

*主要学术兼职介绍

夏军, 男, 主任医师、博士, 硕士生导师, 广东省中西医结合学会放射专业委员会委员, 中华医学会深圳市放射专业委员会委员, 《CT理论与应用研究》杂志审稿专家。主持或主要参与国家、广东省及深圳市立项课题11项; 在中华系列及国家级专业学术期刊发表论著20多篇, 其中4篇为SCI收录, 参编专著2本。

内耳性传导聋-内耳第三窗致病机制及相关疾病

暨南大学第二临床医学院(深圳市人民医院)耳鼻咽喉科 柯朝阳

内耳性传导聋(Inner ear conductive hearing loss)的概念最早由Gloris和Davis于1961年提出, 当时他们推测年龄和噪声引起的混合性聋中的传导性听力损失成分与内耳基底膜的硬化有关。此后, 许多学者在临床中观察到纯音测听有气-骨导差、但没有明显外耳道和中耳病变的传导聋患者, 类似于耳硬化症或其它中耳疾病, 常被误诊施行镫骨手术或鼓室探查、成型术, 而术后听力无改善。Shea估计这种情况占耳硬化症的1/700, Schuknecht(1987年)将这种现象称为“Otologic mysteries”, 并认为其发病率为传导聋手术的1/3000。这些不易解释的传导聋很可能就是内耳损害所致, 即内耳性传导聋。

1 内耳的窗结构

卵圆窗和圆窗分别称为内耳第一窗和第二窗, 是听觉产生机制中重要的两个通道, 此外, 内耳窗还包括耳蜗导水管、前庭导水管及血管神经通过的一些小孔, 但这些窗结构口径小且较长, 声导抗较高, 在声音传递机制中作用轻微, 统称为正常第三窗。除此以外, 内耳中出现的其它的骨裂、骨孔等窗结构或正常第三窗的先天或后天病理性扩大, 均称为病理性第三窗或第三窗(The third window)。

2 内耳第三窗的致病机制

人们对内耳出现第三窗的危害早就有所认识, 1956年Cawthorne就明确指出, 内耳只有且只能有2个窗, 否则会对内耳功能产生明显的影响。

2008年, Merchant在总结多年来系列研究成果的基础上, 提出了内耳第三窗导致患者出现低频传导聋(气导听阈提高或正常, 骨导听阈减小)的机制: 正常气导传声时, 卵圆窗镫骨的内向活动, 伴随有等量的圆窗膜的外向活动, 两窗间的液体流动在前庭阶和鼓阶间产生一压力梯度, 引起基底膜振动, 激活毛细胞

而感音, 当耳蜗前庭侧存在病理性第三窗时(SCD、大前庭水管综合征和其他内耳畸形等), 部分声音能量从第三窗分流, 导致前庭内声压减低, 基底膜振动减弱, 气导听力下降; 骨导传声时, 骨导的压缩机制引起内耳液体压缩, 由于前庭阶和鼓阶间的导抗不相等, 基底膜因两侧出现压力梯度而运动, 从而感受骨导声, 当耳蜗前庭侧存在病理性第三窗时, 减低了前庭侧的导抗而使前庭阶和鼓阶间的压力差增大, 基底膜的运动幅度加大, 从而改善了骨导听力。

病理性第三窗也可引起前庭反应, 导致患者在强声刺激或中耳、颅腔压力改变时出现眩晕眼震, 其机制: 正常情况下, 半规管包裹在致密的骨质中, 声音和中耳/颅腔压力的改变不会引起内淋巴液的流动, 当半规管出现第三窗时, 声音和压力的能量会传递至裂孔处, 引起内淋巴液的流动, 声音或外耳中耳正向压力时, 内淋巴液产生离壶腹的流动, 兴奋该侧前庭神经, 闭气负压时, 内淋巴液产生向壶腹的流动, 抑制该侧前庭神经(相对兴奋对侧前庭神经), 从而产生眩晕和眼震。

3 内耳第三窗病变引起传导聋的常见疾病

1、上半规管裂(SCD): SCD为上半规管先天性骨缺损, 患者可仅表现为传导性耳聋, 或仅有前庭症状, 或两者均有。典型的传导聋表现是在2KHz下有明显的气-骨导差, 骨导听阈可超正常(0~-20dB, 或更好), 高频没有或有一小的气-骨导差, 中耳检查均无引起传导聋的中耳病变(包括鼓室导抗测量、镫骨肌反射、LDV检测、VEMP、耳声发射和鼓室探查)。确诊是靠高分辨率CT薄层扫描, 并通过手术修补裂孔后气-骨导差消失而证实。2、外半规管裂(LCD): 外半规管裂多由中耳炎或中耳胆脂瘤破坏所致, 由于有原发中耳疾病的存在, 很难确定传导聋是由于LCD的第

三窗影响。Ribaric(1992年)对5例双耳全聋患者行外半规管开窗,所有患者骨导试验听力有提高,证明开窗后对听力是有影响的。3、后半规管裂(PCD):文献中仅见1例后半规管与颈静脉球裂的报道。4、大前庭水管综合征:大前庭水管综合征患者往往表现为混合性聋,存在低频气-骨导差,中耳检查均无引起传导聋的中耳病变(包括鼓室导抗测量、镫骨肌反射、LDV检测、VEMP、耳声发射和鼓室探查)。扩大的前庭导水管可能在骨性前庭和颅腔间提供了大的病理交通,导致类似于SCD的低频气-骨导差。5、DFN-3:DFN-3的特点是临床表现为混合性聋和在镫骨开窗时出现外淋巴井喷,低频气-骨导差较大,可有镫骨肌反射,CT检查内耳道明显扩大,通常在内耳道和耳蜗间有骨缺损,成为病理性第三窗,从而使气导听阈提高,骨导听阈下降,但骨导听力的改善可能被疾病本身的感音神经性聋所掩盖。6、耳蜗颈内动脉管裂:Kim于2006年报道一例,镫骨切除术后听力无改善,仍存在气-骨导差,后行CT检查发现耳蜗和颈内动脉管间有一裂隙,这一裂隙扮演了第三窗,使声能从耳蜗分散。7、Mondini畸形:Mondini畸形属于先天性内耳畸形,常染色体显性遗传病,畸形耳蜗通常只有1.5回,中回和顶回融合成一个囊性的腔,耳蜗底转和内耳道间有交通,常伴有前庭和前庭导水管的扩大,扩大融合的囊腔可以作为病理性第三窗,Karlberg2006年曾报道一例典型的低频传导聋,伴骨导超正常,但大多数Mondini畸形患者由于耳蜗畸形表现出的感音神经性聋可能掩盖了第三窗导致的传导聋。8、颞骨Paget病:耳囊广泛的Paget病患者典型的表现是在低频有气-骨导差的混合性聋,病理学检查发现Paget病患者耳蜗前庭阶侧有许多微型骨折和迷路周围的骨囊有广泛的Paget病,微型骨折和Paget骨作为第三窗,

使镫骨底板产生的进入耳蜗的声音能量消散。

4 诊断和鉴别诊断

在传导性耳聋的鉴别诊断中,我们应考虑第三窗病变,尤其是对鼓膜完整、中耳腔充气好的患者。有许多临床特征和功能检查可帮助临床医师作出正确诊断:①低频气-骨导差伴骨导听阈好于0dB是一项重要的诊断依据,精确地评估听力图中低于0dB的骨导听阈非常重要;②镫骨肌声反射,真正的中耳疾病该反射消失,而第三窗病变则可引出;③激光多普勒振动仪(LDV)对患者鼓膜活动进行测定,能精确鉴别中耳与内耳病变所引起的传导性耳聋,但国内似乎还未广泛开展;④强声或压力产生的眩晕和眼震可能是半规管裂的信号;⑤高分辨颞骨CT检查。在这些功能检查中,镫骨肌声反射是最实用和简便的方法,应作为重要的诊断方法。

5 治疗

内耳第三窗病变有些可通过手术的方法修补裂孔,但有些尚无可靠治疗办法。

参考文献

- [1] Merchant SN,Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear.Otol Neurotol,2008,29(3):282-289.
- [2] Nageris BL,Attins J,Shemesh R,et al. A third window of the posterior semicircular canal: an animal model. Laryngoscope,2010,120(5):1034-1037.
- [3] Kim SC, Lee WS, Kim M, et al. Third windows as a cause of failure in hearing gain after exploratory tympanotomy.Otolaryngol Head Neck Surg,2011,145(2):303-308.

【收稿日期】2015-02-09

*主要学术兼职介绍

柯朝阳,男,医学博士,主任医师,硕士研究生导师,深圳市人民医院耳鼻咽喉科主任。现任深圳市医学会耳鼻咽喉专业委员会副主任委员、深圳市中西医结合学会耳鼻咽喉专业委员会副主任委员、广东省康复医学会听力及言语康复专业委员会常委等,《中华耳科学杂志》、《听力学及言语疾病杂志》、《中国医学文摘耳鼻咽喉科学》、《中华临床医师杂志》、《罕少疾病杂志》编委及审稿专家。

耳蜗植入术后的影像学评估进展

北京大学深圳医院医学影像科 郭学军

耳聋尤其是先天性耳聋不仅是患者个人或其家庭的不幸和缺憾,同时也带来了相应的教育、心理、社会和经济等一系列问题。近年来耳蜗植入术得到了较广泛的开展,为耳聋患者感知有声世界提供了有力的保证,从而为千千万万的家庭带来无尽的欢乐。影像学评估在耳蜗植入术前已被视为常规的必要手段,其对术后也有着同样非常重要的作用,近年来越来越受到临床医生的重视。

1 人工耳蜗及其工作原理

耳聋患者的听力丧失主要是由于内耳毛细胞病变或缺失所致。尽管其耳蜗还存在一定数量的听神经纤维,但由于毛细胞的变形或缺失而不能完成机械能-化学能的转换,无法调控听神经使之产生神经冲动,从而导致听力丧失。人工耳蜗植入术是目前公认的治疗重度、极重度感音神经性耳聋的最佳方法。

人工耳蜗植入装置是一种模拟人耳蜗功能的换能器。蜗内电极通过圆窗植入鼓阶,蜗内多通道电极的优点在于根据刺激频率实现部位编码,使传导的频率信息更为精确,提高患者的语言识别能力。电极植入的理想深度最好达到距圆窗20~25mm,这样可保证达到语言频率反应区(500~2000Hz)。此外,植入电极载体的外形须与鼓阶的形状相吻合,既减少机械摩擦又可与基底膜神经纤维紧密接触,降低刺激阈值^[1]。

人工耳蜗的工作原理是将外界声信号经言语处理器转换为电信号,后者经植入体内的接受刺激器解码处理后,将电信号经植入耳蜗内的电极直接刺激残存的螺旋神经节神经元及听神经。因此,人工耳蜗植入手术成功与否的关键性指标,是人工耳蜗装置电极的植入部位及植入耳蜗内的深度。故在人工耳蜗植入术后如何准确判断人工耳蜗电极植入部位及其在耳蜗内的深度,一直是耳科医师密切关注并致力于探讨的课题。另外,人工耳蜗对双侧极重度感音神经性耳聋患者的听觉与言语康复效果,与人工耳蜗装置的电信号能否有效地刺激患者残存的螺旋神经节神经元及听神经密切相关,亦即与术后电极各通道的开启与刺激参数的调试密切相关^[2]。故人工耳蜗电极植入的部位与深度亦是人工耳蜗装置调试技术人员及听觉言语康复师极其关注的内容。

2 耳蜗植入术的临床应用

据不完全统计,截至2006年初,全世界已有8万余耳聋患者成功接受耳蜗植入术,其中50%为儿童。我国自1995年引进该项技术以来,至2006年初已有3千余例患者成功植入人工电子耳蜗,其中儿童所占比

例超过75%^[3]。且随着电子耳蜗设备的不断改进,功能的不断完善,耳蜗植入术在近年来得到了更为飞速的发展。截至2009年4月,全世界接受耳蜗植入术的患者已接近16万人^[4]。

耳蜗植入术是一项复杂而又充满风险的手术。如何显示面神经、圆窗和耳蜗,如何准确插入电极,如何避免损伤耳蜗保护残存听力,对耳鼻喉科医师都是一项挑战。而不少耳聋患者伴有中耳和内耳的先天畸形、耳蜗纤维化或骨化、面神经裸露或位置变异、中耳炎等也给手术增添了更大的难度。因此,目前CT和MRI检查在术前已被要求作为常规检查,以了解患耳的解剖结构、先天畸形或变异及存在的病变等,为制定手术方案提供参考,避免并发症的发生。

由于电子耳蜗价格昂贵,患者及其家属对术后的效果期望值很高,而手术操作复杂,风险性大,技术水平要求很高,因此,确保手术的成功率及其精确性就显得尤为重要。手术路径、手术方式、术后电极形态及走行、电极植入耳蜗内深度及电极与耳蜗的空间关系、并发症等因素均与手术的成功率及术后患耳的听力改善程度密切相关。耳蜗植入术的操作视野小,邻近结构复杂,因此发生电极误置和并发症的几率并不低。Green KM等^[5]对当地240名成人耳蜗植入的病例进行回顾性研究,发现有61例(占25.4%)发生了并发症。

3 临床听力学评价标准^[6]

临床听力学评价标准主要有:听觉行为分级标准(categories of auditory performance, CAP),言语可懂度分级标准(speech intelligibility rating, SIR)及行为测听。

CAP反映患者日常生活环境中的听觉水平。将患者听觉能力分为1~8级,由患者生活环境中的密切接触者根据患者对所有外界声音(包括环境声音和言语声)的行为反应程度对其进行直观的分级评价。具体为:8级:能使用电话与熟悉的人进行交流;7级:不借助唇读即可与人交流;6级:不借助唇读可理解常用的短句;5级:不借助唇读,能够辨别一些言语声;4级:能够辨认环境声音;3级:对言语声能够作出行为反应;2级:能够感知环境声音;1级:不能够感知环境声音。

SIR用于评估语前聋患者的言语产生能力。根据患者自发言语中理解患者言语方式和程度将患者言语可懂度分为1~5级。同样由患者生活环境中的密切接触者进行直观的分析评价。具体为:5级:连贯言语

可被所有人听懂,在E1常语境下儿童可轻易听懂;4级:连贯言语可被不具备聆听聋人言语经验的人听懂;3级:连贯言语需要听着集中注意力,并结合唇读方可被听懂;2级:连贯言语可懂,但听者主要是通过个别词语并借助语境和唇读提示理解其言语;1级:连贯言语不可懂,口语中的单词只有手术之前可懂的单词能被识别,主要交流方式为手语或手势。

4 耳蜗植入术的影像学评估

耳蜗植入术后常需了解植入电极的深度和形态,目前仍主要以耳蜗位(改良斯氏位)X线摄片作为常规检测手段。主要用来了解耳蜗植入电极是否到位,判断有无滑脱、扭结等。评判标准为自上半规管顶端至前庭中央连一直线,该线与电极相交处为圆窗。若电极在该线前方,则表明电极位于耳蜗内;反之,若电极在该线后方,则提示电极脱出耳蜗。1991年Gray^[7]用术后经眶位X线片观察电子耳蜗状态,1993年Marsh等^[8]、Roland等^[9]等用改良Stenver位X线片行电子耳蜗植入后摄片,判断电极深度或跟踪评估,但不够精确。Christian等^[10]用改良Chausse III式确定电子耳蜗深度并与手术对比。澳大利亚Xu等^[11]在对成人内耳迷路的病理切片三维重建的基础上设计耳蜗位X线片作为耳蜗植入术后的常规检查,报道其效果令人满意,认为此位置能清楚地显示整个耳蜗电极排列和个别电极的排列。国内黄德健等^[12]通过对8个尸头的15个耳蜗内行模拟人工耳蜗电极植入后分别拍摄经眶前后位、侧位、耳蜗位X线片,并与颞骨高分辨CT(HRCT)对比,认为HRCT图像只能显示部分电极,却无法区别单个电极的形态。而耳蜗位X线片不仅可见螺旋形排列的电极走向,而且能辨认前庭和后半规管的形态,并可以此为标记划出参考线,以帮助计算耳蜗内电极的深度。但X线摄片由于骨性结构重叠较多,受曝光条件、体位、放大因素、患者头颅及其耳蜗发育状态、植入电极形态等影响较明显,对内耳结构辨别常常存在困难,也难以准确判断植入电极的实际部位和深度,因此其评估价值也会受到限制。

随着多排螺旋CT(MSCT)及其后处理影像工作站的发展,利用容积再现(volume rendering, VR)、表面遮盖显示(surface shaded display, SSD)、最大强度投影(maximum intensity projection, MIP)、曲面重建(curve reconstruction, CR)和仿真内镜(virtual endoscopy, VE)等技术对感兴趣耳的内耳及植入电极进行三维重建,可直接显示耳蜗与电极的状态及其相互关系,为临床医师和人工耳蜗装置调试

技术人员了解植入术后的基本病情提供了可能性。近年来,国内外已有学者运用CT对电极的植入部位和在耳蜗内的植入深度进行初步判断^[13-15],其评估价值逐渐得到了临床医生的重视,但相关应用报道较少,这可能与电极在CT图像中易产生金属伪影影响对电极位置的准确判断有关。Skinner等^[16]在实验检测CT扫描重建的耳蜗模型内电极排列影像的基础上,报道了一例人工耳蜗植入术后CT扫描观察蜗内电极。Shpizner等^[17]、Youssefzadeh等^[18]和Greess等^[19]以及Jain等^[20]分别报道,当X线摄片不能满意显示人工耳蜗电极植入状态、伴有术后并发症、或平片显示电极不规则等复杂病例,可用CT扫描方法检查。但是,Himi等^[21]报道,螺旋CT扫描耳蜗三维重建的方法虽可很好显示内耳淋巴空间与蜗内电极位置的关系,但不能识别单个电极。国内孔维佳等^[13]、刘寒波等^[14]运用不同CT三维重建方法显示了电极在耳蜗内的部位和植入的深度,并认为应用螺旋CT扫描三维重建的方法,可直观显示人工耳蜗电极植入的形态、部位、与耳蜗的关系以及各电极对在耳蜗内的深度,是临床人工耳蜗植入术后观察植入电极的直观而准确的方法,有其独特的临床应用价值。

MRI检查在耳蜗植入术前的评估较CT有较明显的优势^[22],但却是耳蜗植入术后的禁忌症,因此其应用价值尚有待开发和研究。但Emanuele等^[23]利用耳蜗植入术前的高分辨MRI和术后MSCT数据进行耦合获得植入电极在内耳膜迷路中的走行状态,并认为这是目前评估膜迷路内电极位置的唯一方法。但其利用的MRI数据为耳蜗植入术前获得,因此,其有限价值更值得探讨和进一步改进。

参考文献

- [1] 郭学军,刘鹏程,王成林等.影像学评估在耳蜗植入术中的价值.医学影像学杂志,2006,16(6):545-548.
- [2] Marsh MA, Xu J, Blamey PJ, et al. Radiologic evaluation of multichannel intracochlear implant insertion depth. Am J Otol, 1993, 14: 386-391.
- [3] Cao Ke, WANG Lin-e. Current status and correlated issues on cochlear implantation. Chinese Medical Journal, 2006; 119(12): 971-973.
- [4] 闫勇,张前,梁琦.澳大利亚人工耳蜗新技术-人工耳蜗植入系统的发展.中国中西医结合耳鼻咽喉科杂志,2009,17(4):218-220.
- [5] 曹雯君,李玉华,李蕴等.儿童人工耳蜗植入术前的影像学评估. (下转第14页)