

先天性外耳道骨性闭锁患者人工耳蜗植入的手术分析

李 颖,王丹妮,赵守琴

(首都医科大学附属北京同仁医院 耳鼻咽喉头颈外科 耳鼻咽喉头颈科学教育部重点实验室,北京 100730)

摘 要: **目的** 探讨先天性外耳道骨性闭锁行人工耳蜗植入患者的听力学检查、影像学特征及手术径路的选择。**方法** 收集2015年7月—2019年1月诊治的5例先天性外耳道骨性闭锁行人工耳蜗植入术的患者,回顾性分析其病史、听力学检查、影像学特征及手术径路。**结果** 5例患者听力均表现为重度感音神经性聋。影像学表现为外耳道骨性闭锁,伴听骨链畸形,面神经走行异常,均无内耳畸形。5例患者均采用鼓窦径路,其中2例患者经面神经后下植入人工耳蜗。所有患者均为圆窗膜植入,植入电极过程顺利,术后开机反应佳。**结论** 针对外耳道骨性闭锁畸形需行人工耳蜗植入的患者,应采用外耳道骨性闭锁的鼓窦径路的手术方式,开放部分乳突及鼓窦,取出畸形的听骨链,在此基础上,进一步暴露圆窗龛。对于面神经乳突段前移,完全遮挡圆窗龛的患者,则可转经面神经后下暴露圆窗龛。

关 键 词:人工耳蜗植入;先天性外耳道骨性闭锁;先天性外中耳畸形
中图分类号:R764.9+3

Analysis of cochlear implantation in patients with congenital aural bony atresia

LI Ying, WANG Danni, ZHAO Shouqin

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University, Key Laboratory of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Ministry of Education, Beijing 100730, China)

Abstract: **Objective** To discuss the audiology, imaging characteristics and choice of surgical approach for cochlear implantation in patients with congenital aural bony atresia. **Methods** Five cases of congenital aural bony atresia were collected from July 2015 to January 2019. Their clinical data including the history, audiological examination, imaging characteristics and surgical approach were analyzed retrospectively. **Results** All the patients had severe sensorineural hearing loss. The imaging examination showed aural bony atresia, ossicular chain deformity, abnormal route of facial nerve without any inner ear malformations. Tympanic sinus approach was adopted in all the five patients and posteroinferior to facial nerve in 2. The electrode was inserted through round window membrane in all the patients with smooth implantation process and good reaction after switch-on of cochlear devices. **Conclusions** For cochlear implantation in patients of congenital aural bony atresia, tympanic sinus approach should be adopted to expose the round window niche via opening mastoid cavity and tympanic sinus, removing abnormal ossicular chain. If the mastoid segment of facial nerve moves forward and completely blocks the round window niche, the niche can be exposed posteroinferior to the facial nerve.

Keywords: Cochlear implant; Congenital aural bony atresia; Congenital malformation of external and middle ear

先天性耳畸形也称小耳畸形,是面部最主要的出生缺陷之一,主要造成两大生理缺陷:容貌缺陷和听力障碍^[1]。该病临床表现多样,包括耳廓畸形,外耳道闭锁/狭窄、中耳畸形、少数伴有耳蜗或前庭/半规管等内耳结构的发育畸形,甚至伴有其他器官发育异常(综合征型)等。其中,外耳道闭锁/狭窄是最常见发病类型,临床多为散发病例,具体发病机制尚未阐明。近年来,小耳畸形在我国发病率呈逐

基金项目:北京市科委首都临床特色应用研究专项(Z171100001017079)。
第一作者简介:李 颖,女,博士,医师。
通信作者:赵守琴,Email:shouqinzhao@163.com

年上升趋势,2016 年国内报道其发病率为 3. 06/10 000,此类患者不仅早期听觉、言语功能发育受到严重阻碍,同时也影响患者身心健康和生活质量,造成沉重的社会经济负担^[2]。

对伴有外耳道闭锁/狭窄的患者而言,除耳廓畸形外,80% ~90% 患者同时表现为患侧中重度传导性听力损失,单双侧发病率约为 3:1。其听力改善手术包括两大类:一类是传统的外耳道成形术及鼓室成形术;另一类是人工听觉植入,包括骨锚式助听器(bone-anchored hearing aid, Baha)、振动声桥(vibrant sound bridge,SB)和骨桥(bone bridge,BB)等^[1]。

对于少数患者,除耳廓畸形伴外耳道狭窄或闭锁外,还表现为患侧重度或极重度感音神经聋。那么,对于这类患者,不仅需要耳廓的再造,还需要行人工耳蜗植入。因此,耳廓再造与人工耳蜗手术时机的选择,手术径路的选择,手术中如何在患者异常的解剖结构中保护面神经及鼓索神经都需要引起术者的重视。本文就耳廓畸形伴外耳道闭锁行人工耳蜗植入患者的听力学表现、影像学表现及手术径路的选择进行了分析,报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

回顾性分析 2015 年 7 月—2019 年 1 月首都医科大学附属北京同仁医院收治的 5 例双侧先天性外中耳畸形伴外耳道骨性闭锁植入人工耳蜗患者临床资料,其中男 4 例,女 1 例;年龄分别为 2、4、5、18、22 岁和 28 岁,平均年龄 14.9 岁。其中 2 岁患儿术前未佩戴助听器,其余 4 例患者术前均佩戴助听器,有一定的听觉言语基础。

1.2 研究方法

1.2.1 听力学检查 术前对 5 例患者进行听力学

评估,包括纯音测听(6 岁以下患儿仅予客观听力检查)和听觉脑干诱发电位测试(ABR)。纯音测听采用 GSI-61 听力计,ABR 采用美国 Nicolet 公司生产的 Spirit 诱发电位仪。所有患者术耳听力学检查均表现为极重度感音神经性聋,具体结果见表 1。

1.2.2 影像学检查 术前对 5 例患者均行高分辨率颞骨 CT 检查,显示乳突、鼓窦及鼓室含气情况,听小骨形态、位置及锤砧关节、砧镫关节形态有无异常改变,骨性闭锁板厚度。面神经管各段走行有无异常改变,面神经水平段是否低位,面神经垂直段是否前移。耳蜗有无畸形及蜗窗、前庭窗显示是否清晰、蜗孔有无狭窄。前庭导水管是否扩大。内听道有无狭窄。颈静脉球是否高位,乙状窦有无前移,颅中窝是否低位。头颅 MRI 显示听神经发育是否正常,脑内有无器质性病变。患者颞骨 CT 特点见表 2,头颅 MRI 显示听神经发育正常,脑内无器质性病变。

2 结果

5 例患者均为双侧先天性外中耳畸形伴外耳道骨性闭锁。2 岁和 4 岁半患儿为耳廓形态分级(Marx 分级)为 III 级;22 岁患者为耳廓再造术后;其余 2 例患者为 I 级。

4 例患者选择 MED-EL Sonata 标准电极,1 例患者选择 MED-EL Concerto 短电极。5 例患者均采用鼓窦径路,磨除闭锁板并进入中耳,3 例患者圆窗暴露顺利,2 例患者面神经乳突段重度前移(图 1、2),遮挡圆窗,转经面神经后下暴露圆窗。所有患者均为圆窗膜植入,植入电极过程顺利。术后随访 1 周、3 个月和半年均无疼痛、头皮红肿、耳流脓等并发症。术后 1 个月开机反应佳。

表 1 5 例患者术耳纯音测听及 ABR 结果

听力学检查	患者 1	患者 2	患者 3	患者 4	患者 5
纯音测听					
0.5 kHz	95 dBHL	120 dBHL 未引出	—	—	双侧无法掩蔽,术侧听力欠可靠
1 kHz	105 dBHL	120 dBHL 未引出	—	—	—
2 kHz	95 dBHL	120 dBHL 未引出	—	—	—
ABR					
气导阈值	100 dBnHL 无反应	100 dBnHL 无反应	100 dBnHL 无反应	100 dBnHL 无反应	100 dBnHL
骨导阈值	60 dBnHL 无反应	60 dBnHL 无反应	60 dBnHL 无反应	60 dBnHL 无反应	60 dBnHL

表 2 5 例患者术耳高分辨颞骨 CT 示解剖结构特点

解剖结构	患者 1	患者 2	患者 3	患者 4	患者 5
外耳道	骨性闭锁	骨性闭锁	骨性闭锁	骨性闭锁	骨性闭锁
鼓室、听小骨	鼓室腔小, 听小骨畸形	鼓室腔小, 听小骨畸形	鼓室腔小, 听小骨畸形	鼓室腔气化较好, 听小骨畸形	鼓室腔小, 听小骨畸形
乳突	气化型	气化型	气化型	气化型	硬化型
面神经	鼓室段下移, 乳突段前移	乳突段重度前移	乳突段重度前移	乳突段略前移	乳突段略前移
耳蜗、前庭、半规管	无畸形	无畸形	无畸形	无畸形	无畸形
内听道	无狭窄及扩张	无狭窄及扩张	无狭窄及扩张	略宽	略窄
前庭导水管	无扩大	无扩大	无扩大	无扩大	无扩大
颈静脉窝	无高位	无高位	无高位	无高位	高位
乙状窦	无前移	无前移	前移	无前移	无前移
颅中窝	无低位	低位	无低位	无低位	低位

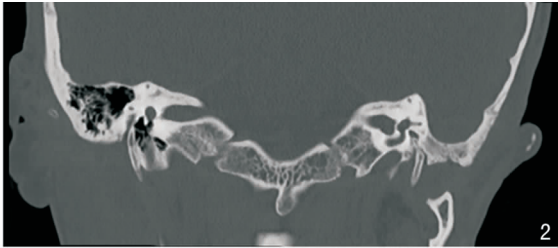
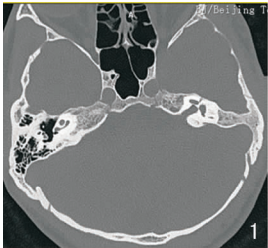


图 1 颞骨 CT 水平位示面神经乳突段重度前移,遮挡圆窗

图 2 颞骨 CT 冠状位示面神经乳突段重度前移,遮挡圆窗

3 讨论

3.1 耳廓分型与手术切口

耳廓的形态、外耳道口的位置及乳突发育情况对手术切口的定位起到重要的作用。对于常规耳蜗手术于耳后行“C”型切口。而对于耳畸形行耳蜗手术的切口,我们需要考虑患者手术年龄以及手术时机决定切口位置。

目前 Marx 分级 (1926)^[3] 仍然是常用的耳廓畸形分类方法:I 级为轻度畸形,耳廓稍小、结构清晰可辨;II 级为中度畸形,耳廓较小、结构部分保留;III 级为重度畸形,仅存部分耳廓软骨和耳垂;IV 级为无耳畸形。Nagata 分型^[4-5] 是先天性外中耳畸形患者术前评估的重要参考依据,依据耳廓形态将畸形的耳廓分为耳甲腔型和耳垂型。耳甲腔型:部分耳廓结构可辨认,耳甲腔小,耳屏存在,伴外耳道闭锁,可分为大耳甲腔型(耳甲腔基本正常或略小,侧面可看到)和小耳甲腔型(耳甲腔狭小,侧面不能看到);耳垂型:耳廓大部分结构不能辨认,或只剩一个明显的耳垂,耳屏和耳甲腔不存在,外耳道闭锁,残耳形态不规则,可呈菜花状、舟状或腊肠状等。

针对不同类型的畸形耳廓,临床上比较多见的耳廓再造手术是 Nagata、Firmin 采用的两期全耳廓

再造法^[6-9],Nagata 提出“W”形切口设计,I 期行全耳廓再造及耳垂转位,II 期行颅耳角再造。对于发际过低、皮肤过厚或过紧、耳廓畸形程度较重的患者,则可以采用乳突区皮肤扩张分期耳再造法^[10-12],I 期将扩张器置入残耳后方乳突皮下,随后进行注水扩张,直至获得足够覆盖耳廓支架的皮肤;II 期行耳廓支架埋入。该方法较 Nagata 的优势是避免了植皮手术、提供了充裕的皮肤,术后耳部皮肤色泽、外观形态较为美观。

全耳廓再造手术通常选在 6 周岁以后,患儿发育良好,身高 1.2 m 以上,胸围(剑突平面)大于 55 cm。针对在全耳廓再造手术(6 岁)之前行人工耳蜗植入的患儿,本文中有 2 例患儿属于此种情况(年龄为 2 岁和 4 岁半),则术前需大致设计再造耳的位置,为日后行耳廓再造术预留出充裕的皮肤及再造耳廓的空间。再造耳的位置及大小可根据对侧耳的顶点、耳廓的大小、与鼻、外眦和耳垂位置、颞颌关节窝位置而定。颞颌关节窝主要用来确定再造外耳道口的位置。理想的手术切口应在再造耳的耳后位置,依此设计的手术切口应大致在畸形耳廓后 3~4 cm。对全耳廓再造术后的患者,本文中仅有 1 例患者属于此种情况(年龄为 22 岁),手术切口采用之前再造耳的手术切口即可。其余 2 例患者耳廓形态为 I 级,与正常耳廓形态相似,无需行耳廓再造术。因此,耳科医生对耳

畸形患者行人工耳蜗植入手术切口的定位与患者的手术年龄与手术时机密切相关。

3.2 手术径路的选择

人工耳蜗植入术临床常用的是面隐窝径路^[13-14]。以外耳道后壁、筛区为标志,开放部分乳突腔后,经面隐窝径路开放后鼓室,暴露圆窗龛。外耳道骨性闭锁的手术径路比较常用的有直入式径路、乳突径路和鼓室径路。目前我们临床上常用的是鼓室径路^[15],首先由戴海江等^[16]报道。这一径路以颞颌关节窝后壁、颞线及筛区作参照确定骨性外耳道口位置。开放部分鼓室和鼓室入口,不开放乳突,术后不会遗留大的乳突腔,减少感染的机会。

在先天性外中耳畸形伴骨性闭锁需行人工耳蜗植入的患者,由于其没有外耳道口、外耳道后壁等正常解剖标志,仅有骨性闭锁板,且伴有听骨链畸形、乳突发育差等结构发育异常。同时,面神经畸形发生率高,可表现为面神经鼓室段低位,锥曲段及乳突段前移等。因此,很难在术中找到正常的解剖标志进行定位,同时,术中要求避免面神经及鼓索神经损伤,这需要耳科医生有很高的手术水平。常规经面隐窝开放后鼓室,暴露圆窗龛的手术方式,在这类患者并不适用。针对先天性外耳道骨性闭锁需行人工耳蜗植入的患者,应采用外耳道骨性闭锁手术的鼓室径路的手术方式,筛区入路,开放部分乳突及鼓室,暴露砧骨短脚及锤砧融合体(如遮挡术野,可取出锤砧融合体,保留镫骨),继续磨除闭锁板以暴露圆窗龛,磨除圆窗龛唇后可暴露圆窗膜。部分患者面神经乳突段前移,尽量磨除鼓室前外侧壁骨质(磨薄颞颌关节壁),可暴露圆窗龛,本文中有 3 例患者采用该手术方式。仍有 2 例患者面神经第二膝及乳突段重度前移(见图 1, 2),完全遮挡圆窗龛,将乳突段面神经表面骨壁磨除后仍然不能暴露圆窗龛,于是将面神经乳突段轮廓化,改经面神经后下暴露圆窗龛。

4 结论

针对先天性外中耳畸形伴骨性闭锁需行人工耳蜗植入的患者,因其解剖结构异常,手术标志不清,常规经面隐窝开放后鼓室暴露圆窗龛的手术方式在这类患者并不适用。应采用外耳道骨性闭锁的鼓室径路的手术方式,开放部分乳突及鼓室,取出畸形的听骨链,在此基础上,进一步暴露圆窗龛。对于部分患者面神经第二膝和乳突段前移,完全遮挡圆窗龛,则可改经面神经后下暴露圆窗龛。

参考文献:

[1] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会,耳科组中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会耳科学组,中华医学会整形外科学分会耳再造学组.先天性外中耳畸形临床处理策略专家共识[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,50(3):182-186.

[2] Deng K, Dai L, Yi L, et al. Epidemiologic characteristics and time trend in the prevalence of anotia and microtia in China[J]. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 2016,106(2): 88-94.

[3] Marx H. Die Missbildungen des Ohres // Henke F, Lubarsch O. Handbuch der Spez. Path. Anat. Und Hist[M]. Berlin: Springer, 1926.

[4] Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia[J]. Plast Reconstr Surg, 1993, 92(2): 187-201.

[5] Hunter A, Frias JL, Gillesen-Kaesbach G, et al. Elements of morphology: standard terminology for the ear[J]. Am J Med Genet Part A, 2009, 149A(1): 40-60.

[6] Firmin F. State-of-the-art autogenous ear reconstruction in cases of microtia[J]. Adv Otorhinolaryngol, 2010, 68: 25-52.

[7] Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the article; Part I-IV. Grafting the three-dimensional costal cartilage framework for lobule-type microtia [J]. Plast Reconstr Surg, 1994, 93(2): 221-268.

[8] Nagata S. Secondary reconstruction for unfavorable microtia results utilizing temporoparietal and innominate fascia flaps[J]. Plast Reconstr Surg, 1994, 94(2): 254-265.

[9] Firmin F, Marehac A. A novel algorithm for autologous ear reconstruction[J]. Semin Plast Surg, 2011, 25(4): 257-264.

[10] Neumann CG. The expansion of an area of skin by progressive distention of a subcutaneous balloon: use of the method for securing skin for subtotal reconstruction of the ear[J]. Plast Reconstr Surg, 1957, 19(2): 124-130.

[11] Sasaki GH. Tissue expansion in reconstruction of acquired auricular defects[J]. Clin Plast Surg, 1990, 17(2): 327-338.

[12] Chana JS, Grobbelaar AO, Gault DT. Tissue expansion as an adjunct to reconstruction of congenital and acquired auricular deformities[J]. Br J Plast Surg, 1997, 50(6): 456-462.

[13] 高志强, 杨仕明. 中国人工耳蜗临床指南补充和修订的思考[J]. 中华耳科学杂志,2019, 17(2):142-143.

[14] Manuel Manrique, Ángel Ramos, Carlos de Paula Vernetta, et al. Guideline on cochlear implants[J]. Acta Otorrinolaringol Esp, 2019,70(1): 47-54.

[15] 赵守琴. 先天性外中耳畸形听力重建[J]. 中国医学文摘耳鼻咽喉科学,2012, 27(1):17-19.

[16] 戴海江, 赵守琴, 郑雅丽, 等. 鼓室径路手术治疗先天性外耳道闭锁中耳畸形——附 89 例临床分析[J]. 耳鼻咽喉-头颈外科,2001,8(1):83-86.

(收稿日期:2020-10-07)

本文引用格式:李 颖,王丹妮,赵守琴.先天性外耳道骨性闭锁患者人工耳蜗植入的手术分析[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2020,26(6):637-640. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202006007

Cite this article as:LI Ying, WANG Danni, ZHAO Shouqin. Analysis of cochlear implantation in patients with congenital aural bony atresia [J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2020,26(6):637-640. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202006007