃病眩晕症状的控制和听力保留的百分率分别达 94% 和 55%。这种能较大程度保留听力的前庭系统破坏法也是进一步行人工耳蜗植入术所必需的条件。经鼓膜或经中耳腔的鼓岬电刺激是评估极重度感觉神经性耳聋患者残留听神经元的心理听觉试验。Kartush 等^[6]对 6 例先前经乳突(5 例)或经外耳道卵圆窗(1 例)行迷路切除术的患者进行鼓岬电刺激试验, 评估进一步行人工耳蜗植入的价值, 其中梅尼埃病 4 例、前庭神经炎和迟发眩晕各 1 例, 所有患者的已行迷路切除术侧耳的鼓岬电刺激试验均出现听觉感知, 其听阈、动态范围和辨别也与 12 例人工耳蜗植入术成功患者的术前检查无明显差异。而且无明显证据表明鼓岬电刺激试验随迷路切除后时间的延长而出现降低。Zwolan 等^[7]也报道 1 例 47 岁女性因在母体中病毒感染出生即发现双侧极重度感音神经性耳聋, 随后出现发作性眩晕、耳鸣、耳闷塞感的迟发性迷路积水患者, 术前纯音测听为重度至极重度感音神经性聋, 眼震电图(ENG)提示眼前庭中枢无异常, 冷热试验右侧单测减弱 88%, 向左优势偏向 41%。先行右侧迷路切除术, 用肌纤维组织填充前庭, 然后行右侧人工耳蜗植入。术后 4、8、12 周试行开机时分别出现不舒服的感觉, 但 16 周后这种感觉消失, 能听到声音。

Kemink^[8]和 Schuknecht 等^[9]也发现先前行迷路切除术的患者在人工耳蜗植入中均能检测到电刺激中潜伏期(EMLR)的阳性反应, 这就证明迷路切除并不影响外周听觉反应。这一系列结论提示对梅尼埃病患者先行迷路切除控制眩晕, 然后再行人工耳蜗植入提高听力是可行的, 术前化学破坏及迷路切除术不是手术禁忌症。

5.3 梅尼埃病行人工耳蜗植入后的听力及前庭功能恢复

Pasanisi 利用言语识别率证明老年人行人工耳蜗植入仍能受益, 65 岁组植入后言语识别率 72.5%, 而对照组 41 ~ 59 岁言语识别率 82%; 无明显差异, 说明老年人也能从人工耳蜗中受益。而梅尼埃病行人工耳蜗植入后听力及言语识别率在术后 6 个月无明显差异, 术后 1 年明显提高, 并且随着随诊时间延长逐渐提高。而且与成人语后性耳聋比较句子识别率提高效果更显著, (在 6 个月和 1 年后分别为 92.5% vs 73.8% 及 96.5% vs 80.6%)。这一差别被认为可能是由于梅尼埃病患者残余听力较成人语后聋好。但随后的研究发现其实两者术前在句子识别率方面并无明显差异。但由于梅尼埃病行人工耳蜗植入病例数少, 人工耳蜗植入后的听觉恢复及言语识别率与其他病因所致的成人语后性耳聋的确切关系仍有待进一步研究。

由于梅尼埃病患者术前有可能存在发作性眩晕, 术后的前庭功能情况就变得更为复杂, 为减少术后眩晕的发作, 行人工耳蜗植入前最好控制眩晕症状(包括鼓室内注射庆大霉素、内淋巴囊减压、迷路切除术等)。Juichi^[10]研究 55 例成人患者行人工耳蜗植入术后的前庭功能, 冷热刺激显示 67% 患者前庭功能减弱或消失, 同样试验在术后 1 个月执行, 则显示只有 38% 患者前庭功能减弱。47% 的患者在手术后出现不同程度的主观性头晕, 按照头晕出现的特征分为早中晚 3 类, 58% 为早发性头晕、34% 为继发性头晕、另外 8% 为迟发性头晕。18% 患者使用人工耳蜗植入装置(也就是电流从植入装置扩布至前庭神经)时感到头晕, 另外 82% 患者的头晕与是否使用植入装置无任何关系。Lawrence 等^[11]报道 9 例因梅尼埃病行人工耳蜗植入术患者, 由于大多数病例(7 例)均为术前 1 年无眩晕发作, 术后极少数眩晕发

作,仅1例术前1年曾有眩晕发作史,在术后头3个月有3次眩晕发作,但随后4.5年均无眩晕发作。4例术后仍有耳闷塞感,5例存在持续耳鸣,但3例主诉耳鸣较术前减轻。目前报道人工耳蜗植入后92%耳鸣减轻。本组病例术前1年均无眩晕发作,也未行鼓室内注射庆大霉素、内淋巴囊减压、迷路切除术等,术后也仅第1天出现一过性眩晕,无持续性眩晕,考虑可能为手术刺激引起。由此可见,梅尼埃病行人工耳蜗植入术后出现眩晕发作并不常见,即使出现也多为过性,很少出现持续反复发作者。如果行人工耳蜗植入前已为终末期梅尼埃病,也即“死迷路”,术前1年无眩晕发作者,这时临床上再出现眩晕者很少;若植入前1年仍有眩晕发作者,则可在人工耳蜗植入术前或术中同时行内淋巴囊减压、化学性迷路切除、前庭神经切断等控制眩晕。

参考文献:

- [1] Lawrence R, Lustig, Jennifer Yeagle. Cochlear implantation in patients with bilateral ménière's syndrome [J]. *Otology & Neurotology*, 2003, 24(3): 397-403.
 - [2] 中华医学会耳鼻咽喉科学分会,中华医学会耳鼻咽喉科杂志编辑委员会. 人工耳蜗植入工作指南(2003年,长沙)[J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*, 2004, 39(2): 66-69.
 - [3] Committee on Hearing and Equilibrium. Menier's disease: criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting [J]. *AAO-HNS Bulletin*, 1985, 5(1): 6.
 - [4] Morgan M. Chemical labyrinthectomy and cochlear implantation for Meniere's disease-an effective treatment or a last resort? [J]. *J Laryngol Otol*, 1999, 113(7): 666-669.
 - [5] Adair RA, Kerr AG. Streptomycin perfusion of the labyrinth in the treatment of Meniere's disease: a modified technique [J]. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 1999, 24(1): 55-57.
 - [6] Kartush JM, Linstrom CJ, Graham MD. Promontory stimulation following labyrinthectomy: implications for cochlear implantation [J]. *Laryngoscope*, 1990, 100(1): 5-9.
 - [7] Zwolan TA, Shepard NT, Niparko JK. Labyrinthectomy with cochlear implantation [J]. *American Journal of Otology*, 1993, 14(3): 220-223.
 - [8] Kemink JL, Graham MD. Hearing loss with delayed onset of vertigo [J]. *Am J Otol*, 1985, 6(4): 344-348.
 - [9] Schuknecht HF, Gao YZ. Cochlear pathology following experimental ablation of the vestibular labyrinth [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1984, 112(1): 52-58.
 - [10] Juichi MD. Influence of the multichannel cochlear implant on vestibular function [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998, 118(6): 900-902.
- (修回日期:2012-03-08)
-
- (上接第454页)
- [15] Rekhi B, Jambhekar NA, Puri A, et al. Clinicomorphologic features of a series of 10 cases of malignant triton tumors diagnosed over 10 years at a tertiary cancer hospital in Mumbai, India [J]. *Ann Diagn Pathol*, 2008, 12(2): 90-97.
 - [16] Busam KJ, Kucukgol D, Sato E, et al. Immunohistochemical analysis of novel monoclonal antibody PNL2 and comparison with other melanocyte differentiation markers [J]. *Am J Surg Pathol*, 2005, 29(3): 400-406.
 - [17] 任静,常英娟,宦怡,等. 恶性蝶腭瘤的CT及MRI表现(附3例报告及文献复习)[J]. *实用放射学*, 2008, 24(1): 84-85, 96.
 - [18] 张亚龙,怀德,徐其昌,等. 上颌窦破骨巨细胞样平滑肌肉肉例1例并文献复习[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2009, 15(5): 391-392.
 - [19] Brtko J, Sejnová D, Ondková S, et al. Malignant Triton tumour exhibits a complete expression pattern of nuclear retinoid and rexinoid receptor subtypes [J]. *Gen Physiol Biophys*, 2009, 28(4): 425-427.
 - [20] Aldlyami E, Dramis A, Grimer RJ, et al. Malignant triton tumour of the thigh-a retrospective analysis of nine cases [J]. *Eur J Surg Oncol*, 2006, 32(7): 808-810.
 - [21] Otani Y, Morishita Y, Yoshida I, et al. A malignant Triton tumor in the anterior mediastinum requiring emergency surgery: report of a case [J]. *Surg Today*, 1996, 26(10): 834-836.
- (修回日期:2012-10-01)