

doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2024.04.003

耳蜗骨化患者人工耳蜗植入研究进展

Research Progress on Cochlear Implantation in Patients with Cochlear Ossification

熊珊 潘滔

XIONG Shan, PAN Tao

【摘要】人工耳蜗植入是治疗重度至极重度感音神经性聋的有效方法之一。耳蜗骨化因其被纤维组织或新生骨阻塞,曾被认为是人工耳蜗植入的禁忌证。但是随着人工耳蜗技术的发展,人工耳蜗植入已成为耳蜗骨化有效的治疗方法之一。本文就耳蜗骨化病理机制、影像学评估、手术方案及术后言语效果等予以综述。

【关键词】耳蜗骨化;人工耳蜗植入

【中图分类号】 R764.43

【文献标识码】 A

【文章编号】 1672-4933(2024)04-0342-04

【Abstract】 A cochlear implant is an effective method to treat severe-to-profound sensorineural deafness. Cochlear ossification was once considered a contraindication to cochlear implant because of the obliteration of the cochlea by fibrous tissue or bone neoformation. However, with the development of cochlear rehabilitation technology, cochlear implantation has become an effective treatment for patients with cochlear ossification. This article reviews the pathogenesis, imaging evaluation, surgical strategy, and the outcome of cochlear implantation in cases with cochlear ossification.

【Key words】 Cochlear ossification; Cochlear implantation

1 概述

对于助听器效果不佳或无效的重度至极重度感音神经耳聋患者,人工耳蜗植入是有效治疗方式之一。第一台人工耳蜗植入在1961年由House and Edgerton实施^[1],此后人工耳蜗植入的设备及手术技术不断发展和进步^[2]。耳蜗骨化曾被认为是人工耳蜗植入禁忌证,因其被纤维组织或新生骨阻塞,导致电极不能被合适植入至耳蜗基底转,此外可能引起并发症,如外淋巴周围瘘等^[3]。1980年有学者提出伴有耳蜗骨化耳聋患者可通过人工耳蜗重获听力^[4]。1988年,Gantz等^[5]成功为2位耳蜗骨化患者植入人工耳蜗,其中1名患者电极植入术后效果与耳蜗解剖结构正常患者术后效果相似。随着人工耳蜗相关领域认识的不断深入和技术的发展,曾被视为手术禁忌症,如耳蜗骨化等患者也接受了人工耳蜗植入,并取得较好效果。

2 病理机制

耳蜗骨化是指耳蜗迷路内纤维组织和骨组织的形成,继发于内耳严重的炎症反应。耳蜗骨化常见的原因是细菌性脑膜炎。此外,中耳炎引发的迷路炎如治疗不当,可发展为迷路纤维化及骨化,也可由耳硬化进展后

期、外伤、内耳自身免疫疾病、病毒感染、颞骨肿瘤等引起;耳蜗骨化程度取决于致病因素,脑膜炎相关的耳蜗骨化可在感染最初几周表现出来;而耳硬化症引起的耳蜗硬化可能需要很长时间^[6]。

细菌性脑膜炎引起耳蜗骨化的主要机制是感染通过蛛网膜下腔、耳蜗导水管或内听道进入耳蜗,由此产生的迷路炎导致毛细胞丢失、螺旋神经节细胞退行性病变与耳蜗腔骨闭塞^[7]。Corti器官的损伤可分为急性炎症期、纤维化期和骨化期3个阶段。骨化期是指新生骨占据内淋巴和外淋巴间隙。因此,耳蜗骨化影响最早且病变最严重区域为靠近耳蜗导水管的圆窗区域,其次是耳蜗基底转的鼓阶,骨化常从耳蜗基底转向其顶转发展,鼓阶受累比前庭阶更常见^[8],前庭阶骨化可在鼓阶骨化的进展后期出现。耳蜗骨化患者除纤维组织和新生骨组织形成可能改变耳蜗的电脉冲外,其功能性螺旋神经细胞数量也减少^[7]。脑膜炎患者颞骨块组织病理学研究发现,与年龄匹配的正常组对比,其螺旋神经节平均总数减少45%,其中20%的螺旋神经节受损^[9]。骨化耳蜗内毛细胞和螺旋神经节数量虽然减少,但是即使严重骨化,耳蜗内残存的螺旋神经节数量也是巨大的^[10],仅有10%螺旋神经节细胞残存时,人工耳蜗植入术后仍能产生有效的听觉。迷路骨化、鼓阶阻塞程度与存活螺旋神经节之间没有必然

作者单位:北京大学第三医院 北京 100083

作者简介:熊珊 博士 主治医师;研究方向:耳科学

通讯作者:潘滔, E-mail: pantao6422@163.com

关系,残存的螺旋神经节为人工耳蜗植入提供了坚实基础。

脑膜炎后耳蜗骨化发展迅速,在疾病4~8周内出现,5个月后可出现耳蜗完全骨化。动物和人类研究发现,在感染后3天内,耳蜗可出现纤维化和骨化,在感染后3周~2个月内完全骨化^[11]。脑膜炎后重度甚至极重度听力下降患者中,高达35%的患者出现迷路骨化,虽然有研究提出儿童的听阈在脑膜炎后有一定好转,但是无显著差异^[12]。因此一旦确诊脑膜炎,应立即行听力学评估,以便及时行听力康复干预^[13],在耳蜗未完全骨化损伤前植入人工耳蜗电极^[14]。

3 影像学评估

颞骨高分辨率CT可被用于评估耳蜗的通畅程度,被认为是由于炎症后的骨密度降低、纤维增多、钙含量减少有关。水平半规管骨化是耳蜗骨化早期的预测指标,可在耳蜗影像尚正常时对耳蜗骨化做出早期诊断。然而,CT对耳蜗早期骨化的诊断灵敏度较差,因此,在极重度听障脑膜炎患儿中,即使CT扫描正常,也不能除外合并耳蜗骨化。内耳MRI可弥补不足,其可检测早期纤维化的存在,因纤维化或骨化导致的耳蜗内液体信号丢失。耳蜗骨化患者的术前影像学评估除了可将颞骨CT和内耳MRI结合,MRI仿真内窥镜重建也可清晰显示耳蜗骨化的程度及范围^[15]。张娜等^[16]分析22例脑膜炎后耳蜗骨化导致的重度/极重度感音神经性耳聋患者,发现耳蜗骨化患者CT检出率为72.7%(16/22);MRI检出率为83.3%(15/18),两者结合后检出率提高至90.9%(20/22)。在脑膜炎后耳蜗骨化患者诊断中,CT的敏感性为61.5%,MRI的敏感性为81.8%,联合使用时,灵敏度提高至92.3%^[13]。因此,内耳MRI和颞骨CT结合,可显著提高耳蜗骨化的诊断率。

4 手术时机与手术方式的选择

脑膜炎后人工耳蜗植入时机存在很大争议。对25例脑膜炎后极重度听障患儿随访发现,仅有3例患儿在16~25个月后可出现延迟性听力阈值改善^[17]。脑膜炎后听障患者听力恢复较晚,人工耳蜗植入应延迟至6~12个月,以期听力自我恢复^[18]。然而也有研究提出在急性脑膜炎后4~8周可出现耳蜗骨化,虽然MRI或CT无法显示迷路早期骨化,但是推荐对脑膜炎听障患者尽早植入人工耳蜗^[19]。螺旋神经节数量与耳蜗骨化程度呈反比,完全耳蜗骨化患者听神经元的数量也减少,以至于耳蜗术后无法提供有用的言语识别。此外,人工耳蜗植入后早期电刺激可促进听觉神经元的存活并防止神经退行性变

性^[20]。对于脑膜炎后听障患者,目前有两种态度。一是保守的观望态度,需要定期进行听力评估和内耳MRI扫描,以发现骨化的早期迹象,提出可行性和成本问题。二是尽早干预^[21],建议所有脑膜炎后听障患者早期和双侧植入电极,以提高完全植入电极的可能性。这是由于脑膜炎后耳蜗骨化可早在21天发生^[22],而术前影像学可能根本没有显示任何骨化迹象。脑膜炎后听力下降可以恢复,因此,建议一定程度的等待^[23],但等待多长时间存在争议。

耳蜗骨化按程度分为:(1)蜗窗骨化:蜗窗膜消失,代之以骨性组织,蜗窗厚度>4 mm;(2)耳蜗骨化:沿耳蜗底回测量从其蜗窗龛至耳蜗管腔内骨化最远处的曲线距离,以mm为单位计算,<8 mm为轻度骨化,>8 mm为严重骨化^[24]。此外,耳蜗骨化按照分类标准^[25]分为0级:无骨化;I级:圆窗龛骨化;II级:耳蜗底转骨化(耳蜗底回至180°以内骨化);III级:超出耳蜗底转范围骨化(>180°范围出现骨化)。

人工耳蜗植入都应尽可能无创地将所有电极植入耳蜗底转的鼓阶中,鼓阶植入术可以保护前庭膜,将耳蜗电极放置在离螺旋神经节细胞更近位置,且其术后较少出现眩晕。Kaya等^[26]分析23例人骨化性迷路炎的颞骨标本,发现骨化常发生部位为鼓阶。超过圆窗的耳蜗骨化患者鼓阶可能被阻塞,需要电极从前庭阶植入^[27]。有研究提出能够增加电极植入深度的方法,如去除耳蜗鼓阶骨化骨质^[28]、通过前庭窗植入人工耳蜗^[27]、双阵列人工耳蜗植入合并双耳蜗造口术^[29]。对于I级耳蜗骨化患者,骨化位于圆窗,去除周围的纤维及骨化组织,于圆窗前下方鼓阶入路;对于II级骨化,骨化位于底转下部,以1 mm金刚钻磨除部分耳蜗底转,去除部分纤维化结缔组织,缓慢植入全部电极;如果纤维化或者骨化发生在圆窗,可从前庭阶造孔植入^[30];耳蜗严重骨化底回植入困难,可行耳蜗造口植入术,从第2回耳蜗开窗植入电极或磨除耳蜗底回、中回外侧壁,彻底清除骨化灶,磨出一个骨槽,填塞筋膜固定电极。

由于耳蜗骨化患者耳蜗通畅度低,其电极完全插入有困难,需要短电极人工耳蜗植入(长度为15 mm),短电极优点之一是不需全部钻孔植入。

有研究回顾性分析2009年~2020年短电极人工耳蜗植入患者术后语言感知测试良好,表明短电极人工耳蜗植入可作为耳蜗骨化患者的治疗方式^[31]。李永新等^[32]总结了根据耳蜗骨化程度不同可选择的电极植入方式:①全电极植入:适用于骨化范围局限的,如I级和II级骨化。②前庭阶植入^[31]:鼓阶骨化可将电极植入前庭阶。③Gantz法^[5]:对于耳蜗完全骨化患者,需去除耳蜗底转

甚至中转的部分骨质,在骨槽内嵌入电极。④部分电极或短电极植入与双电极植入。植入电极的数量是影响人工耳蜗植入术后患者言语表现的重要因素,理想状态下要求所有电极都被植入。耳蜗骨化患者电极部分植入对听力行为较电极全部植入效果差,然而,也有研究证实耳蜗骨化患者与非骨化患者术后听力效果同等满意,不管电极全部或部分植入,其言语感知能力并无统计学差异^[33]。

因此,对于耳蜗部分骨化患者,需将其骨化自鼓阶内清除可顺利植入电极,对于完全骨化患者可围绕蜗轴的鼓阶顶壁钻开,将电极嵌入骨槽内,耳蜗骨化一旦确诊,应尽快手术,以免耳蜗完全骨化。此外,对于双侧耳蜗完全骨化的全聋患者,耳蜗广泛受累并伴有耳蜗结构破坏,人工耳蜗电极植入困难且术后效果差,可行听觉脑干植入^[34]。

5 术后言语康复效果

尽管耳蜗骨化并不是人工耳蜗植入禁忌症,但其术后听力及言语康复效果仍存在争议。El-Kashlan等^[35]对伴有耳蜗骨化与不伴耳蜗骨化的语前聋患儿人工耳蜗植入术后6个月和术后12个月言语识别能力进行比较,发现耳蜗骨化组患儿术后言语识别能力明显提高,但仍低于无耳蜗骨化患儿,耳蜗骨化的程度对术后康复效果的影响无显著差异。王轶等^[36]对31例耳蜗骨化患者(轻度骨化27例,严重骨化4例)行人工耳蜗植入术,发现其术后声场听阈均达30~40 dB,与无耳蜗骨化患者相比无显著差异。此外,有研究比较脑膜炎、耳硬化、中耳炎等不同原因导致耳蜗骨化患者人工耳蜗植入效果,发现虽然脑膜炎后耳蜗骨化患者人工耳蜗植入术后听觉行为分级标准(CAP)较耳硬化和中耳炎相关耳蜗骨化患者低,但无统计学差异,而言语可懂度分级(SIR)有统计学差异,且耳蜗骨化分级越高,其CAP分级得分越低^[37]。

骨化局限的鼓阶通常是将增生骨质去除至清晰耳蜗管腔,并将电极植入至全部范围,即使是部分电极植入,术后也有较满意的CAP分级得分^[38]。部分电极植入可以取得满意效果,但是与完全植入患者相比,术后言语表现欠佳^[39]。然而,骨化可以从圆窗扩展至迷路的更深处,Green等^[40]对24块颞骨进行组织病理学研究发现,耳蜗骨螺旋板的蜗神经纤维和螺旋神经节细胞都有不同程度减少,耳蜗骨化患者耳蜗术后言语效果较非骨化者差,其原因可能与没有足够的螺旋神经节细胞数量相关。

耳蜗基底转骨化患者人工耳蜗植入听力效果与无耳蜗骨化患者接近,骨化程度与预后无显著相关性^[6]。I期和II期耳蜗骨化患者人工耳蜗植入术后听力康复效果与

非耳蜗骨化患者相当,其主要由于电极的完全植入^[41],而III期耳蜗骨化患者术后听力康复效果差,可能因为电极部分植入。耳蜗骨化患者可出现与非耳蜗骨化患者同样的CAP评分,无论电极的完全或部分插入^[42]。

此外,脑膜炎相关耳聋也可由听神经损伤或中枢病变引起^[43]。除听力损失外,脑脊髓炎还可引起其他神经系统后遗症,包括局灶性神经功能缺损、癫痫和认知障碍。因此,脑膜炎相关的耳聋患者人工耳蜗植入术后听力改善程度取决于耳蜗骨化程度、耳聋时间、电极植入深度以及有无神经后遗症。

6 小结

因耳蜗的纤维化或骨化,人工耳蜗植入术难度大,植入效果存在差异,术后听力康复效果难以预测,电极开发和手术技巧的改善已取得满意的结果,即使对耳蜗广泛骨化的患者,人工耳蜗植入仍可为其提供显著益处。对脑膜炎后耳蜗骨化患者,一旦被诊断并感染已控制,当其神经系统稳定后,必须进行早期听力学评估。对于轻度听力损失患者应连续监测听力变化情况;当听力损失为重度或极重度,考虑耳蜗骨化的风险,在颞骨CT及内耳MRI未发现耳蜗纤维化之前,应尽早植入人工耳蜗,以期获得更好的听力康复效果。

参考文献

- [1] House WF, Edgerton BJ. A multiple-electrode cochlear implant[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1982, 91(2 Pt 3): 104-116.
- [2] Côté M, Trudel M, Philippon D, et al. Improving audiological performance with partial insertion of a compressed array despite intracochlear retention of four electrodes during revision cochlear implant surgery: A case report[J]. Cochlear Implants Int, 2015, 16(1): 57-60.
- [3] Brito R, Monteiro TA, Leal AF, et al. Surgical complications in 550 consecutive cochlear implantation[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2012, 78(3): 80-85.
- [4] Ibrahim RA, Linthicum FH. Labyrinthine ossifications and cochlear implants[J]. Arch Otolaryngol, 1980, 106(2): 111-113.
- [5] Gantz BJ, McCabe BF, Tyler RS. Use of multichannel cochlear implants in obstructed and obliterated cochleas[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1988, 98(1): 72-81.
- [6] Vashishth A, Fulcheri A, Prasad SC, et al. Cochlear Implantation in Cochlear Ossification: Retrospective Review of Etiologies, Surgical Considerations, and Auditory Outcomes[J]. Otol Neurotol, 2018, 39(1): 17-28.
- [7] Merchant SN, Gopen Q. A human temporal bone study of acute bacterial meningogenic labyrinthitis[J]. Am J Otol, 1996, 17(3): 375-385.
- [8] Wasson JD, Briggs RJ. Contemporary surgical issues in paediatric cochlear implantation[J]. Int J Audiol, 2016, 55 Suppl 2: S77-87.

- [9] Pauna HF, Knoll RM, Lubner RJ, et al. Histopathological changes to the peripheral vestibular system following meningitic labyrinthitis[J]. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 2020, 5(2): 256-266.
- [10] Nadol JB. Patterns of neural degeneration in the human cochlea and auditory nerve: implications for cochlear implantation[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1997, 117(3 Pt 1): 220-228.
- [11] Nabili V, Brodie HA, Neverov NI, et al. Chronology of labyrinthitis ossificans induced by *Streptococcus pneumoniae* meningitis[J]. *Laryngoscope*, 1999, 109(6): 931-935.
- [12] Philippon D, Bergeron F, Ferron P, et al. Cochlear implantation in postmeningitic deafness [J]. *Otol Neurotol*, 2010, 31(1): 83-87.
- [13] Caye-Thomasen P, Dam MS, Omland SH, et al. Cochlear ossification in patients with profound hearing loss following bacterial meningitis [J]. *Acta Otolaryngol*, 2012, 132(7): 720-725.
- [14] Zhang N, Dong R, Zheng J, et al. Cochlear implantation for post-meningitis deafness with cochlear ossification: diagnosis and surgical strategy[J]. *Acta Otolaryngol*, 2022, 142(5): 369-374.
- [15] 郝青青, 李佳楠, 焦青山, 等. 影像学评估对耳蜗骨化患者人工耳蜗植入手术及术后效果的影响[J]. *中国听力语言康复科学杂志*, 2013, (5): 354-357.
- [16] 张娜, 董瑞娟, 李轶, 等. 脑膜炎后耳蜗骨化患者人工耳蜗植入的临床分析[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2020, 26(6): 631-636.
- [17] Brookhouser PE, Auslander MC. Aided auditory thresholds in children with postmeningitic deafness [J]. *Laryngoscope*, 1989, 99(8 Pt 1): 800-808.
- [18] Marx RD, Baer ST. Spontaneous recovery of profound post-meningitic hearing loss [J]. *J Laryngol Otol*, 2001, 115(5): 412-414.
- [19] Aschendorff A, Klenzner T, Laszig R. Deafness after bacterial meningitis: an emergency for early imaging and cochlear implant surgery [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2005, 133(6): 995-996.
- [20] Rotteveel LJ, Snik AF, Vermeulen AM, et al. Three-year follow-up of children with postmeningitic deafness and partial cochlear implant insertion [J]. *Clin Otolaryngol*, 2005, 30(3): 242-248.
- [21] Singhal K, Singhal J, Muzaffar J, et al. Outcomes of Cochlear Implantation in Patients with Post-Meningitis Deafness: A Systematic Review and Narrative Synthesis[J]. *J Int Adv Otol*, 2020, 16(3): 395-410.
- [22] Parisier SC, Chute PM. Multichannel implants in postmeningitic ossified cochleas[J]. *Adv Otorhinolaryngol*, 1993, 48: 49-58.
- [23] Marx RD, Baer ST. Spontaneous recovery of profound post-meningitic hearing loss[J]. *J Laryngol Otol*, 2001, 115(5): 412-414.
- [24] Hodges AV, Balkany TJ, Gomez MO, et al. Speech recognition after implantation of the ossified cochlea[J]. *Am J Otol*, 1999, 20(4): 453-456.
- [25] Smullen JL, Balkany TJ. Implantation of the Ossified Cochlea[J]. *Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg*, 2005, 16(2): 117-120.
- [26] Kaya S, Paparella MM, Cureoglu S. Pathologic Findings of the Cochlea in Labyrinthitis Ossificans Associated with the Round Window Membrane[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2016, 155(4): 635-640.
- [27] Steenerson RL, Gary LB, Wynens MS. Scala vestibuli cochlear implantation for labyrinthine ossification[J]. *Am J Otol*, 1990, 11(5): 360-363.
- [28] Balkany T, Gantz B, Nadol JB. Multichannel cochlear implants in partially ossified cochleas[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 1988, 135: 3-7.
- [29] Lenarz T, Lesinski SA, Weber BP, et al. The nucleus double array cochlear implant: a new concept for the obliterated cochlea[J]. *Otol Neurotol*, 2001, 22(1): 24-32.
- [30] Berrettini S, Forli F, Neri E, et al. Scala vestibuli cochlear implantation in patients with partially ossified cochleas[J]. *J Laryngol Otol*, 2002, 116(11): 946-950.
- [31] Fraga GA, Peixoto RH, Zabeu JS, et al. Evolution of speech perception in patients with ossified cochlea and short array cochlear implant[J]. *Acta Otolaryngol*, 2023, 143(8): 699-703.
- [32] 李永新, 梁爽, 赵啸天, 等. 耳蜗骨化与人工耳蜗植入[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2008, 43(7): 514-518.
- [33] Kirk KI, Sehgal M, Miyamoto RT. Speech perception performance of nucleus multichannel cochlear implant users with partial electrode insertions[J]. *Ear Hear*, 1997, 18(6): 456-471.
- [34] Christopher LH, Noonan K, Barnard Z, et al. Auditory Brainstem Implant in Adult Patient With Cochlear Ossification From Otosclerosis [J]. *Otol Neurotol*, 2021, 42(2): e114-e116.
- [35] El-Kashlan HK, Ashbaugh C, Zwolan T, et al. Cochlear implantation in prelingually deaf children with ossified cochleas[J]. *Otol Neurotol*, 2003, 24(4): 596-600.
- [36] 王轶, 曹克利, 陈晓巍, 等. 耳蜗骨化患者人工耳蜗植入术[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2006, 41(12): 904-907.
- [37] Tokat T, Catli T, Bozkurt EB, et al. Surgical Methods and Auditory Outcomes of Cochlear Implantation in Cochlear Ossification[J]. *J Int Adv Otol*, 2022, 18(1): 51-56.
- [38] Nichani J, Green K, Hans P, et al. Cochlear implantation after bacterial meningitis in children: outcomes in ossified and nonossified cochleas [J]. *Otol Neurotol*, 2011, 32(5): 784-789.
- [39] Rotteveel LJ, Snik AF, Vermeulen AM, et al. Three-year follow-up of children with postmeningitic deafness and partial cochlear implant insertion[J]. *Clin Otolaryngol*, 2005, 30(3): 242-248.
- [40] Green JD, Marion MS, Hinojosa R. Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1991, 104(3): 320-326.
- [41] Yan T, Zong F, Ma X, et al. Cochlear implantation in patients with ossified cochleas[J]. *Am J Otolaryngol*, 2019, 40(2): 183-186.
- [42] Tokat T, Catli T, Bayrak F, et al. Cochlear Implantation in Postmeningitic Deafness[J]. *J Craniofac Surg*, 2018, 29(3): e245-e248.
- [43] Jiang ZD, Liu XY, Wu YY, et al. Long-term impairments of brain and auditory functions of children recovered from purulent meningitis[J]. *Dev Med Child Neurol*, 1990, 32(6): 473-480.

收稿日期 2024-03-28

责任编辑 蒋 春