

· 诊治方案 ·

人工耳蜗植入工作指南(2003 年,长沙)

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

人工耳蜗是一种可以帮助聋人恢复听力和语言交流能力的生物医学工程装置。由于人工耳蜗植入是医学和康复领域中的一项新技术,因此在适应证的选择、手术前后的评估、手术、术后调机和听觉言语康复方面都需要一份可供参考的标准。本指南旨在为从事此项工作的临床医生、听力和言语康复工作者提供指导性的意见,使我国的人工耳蜗植入工作达到规范化和标准化,从而提高治疗效果,避免不必要的风险。

人工耳蜗植入涉及到医学、听力学、生物医学工程学、教育学、心理学和社会学等诸多领域,需要耳科医师、听力师、言语治疗师、康复教师、工程技术人员及家长等共同组成人工耳蜗植入小组,协作开展工作。

适应证的选择

一、患者的选择标准

对于双耳重度或极重度聋,病变部位定位诊断为耳蜗者,可以选择人工耳蜗植入。

1. 语前聋患者的选择标准:①双耳重度或极重度感音神经性聋;②最佳年龄应为 12 个月~5 岁;③配戴合适的助听器,经过听力康复训练 3~6 个月后听觉语言能力无明显改善;④无手术禁忌证;⑤家庭和(或)植入者本人对人工耳蜗有正确认识和适当的期望值;⑥有听力语言康复教育的条件。

语前聋患者手术植入时的年龄越小效果越佳,这可最大限度地使脑可塑临界期前避免听感觉剥夺和扩大言语和语言技能的潜力。大于 6 岁的儿童或青少年需要有一定的听力语言基础,自幼有助听器配戴史和听力或语言训练史。助听器无效或效果很差,是指在最好助听聆听环境下开放短句识别率 $\leq 30\%$ 或双字词识别率 $\leq 70\%$ 。

2. 语后聋患者的选择标准:①各年龄段的语后聋患者;②双耳重度或极重度感音神经性聋;③助听器无效或效果很差,开放短句识别率 $\leq 30\%$;④无手术禁忌证;⑤有良好的心理素质和主观能动性,对人工耳蜗有正确认识和适当的期望值;⑥有家庭的支持。

语后聋患者的发病年龄和耳聋时间与手术后的效果密切相关。一般来说,发病年龄早,耳聋病程较长者手术后效果较差。此外,手术后生活和工作中的聆听环境也可影响到人工耳蜗植入的效果。

3. 手术禁忌证:①绝对禁忌证,包括内耳严重畸形病例,例如 Micheal 畸形、无耳蜗畸形等;听神经缺如;严重智力

障碍;无法配合语言训练者;严重的精神疾病;中耳乳突有急、慢性炎症尚未清除者;②相对禁忌证,包括全身一般情况差;不能控制的癫痫;没有可靠的康复训练条件。

分泌性中耳炎和胶耳并非手术禁忌证。慢性中耳炎伴有鼓膜穿孔者,如果炎症得到控制,可选择一期或分期手术。一期手术是指根治中耳乳突病灶,鼓膜修补(或乳突腔颞肌填塞和封闭外耳道)的同时行人工耳蜗植入术。分期手术指先行病灶清除,修复鼓膜穿孔或封闭外耳道,3~6 个月后再行人工耳蜗植入术。

二、术前评估

1. 病史采集:通过病史采集和检查了解发病原因。耳科病史重点应放在耳聋病因和发病的过程,应了解患者的听力史、耳鸣与眩晕史、耳毒药物接触史、噪声暴露史、全身急慢性感染史、耳科既往史、发育因素(全身或局部的发育畸形、智力发育等)、耳聋家族史、助听器配戴史和其他原因,如癫痫、精神情况等。耳聋患儿还应包括:母亲妊娠史、小儿出生史、小儿生长史、言语发育史等。

还应了解患者的语言能力(如发音特点、构音清晰度)和语言理解力及交流能力(如口头、唇读、手语、书面、猜测等)。

2. 耳科学检查包括耳廓、外耳道、鼓膜和咽鼓管等。

3. 听力学检查:①主观听阈测定:6 岁以下小儿可采用小儿行为测听法,包括行为观察测听法、视觉强化测听法和游戏测听法;②声导抗测定:包括鼓室压曲线和镫骨肌反射;③听性脑干反应(auditory brainstem response, ABR),40 Hz 相关电位(或多频稳态诱发电位);④耳声发射(瞬态诱发耳声发射或畸变产物耳声发射);⑤言语测听:言语听阈测试为语察觉阈和语识别阈;言语识别测试包括言语测试词表和小儿言语测试词表;⑥助听器选配:需有专业听力师进行助听器选配,一般需要双耳配戴,选配后要做助听听阈测试和言语识别测试,再行听觉语言训练 3~6 个月;⑦前庭功能检查(有眩晕病史者);⑧鼓岬电刺激试验:测试包括阈值、动态范围、频率辨别、间隔辨别和时程辨别等心理物理学检查。

听力学评估标准:①语后聋患者:双耳纯音气导听阈测定 > 80 dB HL(0.5、1、2、4 kHz 的平均值,WHO 标准)。如果好耳的有助开放短句识别达不到 30%,而听力损失大于或等于 75 dB 也可以考虑使用人工耳蜗[见美国食品与药物管理局(Food and Drug Administration, FDA)的补充标准];②语前聋患者:对于婴幼儿需要进行多项客观测听检查和行为测听后进行综合评估,包括:ABR 检查声输出时无听觉反

应(120 dB SPL);40 Hz 相关电位检测 2 kHz 以上频率最大声输出时无反应,1 kHz 以下频率 > 100 dB;多频稳态测听 2 kHz 以上频率 105 dB HL 无反应;畸变产物耳声发射双耳各频率均无反应;有助声场测听 2 kHz 以上频率听阈未进入听觉语言区(香蕉图),言语识别率(双字词)得分低于 70%,确认患儿不能从助听器中得到有效帮助;③对于没有任何残余听力的患者,如鼓岬电刺激有明确听性反应者可考虑行耳蜗植入手术。若鼓岬电刺激没有听性反应者应向患者或家长说明情况,并由他们承担手术风险。

4. 影像学评估:影像学检查是选择患者至关重要的检查,应常规做颞骨薄层 CT 扫描,必要时需做头颅磁共振、耳蜗三维重建和内耳道断面扫描。

5. 语言能力评估:对有一定语言经验或能力的患者应做言语能力评估(语言结构和功能),包括言语清晰度、词汇量、理解能力、语法能力、表达能力和交往能力;对于小于 3 岁、不合作的小儿,采用“亲子游戏”录像观察的方法进行评价,以此判断患者现阶段的语言能力状况。

6. 心理、智力及学习能力评估:对缺乏语言能力的 3 岁以上的儿童可选希-内学习能力测验,3 岁以下者可选用格雷费斯心理发育行为测量量表。对疑有精神智力发育迟缓(希-内学习能力评估智商 < 68 分,格雷费斯测验精神发育商 < 70 分)或有异常心理行为表现者,应建议患者去权威机构进行进一步的观察、诊断和鉴定。社会文化型智力低下者可考虑人工耳蜗植入;而非社会文化型智力低下,或多动症、孤独症以及其他精神智力发育障碍的患者,应向家长讲明此类疾病可能会给患者术后康复带来的极大困难,帮助家长建立客观的心理期望值。

7. 儿科学或内科学评估:做全身体格检查和相关的辅助检查。

8. 家庭条件和康复条件:接受过专业培训或有语训老师定期指导的家庭可以在家中对患儿进行听觉语言训练,否则应将患儿送到聋儿康复学校或机构。

三、听觉语言康复的准备

应该使患者、聋儿家长和教师了解人工耳蜗植入术后听觉语言康复训练的重要性,特别是对语前聋患儿术后应如何进行康复训练以及康复地点的选择做好准备。术前的康复训练应针对不同患儿的年龄和听力语言水平等特点实施,康复训练的内容应以患者听觉意识的建立和事物概念定义的理解为重点,为其术后开机调试和康复训练做好行为经验和学习心理上的准备。

耳蜗植入手术

一、对手术医师的要求

人工耳蜗植入手术是一项精细的显微耳科手术,要求术者将电极植入耳蜗的最佳位置而又不能损坏电极和损伤中耳、内耳的重要组织结构。手术中还经常会遇到中耳或内耳的畸形。因此手术医师应该具备较丰富的中耳乳突手术经

验并参加过一定的人工耳蜗手术的专业培训。在独立完成人工耳蜗手术前,应在有经验的医师指导下完成 3~5 例人工耳蜗植入手术。

二、对手术室及基本设备的要求

手术室应具备良好的无菌手术条件,手术显微镜应视野清晰、照明充足,手术电钻工作稳定、钻头齐备。有条件的医院可使用面神经监测仪,在先天性颞骨发育畸形、再次手术以及植入有可能损伤面神经时更为必要。

三、术前准备

1. 术前谈话:对适合并接受人工耳蜗手术的患者和家属,应由手术医师和听力师与其进行术前谈话,使他们充分了解手术中可能发生的危险和并发症,了解人工耳蜗带来的效益、不足及有弊之处,尤其是让他们了解体外装置长期维修和体内装置失效的可能,并且在手术知情同意书上签字。

2. 手术知情同意书见文后附件。

3. 手术准备、全身麻醉准备和术前用药同其他手术。

四、手术操作

步骤和方法按照各人工耳蜗公司提供的操作手册执行。

五、术中检测

电极植入后根据所使用的人工耳蜗装置进行电极阻抗测试和电诱发神经反应测试,以了解电极的完整性和听神经对电刺激的反应。

六、手术后的处理

同一般耳科手术。

七、手术并发症及处理方法

人工耳蜗植入术常见的并发症有:鼓膜或外耳道穿孔,鼓索神经麻痹,头皮厚而影响信号传输,眩晕,电刺激时出现面肌抽搐或疼痛,切口严重感染,乳突血管或乙状窦损伤导致大出血,脑脊液漏,面神经麻痹,脑膜炎等。

一般的并发症采取保守治疗即可,少量的皮下血肿可自行吸收,不用特殊处理。较大的血肿可采用血肿穿刺抽吸,并加压包扎。中耳的感染一般不会影响植入装置,用常规方法可以得到控制。轻度眩晕多在数日内自行消失,眩晕较重者可酌情使用抗眩晕药物。严重的并发症多需再次手术,如面神经减压术、脑脊液修补术、人工耳蜗更换术等。单极性电刺激时引起的面肌抽搐和疼痛可通过调机得到解决。

八、特殊病例的手术

特殊病例如前庭水管扩大、蜗水管先天发育异常、Mondini 和共同腔(common cavity)内耳畸形、耳蜗骨化等特殊病例多数可施行人工耳蜗植入手术,但术中应谨慎处理。对术中可能发生井喷的病例,手术前应做好修补填漏的技术准备。对于有内耳道骨质缺损的病例,应避免将电极插入内耳道,以免造成面神经麻痹或术后效果不佳。听神经病目前临床诊断较困难,但只要患者有残余听力,手术后一般可以达到较好的效果;没有残余听力的患者应做鼓岬电刺激测试,并应谨慎考虑是否手术。特殊病例,术前应组织病例讨论。

九、手术后的影像学评估

手术后开机前用影像学方法了解电极植入的情况。

开机和调试

手术后 2~4 周可以开机,开机指为患者配戴并开启外部装置——言语处理器的过程。在人工耳蜗使用过程中,受植入者的电极阻抗、听觉通路、听觉中枢等对声音的传输和感受均会随时间及经验的积累而发生变化,因此每隔一段时间需要对患者的程序进行调试,以使患者听到的声音更清晰、更舒适。一般开机后的第 1 个月内每周调机 1 次,之后每半个月或 1 个月调机 1 次,待听力稳定后调试时间的间隔会延长,最终 1 年调机 1 次。

开机和调试方法和步骤可按照各人工耳蜗公司的要求执行。

对调机听力师的要求:从事调机的听力师应具备良好的听力学和人工耳蜗基础理论知识,并经过各人工耳蜗公司的培训并认可。对婴幼儿的调机应由有经验的听力师完成。

手术效果评估

手术成功应包括以下几个方面:

1. 手术后切口愈合良好。
2. 经 X 线检查,电极位置正确,植入电极的数目符合提供产品公司的要求。
3. 患者经过一段时间(一般为 3~6 个月)的调机和康复后有主观或客观的听性反应。

听觉语言康复

植入术后的听觉语言康复对语前聋和语后聋患者有所不同。语后聋患者主要针对听能的康复训练,语前聋患儿则需要制定完整的听觉语言康复计划。

一、康复目标

1. 康复目标的确立应建立在术后评估的基础上。以形成其发育水平的听觉语言能力为主体,更要充分考虑其身心发展的规律,具有阶段性、顺序性、连续性和可观察的特点,达到能听会说的目的。

2. 康复内容要包括听觉、语言、认知、社会化行为、情感发展等方面,提高语言的使用和交往能力,促进其全面发展。

二、康复模式

1. 应坚持确立“以康复机构为指导,家庭康复为中心”的康复模式。

2. 建立正常听觉语言学习环境,有一定听觉语言能力的学龄前聋儿可进入正常幼儿园,学龄儿童可进入普通学校随班就读。

3. 特别重视父母、幼儿园和普通学校教师在康复指导中的作用。

4. 康复机构在聋儿听力语言康复的整个过程中始终发挥技术资源作用。

三、康复原则

1. 强调“以听为主”,并合理应用视觉、触觉等辅助手段。
2. 优化聆听环境,注意提供丰富、适宜的声音,特别是音乐声的体验,养成聆听习惯,建立听觉优势。
3. 语言学习应从对语言的理解入手,注重语言的实用性。坚持鼓励原则,注重循序渐进,在语言使用与交往中发展语言能力。
4. 在语言学习过程中,要重视语言生成环节中呼吸、发音、构音存在问题,并加以矫治,以提高语言清晰度。
5. 依据阶段评估结果,遵循听觉察觉、注意、定位、辨别、记忆、选择、反馈、概念等听觉发育 8 个阶段规律,制定个别教育计划,加强一对一个别指导。

四、康复评估

1. 听觉能力评估:通过人工耳蜗植入者对语音及言语识别来评价其听觉能力。用言语声进行听觉评估可以达到了解听觉通路全过程的目的。通过对汉语声调识别、声母识别、韵母识别、双音节词识别等测试,可以对人工耳蜗植入者的言语基频、中频和高频的感知及言语可懂度进行定量分析。评估结果对于优化言语编码策略、T 值和 C 值的设定及听觉训练的指导具有重要意义。测试用具及方法可依据测试目的可选择使用中国聋儿康复系统已使用的聋儿康复评估题库中“儿童汉语言语测听词表”进行评估。

2. 语言能力评估:本项测验主要是对聋儿语言能力的估价。它所依据的标准是正常幼儿在各年龄段上的语言发育指标,亦即语言年龄。它所涉及的并非是语言的全部要素,而只是一些具有某些明显的具有发展意义的特征。如对耳蜗植入者的发音水平、言语的理解能力、言语的表达能力、言语的使用能力、言语的语法能力进行评价。通过评价可以获知聋儿的语言发展水平及与正常幼儿的相当语言年龄,也可以衡量聋儿的语言能力发展是否平衡,以便在康复训练中选择与其语言年龄相适应的教材,对一对一的教学具有重要指导意义。测试用具及方法可依据测试目的选用中国聋儿康复系统已使用的聋儿康复评估题库中部分“语言能力评估等级图片”进行评估。

有关听觉语言评估和康复评估的资料见文献[1-6]。

参 考 文 献

- 1 张华,曹克利,王直中. 汉语最低听觉功能测试的设计及初步应用. 中华耳鼻咽喉科杂志,1990,25:79-82.
- 2 孙喜斌,高成华,黄昭鸣,等,主编. 汉语儿童言语测听词表. 上海:少年儿童出版社,2001.
- 3 孙喜斌,袁海军. 聋儿听力语言康复评估. 见:吴海生,蔡来舟,主编. 实用语言治疗学. 北京:人民军医出版社,1995. 126-139.
- 4 曲成毅,孙喜斌,郑日昌,等. 我国 1758 例聋儿智力发育现状调查. 中华耳鼻咽喉科杂志,1995,30:361-364.
- 5 曲成毅,孙喜斌. 希-内学习能力测试(H-NTLA)中国常模. 中国临床心理学杂志,1996,4:202-205.
- 6 曲成毅,孙喜斌. 希-内学习能力测验在中国聋儿使用信度和效度. 中国心理卫生杂志,1997,2:70-72.

(收稿日期:2004-01-04)

(本文编辑:何膺远)

附件

人工耳蜗植入手术知情同意书

患者姓名_____性别_____年龄_____病案号_____术前诊断:_____

我知道我的亲属/孩子因耳聋需要施行人工耳蜗植入术,手术能使她/他恢复听力,但我也清楚手术可能出现以下风险:

一、术中风险

1. 可能发生麻醉意外
2. 可能发生心、脑血管意外
3. 可能发生术中出血量大需输血
4. 可能发生面神经损伤致暂时或永久性面瘫
5. 可能发生鼓索神经损伤致术后味觉改变
6. 可能发生鼓膜、外耳道穿孔
7. 可能发生乙状窦、硬脑膜受损
8. 可能发生外淋巴漏、脑脊液漏
9. 可能发生要移动或去除听骨、鼓索神经等中耳组织结构
10. 可能发生电极植入受阻致有效电极不能完全植入或部分电极受损
11. 可能发生因内耳畸形或骨化严重,无法植入电极
12. 可能发生各种意外因素致使中止手术或采取抢救措施

二、术后风险

1. 可能发生皮瓣出血、皮下血肿
2. 可能发生局部(切口、中耳、内耳)感染,皮瓣坏死,颅内感染
3. 可能发生术后切口瘢痕,装置在耳后皮下隆起
4. 可能发生电极移位或脱出
5. 可能发生皮瓣增厚影响装置使用,需再次手术削薄
6. 可能发生残余听力减退或丧失
7. 可能发生耳鸣,眩晕
8. 可能发生电极刺激时出现面肌抽搐和其他非听觉刺激
9. 可能发生配戴体外装置导致皮肤过敏或对植入体内的部件过敏

三、其他风险

1. 可能发生术前期望值与术后效果不一致
2. 可能发生装置故障需手术取出或更换
3. 可能发生难以适应新声音,甚至要求取出
4. 不能接受产生诱导电流的医学治疗。包括:电外科手术、透热疗法、神经刺激疗法、电痉挛疗法、离子放射治疗。做磁共振时需再次手术,暂时取出植入体内磁铁
5. 因其他疾病状况所增加的各种风险
6. 目前未知的意外和风险

我们理解以上可能发生的治疗风险并要求手术。

患者家属(父母双方)签字_____, _____ 与患者关系_____ 医师签字_____

年 月 日