

先天性重度-极重度感音神经性聋的外科治疗现状与展望

韩东一

作者单位: 100853 北京,中国人民解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科

作者简介: 韩东一(1953-),男,医学博士,主任医师,教授,博士研究生和博士后导师,研究方向:耳及耳神经显微外科、侧颅底外科及内耳电生理及感音神经性聋的分子机制及防治研究。E-mail:hdy301@263.net



韩东一,现任中国人民解放军耳鼻咽喉科研究所名誉所长、中华耳鼻咽喉头颈外科学分会前主任委员,中华耳鼻咽喉头颈外科杂志名誉总编、听力及言语疾病杂志总编。专业特长:能熟练诊治耳鼻咽喉头颈外科各种疑难疾病,特别在耳显微外科(如慢性化脓性中耳炎、耳硬化症及各种先天性外耳、中耳畸形引起的传音性聋的外科治疗)、耳神经外科和侧颅底外科领域(如周围性面瘫、面肌痉挛、颈静脉球体瘤,外耳、中耳良恶性肿瘤以及听神经瘤等治疗),以及重度感音神经性聋的人工耳蜗植入等方面具有丰富的经验。2000年被中央保健委员会聘为中央保健会诊专家。先后获国家科技进步二等奖2项,军队科技进步一等奖2项,军队科技进步二等奖2项,总后优秀电教教材一等奖1项及其他多项科技奖项。至今获得多项科研项目,包括国家杰出青年基金项目、军队杰出青年基金项目、国家自然科学基金面上项目及国家科委课题等。

【摘要】 先天性重度-极重度感音神经性聋是最常见的出生缺陷之一,目前主要治疗策略是外科手术治疗,人工耳蜗植入(cochlear implantation, CI)是主要的治疗和康复方式。CI的问世无疑是先天性重度-极重度感音神经性聋患者的福音。完善早期干预体系,也有助于先天性重度-极重度感音神经性聋的临床、研究工作的安全开展。该文主要对CI的技术现状、手术方式、面临的问题展开述评,以期能够降低CI的手术风险,获得更好的康复效果。

【关键词】 先天性聋; 人工耳蜗; 现状

【中图分类号】 R 764.43 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1674-3806(2019)09-0933-04

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2019.09.01

Current status and prospects of surgical treatment for congenital severe-extremely severe sensorineural deafness HAN Dong-yi. Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Chinese PLA General Hospital, Beijing 100853, China

【Abstract】 Congenital severe-extremely severe sensorineural deafness is one of the most common birth defects. Currently, surgical treatment is the main treatment strategy for the deafness, and cochlear implantation (CI) becomes the most important treatment and rehabilitation methods. The advent of CI is undoubtedly a good news for patients with congenital severe-extremely severe sensorineural deafness. Improving the early intervention system also contributes to the safe development of the clinical and research work of congenital severe-extremely severe sensorineural deafness. In this paper, we mainly review the technology, surgical approaches and problems of CI to reduce the risk of CI surgery and obtain better rehabilitation outcomes.

【Key words】 Congenital deafness; Cochlear implantation; Current status

先天性聋指的是婴儿出生时或出生后不久就存在的听力缺陷,重度-极重度感音神经性聋给患儿家

长造成严重的心理压力,直接影响患儿及其家庭的生活,不进行及时干预会导致“十聋九哑”的悲剧。

随着全国“爱耳日”活动的开展,各大医院均积极开展防聋治聋宣传,希望更多先天性聋患者尽早得到干预。近年来,人工听觉植入技术的迅速发展在耳聋治疗中具有重要意义,目前已有32万多例先天性重度-极重度感音神经性聋患者接受了人工耳蜗植入(cochlear implantation, CI),而患者接受CI后的康复成效也日益受到关注。本文主要针对我国先天性重度-极重度感音神经性聋的外科治疗现状做一述评。

1 先天性聋发病现状

耳聋是全球重大的公共卫生问题,据WHO统计,全球的听力残疾患者数量约达3.6亿人,其中儿童患者数量达到3200万人^[1]。先天性聋是人类常见的出生缺陷之一,其中约90%临床表现为感音神经性聋^[2],全世界每1000名新生儿中就有1名患有听力障碍。全国第二次残疾人抽样调查^[3]显示,我国残疾人群数量为8296万人,其中听力残疾人群数量高达2780万人,占残疾人群总人数的33.51%,7岁以下的聋哑儿童数量高达80万人,并且以每年2~3万人的数量在增加。感音神经性聋的患病率在儿童时期上升,在5岁前增加到每1000名儿童中约有2.7例。随着我国二胎政策的全面放开,先天性聋患者数量还将继续上升,防聋治聋任重道远。

2 先天性聋外科手术治疗

轻度到重度感音性聋患者大多数可以通过助听器干预得到较好的治疗效果,但重度-极重度感音神经性聋经过助听器干预治疗效果不佳的患者可以通过植入人工助听装置来改善或重获听力。人工听觉植入是指通过外科手术方法将人工听觉设备部分或完全植入到耳聋患者体内,从而达到改善患者听力和言语功能的目的。人工听觉植入技术问世无疑是耳聋患者的福音,也是耳聋外科治疗的新革命。随着科学技术的不断发展,治疗先天性感音神经性聋的外科手段主要有CI、声-电联合刺激听觉系统(electric acoustic stimulation, EAS)、听觉脑干植入(auditory brainstem implant, ABI)、人工中脑植入(auditory mid-brain implant, AMI)。其中,听神经后的中枢听觉植入包括ABI和AMI。ABI主要是将微电极植入到第四脑室外侧隐窝中,插入蜗神经腹侧核中,从而直接刺激其神经核团。目前,CI是我国治疗先天性聋的最主要方式,并且该技术在国内外比较成熟,已经成为公认和标准的治疗方法^[4]。对于某些听力高频损失严重而低频损失较轻的患者,采用EAS可使患者的言语识别及噪声下聆听能力有所提高^[5]。人工耳蜗被设计用于刺激听觉神经以产生听觉,ABI主

要用于耳蜗骨化、无法行CI的感音神经性聋患者以及蜗神经发育不良已行CI但无效果的耳聋患儿^[6]。目前全球仅1200例患者接受ABI。AMI的第一次临床试验是为了给接受ABI治疗的患者提供另一种听力选择,截至2012年,接受AMI治疗的患者仅有5例,并且目前仍处于临床试验阶段^[7]。目前各种听觉植入技术日益成熟且逐渐得到推广,然而在我国2019-02上海九院吴皓教授开展首例ABI后,AMI仍未得到进一步发展,对于某些特殊、不适合CI的先天性聋患者的治疗仍需进一步探讨。

3 CI技术改进与发展

近年来CI的发展在现代医学领域中具有深远的意义。CI是直接通过对听神经末梢施加电刺激,刺激残余听觉神经而使大脑皮层感知声音,这可使重度-极重度感音神经性聋且助听器干预效果不佳的儿童可能形成接近正常的听力和言语能力。对听觉系统电刺激的说法是由Alessandro Volta在1800年第一次提出,直到1957年,André Djourno和Charles Eyriès进行了第一个用电直接刺激人听觉神经的实验^[8,9]。CI从20世纪70年代到90年代有了显著的发展,国外第一例单通道CI术于1972年植入,20世纪80年代中期使用的早期单通道装置显著增强了语音知觉^[10]。我国的第一例插座式CI于1980年完成,患者在刺激器作用下可感知环境声音^[11]。然而单通道人工耳蜗可识别常见的环境声和提高唇读能力,但不能提供开放的语音识别,因此多通道人工耳蜗应运而生。大规模的临床试验^[12]表明,多通道装置确实提供了比单通道装置更优越的音效,其语音处理技术和设备小型化使其在医学领域中获得了立足点,且大大改善了患者的生活质量。我国在1995年引进了国外的多通道人工耳蜗,在北京协和医院成功完成首例CI^[13]。目前,我国使用的人工耳蜗主要由奥地利MED-EL公司、澳大利亚Cochlear公司、美国AB公司以及中国的诺尔康公司、力声特公司、恒卓公司等生产。另外,美国Advanced Cochlear公司以及韩国Nurobiosys公司目前也在开发多通道人工耳蜗。近年来,随着医学及微电子领域的发展以及科学技术的进步,人工耳蜗正在向小型化、智能化方向发展,而CI手术日趋成熟,也向着更微创、效果更好的方向发展。

4 CI手术入路选择及治疗意义

随着CI的普及,耳科专业团队对耳部的解剖与手术入路需要有更深的理解与掌握,而目前CI手术入路主要有:(1)耳后面神经隐窝入路:目前最常用的CI手术入路,主要通过耳蜗造口术或通过圆窗膜将

电极植入。该方法提供了更好的圆窗的可视化和暴露,有助于电极阵列插入和保留^[14,15]。圆窗入路仅需极小切口的圆形窗膜,避免了潜在的听觉损伤和术后眩晕,并可使患者残余的低频听力得以保留^[16]。

(2) 颅中窝入路(middle cranial fossa approach, MCF): 仅适用于某些特殊情况,例如骨化耳蜗和内耳发育不良,拓宽了CI的手术方式,术后患者的言语感知能力显著提高,但其手术难度大,手术时间长,可增加颅脑并发症的风险^[17]。

(3) 外耳道上入路(suprameatal approach, SMA): 是由Kronenberg在1999年首次提出,通过外耳道入路将电极插入耳蜗,避免了乳突的开放暴露,降低了面神经麻痹的风险,缩短了手术时间^[18]。然而,外耳道上入路可增加圆窗和耳蜗造口植入困难以及电极插入拉伸的风险,此外,对于低位硬脑膜患者电极插入也存在极大的困难^[19]。

(4) 微创入路: 随着科技的发展以及微创手术的研究及实践,CI微创入路一直是CI术探索的热点,可更好地保留患者原有的残余听力,同时具有创伤小、手术并发症少、美观等优点,但术野较窄,导致手术难度加大,对手术者的解剖学知识和手术技能要求更高^[20-22]。

(5) 机器人辅助微创CI: CI需要保留耳蜗内结构,以便在最佳条件下开始听力康复,因此近年来CI技术的进展强调了微创CI的发展在CI过程中的重要意义,特别强调电极应以低创伤的方式插入,尤其是在术后预期电声刺激时,以保留残余听力^[23]。然而解剖结构的变异和鼓部插入轴的多变性对CI的效果存在一些影响,这些问题即使是外科专家也无法很好的解决,这就需要使用诸如神经导航或机器人系统等设备以帮助提高手术精度和减少可变性^[24-26]。2017年机器人CI系统首次成功应用并开展了临床试验,机器人钻孔的精度为0.2 mm,其安全机制可对0.1 mm以内的神经进行预测,耳蜗电极成功通过最小切口插入机器人钻孔隧道,术后无并发症,同时也保留周围结构^[27]。学者们认为随着机器人CI系统及其工作流程的完善,该手术方法在临床的应用是可行的,并且将大大减少手术的时间。但是手术方式的选择,应根据患者的情况进行严格评估,选择最佳手术方式。CI后先天性聋患者的言语感知能力得到很大的提高,尤其是对于早期(<1岁)植入的患儿,但在嘈杂环境下与正常儿童相比,其听力及言语识别仍存在一定的差距^[28]。研究发现,在CI后,患儿的声觉、言语表达以及语言和阅读技能都会随着时间的推移而提高^[29]。另外许多因素也影响CI患儿早期听力与言语的发

展,例如人工耳蜗的植入时间、术前残余听力水平及术前助听器的使用、术后言语康复训练、家庭的影响都与患儿的术后效果密切相关^[30]。

5 先天性聋外科治疗存在的问题

CI在先天性聋的治疗上尽管取得了重大进展,许多聋儿术后在识别语言和口语方面取得较好的效果,但CI仍存在一些难题:(1) CI是一种相对安全的听力康复手术,但术后并发症仍然存在。随着新技术的发展和外科技术的进步,CI手术并发症发生率在逐年降低。先天性聋患儿术后急性乳突炎发生率高,也可发生周围性面瘫、脑脊液耳漏、电极失效、术口感染等并发症^[31],这些可通过严格的手术和术后护理避免。然而,对于CI术后患者最大的挑战之一,是在人工耳蜗使用数年后语音识别效果不佳,这也是耳科学和听力学领域几乎被忽略的问题,这与植入后个体差异和结果的变异性关系密切,也可能与术后患者无法迅速适应耳蜗植入的电刺激或术后对植入患者随访不够重视,评估和干预的指导方针由于缺乏解释性和基于证据的治疗研究而受到限制等因素有关^[32]。

(2) 目前国内接受CI治疗的患者仍不多,这主要是由于人工耳蜗价格昂贵,能够负担起这样费用的家庭不多;同时,国内先天性听障患儿的早期干预服务体系尚不完善,专业人员缺乏相关知识,无法正确指导患儿家属正确选择干预模式,而且患儿家属对于人工耳蜗治疗也认识不足。

6 结语

综上所述,CI是目前治疗先天性聋的最有效方法之一,为了能够更好地开展CI,我国也已经投入大量的资金开展人工耳蜗救助项目。但是,每年通过人工耳蜗救助项目获得救助的人数有限,对于我国的整个耳聋群体来说可谓是杯水车薪。我国的人工耳蜗生产技术也在不断的发展,国产人工耳蜗也被纳入耳蜗救助项目,这也让我国聋儿家庭有了更多的希望。随着政府对残疾人群的不断重视,以及大量的资金投入,医疗部门、康复机构、社区等多部门之间的联动机制,我们期待在不久的将来可以看到更多先天性聋患者能够得到CI治疗。对于先天性聋患者也可通过遗传咨询、产前诊断和孕前诊断避免先天性聋儿的出生,而先天性聋儿一旦出生则可以通过基因检测明确病因,并在语言发育期前(<3岁)植入人工耳蜗以恢复听力,让患儿能够尽早融入正常人的日常生活。

参考文献

1 苏钰,戴朴.耳聋基因诊断在人工耳蜗植入中的应用[J].中

华耳科学杂志,2018,16(6):785-790.

2 王胤君,梁茂金,张军鹏,等.先天性聋患儿人工耳蜗植入后大脑皮层活动演变与康复效果研究[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2017,31(21):1632-1638.

3 第二次残疾人抽样调查办公室.全国第二次残疾人抽样调查主要数据手册[M].北京:华夏出版社,2007:2-38.

4 Vincenti V,Bacciu A,Guida M,et al. Pediatric cochlear implantation; an update[J]. Ital J Pediatr,2014,40:72.

5 张国平,李永新.一侧人工耳蜗对侧助听器双模式聆听效果的研究进展[J].听力学及言语疾病杂志,2011,19(5):397-401.

6 Colletti L,Wilkinson EP,Colletti V. Auditory brainstem implantation after unsuccessful cochlear implantation of children with clinical diagnosis of cochlear nerve deficiency [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2013,122(10):605-612.

7 Lim HH,Lenarz T. Auditory midbrain implant: research and development towards a second clinical trial[J]. Hear Res,2015,322:212-223.

8 Brand Y,Senn P,Kompis M,et al. Cochlear implantation in children and adults in Switzerland[J]. Swiss Med Wkly,2014,144:w13909.

9 Mudry A,Mills M. The early history of the cochlear implant: a retrospective[J]. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg,2013,139(5):446-453.

10 Fretz RJ,Fravel RP. Design and function: a physical and electrical description of the 3M House cochlear implant system[J]. Ear Hear, 1985,6(3 Suppl):14S-19S.

11 人体第一例人工耳蜗植入手术获得初步成功[J].医学研究通讯,1980,(8):34.

12 Gantz BJ,Tyler RS,Knutson JF,et al. Evaluation of five different cochlear implant designs: audiologic assessment and predictors of performance[J]. Laryngoscope,1988,98(10):1100-1106.

13 袁启明.我国首次植入耳蜗成功[J].上海生物医学工程,1995,16(4):62.

14 Mangus B,Rivas A,Tsai BS,et al. Surgical techniques in cochlear implants[J]. Otolaryngol Clin North Am,2012,45(1):69-80.

15 Iseli C,Adunka OF,Buchman CA. Scala tympani cochleostomy survey: a follow-up study[J]. Laryngoscope,2014,124(8):1928-1931.

16 Skarzynski H,Lorens A,Piotrowska A,et al. Partial deafness cochlear implantation in children[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol,2007,71(9):1407-1413.

17 Gawęcki W,Karlik M,Borucki Ł,et al. Middle Fossa Approach for Cochlear Implantation[J]. Otol Neurotol,2018,39(2):e96-e102.

18 Kronenberg J,Migirov L,Dagan T. Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation [J]. J Laryngol Otol,2001, 115(4):283-285.

19 Postelmans JT,Grolman W,Tange RA,et al. Comparison of two approaches to the surgical management of cochlear implantation [J]. Laryngoscope,2009,119(8):1571-1578.

20 O'Donoghue GM,Nikolopoulos TP. Minimal access surgery for pediatric cochlear implantation [J]. Otol Neurotol,2002,23(6):891-894.

21 戴朴,蒋刘,高松.微创人工耳蜗植入[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2016,22(5):341-344.

22 卢伟,雷一波,范凯慧.人工耳蜗植入的临床应用及发展趋势 [J].中国医疗器械信息,2015,21(2):19-23.

23 Gstoettner W,Kiefer J,Baumgartner WD,et al. Hearing preservation in cochlear implantation for electric acoustic stimulation [J]. Acta Otolaryngol,2004,124(4):348-352.

24 Venail F,Bell B,Akkari M,et al. Manual Electrode Array Insertion Through a Robot-Assisted Minimal Invasive Cochleostomy: Feasibility and Comparison of Two Different Electrode Array Subtypes [J]. Otol Neurotol,2015,36(6):1015-1022.

25 Torres R,Jia H,Drouillard M,et al. An Optimized Robot-Based Technique for Cochlear Implantation to Reduce Array Insertion Trauma [J]. Otolaryngol Head Neck Surg,2018,159(5):900-907.

26 Bell B,Stieger C,Gerber N,et al. A self-developed and constructed robot for minimally invasive cochlear implantation [J]. Acta Otolaryngol,2012,132(4):355-360.

27 Caversaccio M,Gavaghan K,Wimmer W,et al. Robotic cochlear implantation: surgical procedure and first clinical experience [J]. Acta Otolaryngol,2017,137(4):447-454.

28 Lenarz T. Cochlear Implant-State of the Art [J]. Laryngorhinotologie,2017,96(S 01):S123-S151.

29 Dunn CC,Walker EA,Oleson J,et al. Longitudinal speech perception and language performance in pediatric cochlear implant users: the effect of age at implantation [J]. Ear Hear,2014,35(2):148-160.

30 Dettman SJ,D'Costa WA,Dowell RC,et al. Cochlear implants for children with significant residual hearing [J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg,2004,130(5):612-618.

31 Awad AH,Rashad UM,Gamal N,et al. Surgical complications of cochlear implantation in a tertiary university hospital [J]. Cochlear Implants Int,2018,19(2):61-66.

32 Pisoni DB,Kronenberger WG,Harris MS,et al. Three challenges for future research on cochlear implants [J]. World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg,2018,3(4):240-254.

[收稿日期 2019-07-22] [本文编辑 吕文娟 余军]