

出國報告（出國類別：進修、研究）



2024 年美國哈佛大學醫學院麻州眼耳醫院 心得報告

服務機關：高雄榮民總醫院/耳鼻喉頭頸部

姓名職稱：林陞樵/主治醫師

派赴國家：美國

出國期間：2024/9/2-2025/3/7

報告日期：2025/4/24

摘要

本院耳科發展前庭暈眩門診至今，已漸於前庭領域打下基礎，而耳外科的診療方面，尚待發展與神經外科合作之跨團隊的聽神經瘤治療，以及與聽力師密切合作之耳蝸電極手術。聽神經瘤的治療需考慮患者個體、腫瘤生理、可能併發症，有多元的治療選擇，手術亦須跨科合作且具挑戰性，術後耳蝸電極手術的置入有高機率能復原患者受損之聽力。自 2019 年美國 FDA 開放單側重度聽損之耳蝸電極手術適應症後，相對於單純使用助聽器，該手術對患者語音辨識度之提升效益更加廣泛地被討論與接受。此心得報告分享職於哈佛大學麻州眼及耳鼻喉醫院進修耳及側顱底手術、耳蝸電極手術，以及進行內耳病理研究之心得報告。

關鍵字（至少二組）。

耳及側顱底手術、耳蝸電極手術、內耳病理研究。

目次

一、目的.....	4
二、過程.....	4
三、心得及建議.....	17
附錄.....	19

一、目的

報告於美國哈佛大學麻州眼及耳鼻喉醫院之進修與研究心得，並期許發展本院耳科側顱底手術、耳蝸電極手術。

二、過程

2024 年 9 月

於 113 年 9 月 2 日報到後，開始適應環境與工作節奏，我的指導者是 Mass. Eye and Ear (MEE) 的耳神經科主任：Dr. Felipe Santos，是目前 MEEI 耳科刀量最多的醫師之一，尤其專精在 skull base surgery 與 cochlear implantation (CI)。Dr. Santos 第一週就請我去他辦公室相見歡及面談，很仔細地花了 40 分鐘的時間與我討論：Tell me where you are. Why are you here? 在我表達了自己想學習及研究的方向後，Dr. Santos 即依 MEE 的資源建議了這半年能夠幫助到我的學習規劃。

臨床方面，Dr. Santos 建議先跟他兩週的門診作為適應及了解這裡的臨床樣態，接著只需要每週他有手術時我去觀摩，每週三他會留半小時至一個小時的一對一 office hour 給我，跟我討論他這週手術的病患、討論研究進度、並讓我詢問任何我想知道的問題，其他時間他請我多做研究，以及觀摩其他醫師的門診及手術。

研究方面，因他了解本院尚未開展 CI 業務，為了讓我對 CI 的整個過程能夠有學習的權限，他建議我做 CI 的臨床研究，他可以據此開 IRB 權限給我研究 MEE 所有 CI registry 的病例，並可向 MEE 的聽力師合作學習。此外，MEE 非常珍貴地擁有全美歷史最悠久的 Otopathology Lab (in 1961, by Dr. Schuknecht)，目前全美也僅五間 Otopathology Lab (MEE, JH, UCLA, Stanford, Minnesota) 他建議我可以珍惜在這裡的這個資源，參與此 Lab 的研究。

MEE 的門診是引導病人進入各個不同的診間，等待醫師移動至各診間看診，Dr. Santos 的門診量算是該院較多的，一整天可以看 35-40 人次，大部分病患仍是感音性聽力障礙、中外耳炎、耳鳴、暈眩等，較特殊的個案是有相當數量的聽神經瘤 (vestibular schwannoma, VS) 及 CI 患者在他的診間追蹤診療。

VS 在美國的發生率為 1.09/100,000，發病高峰年齡為 65-74 歲間，95% 的 VS 為 sporadic，僅 5% 為 NF2 相關，90% 病患是以單側聽損為症狀呈現，20% 病患是以單側突發性耳聾呈現 (反之

在單側突發性耳聾中可診斷出 4% 的聽神經瘤)，60% 病患單側耳鳴，60% 為多重症狀同時表現。63% 的 intracanalicular 聽神經瘤不會高速生長 ($>2\text{mm/year}$)，診斷後追蹤第一年的生長速度可以預測後續的生長態勢，40% 聽神經瘤於追蹤第五年起停止生長。檢查方面，MRI Gd+ 的 sensitivity and specificity 皆接近 100%，影像診斷上分類最常使用為 Koos classification (I: intracanalicular, II: CPA+ without touching brainstem, III: reach brainstem, IV: brainstem displacement)，若患者需要手術，在 MEE 術前除了 MRI Gd+ 外，CT without contrast 也要完成，可以提供手術時路徑上需注意的解剖指引。歐洲耳鼻喉醫學會建議於 3-8k Hz 具有連續兩頻率 15dB 以上之單側感音性聽損者、以及任意連續兩頻段有 20dB 以上單側感音性聽損者都應進行 MRI Gd+ 的檢查，3k Hz 為聽神經瘤最易傷害的聽力頻段。

綜觀歷史來看，聽神經瘤的處理主要目標主要是避免腫瘤長大後造成的 brainstem displacement 及神經損傷，近年來處理已漸趨保守，若腫瘤小顆、不生長，則以觀察追蹤為主，若腫瘤已大顆或生長速度快，則須及早介入。

Dr. Santos 的聽神經瘤處理大原則為：

1. $<2.5\text{cm}$ ，growing $\geq 2\text{mm/year}$ ：
 - $<65\text{y/o}$: OP or radiation
 - $\geq 65\text{y/o}$: radiation
2. $>2.5\text{cm}$ ，growing $\geq 2\text{mm/year}$: OP
3. Stable size MRI f/u: 6m x2 (= 1yr), 1yr x2 (= 3yr), 2yr x2 (= 7yr), 3yr x2 (= 13yr), 5yr x2 (=23 yr)。

手術方面 Dr. Santos 偏好 translabyrinthine approach (TL)，在此術式視野絕佳的狀況下，facial nerve 又近又清楚，他覺得 retrosigmoid approach (RS) 雖是神經外科醫師熟悉的方式，但是 facial nerve 會掛在術野中很遠那邊，遠遠的分很危險，且愈遠愈危險。手術風險解釋：TL 會 100% 聽力喪失，因此會建議直接做同步的 CI，即使採取相對聽力保留的 middle cranial fossa (MCF) approach 及 retrosigmoid (RS) approach 也會有 50% 的聽力喪失、5% facial palsy、5% CSF leak，暈兩個月，而術前除了 MRI fine cut 外也需要 ABR 檢查。

其他術式選擇的考量因素還有： $<1.5\text{cm}$ 且有殘餘聽力且為 intracanalicular tumor 可考慮 MCF、cerebellopontine angle (CPA) tumor 且 internal acoustic canal (IAC) involvement

<50%者可考慮 RS、其餘建議 TL。

放射線治療的原則主要是希望讓腫瘤生長速度減緩甚至停止，但因為放射線本身會造成 70%病患長期聽力喪失，且有 facial nerve synkinesis 的可能，又不能讓腫瘤徹底消除，且放射線治療後若腫瘤持續長大需手術時，術野面臨的神經沾黏將十分嚴重，進而推升手術時神經損傷的機率，且若腫瘤>3cm，放射治療後的 pseudo-progression 很可能會進一步推升神經學症狀的併發症，因此放射線治療較適用於>65y/o 且 tumor <2.5cm 且生長>=2mm/year 者。在放射線的工具選擇上，有 gamma knife、linear accelerators、proton beam therapy 可選擇，無論選擇哪種工具、單次或多次照射，腫瘤照射劑量約 12-14Gy，須注意 cochlea 劑量要盡量 <4Gy 否則聽力讓施機率將大幅提升，可透過 MRI 觀察 fundal cap 厚度(即為腫瘤至耳蝸在內聽道內的直線距離)來預測放射線治療後病患出現聽力損傷的機率高低。

2024 年 10 月

臨床部分，2024 年 9-10 月共學習了以下手術：CI 9 cases (folding 1 case), Piston 4 cases (revision 1 case), CWD 3 cases, Middle cranial fossa (MCF) 2 cases, Bone conduction implant 2 cases (pediatric 1 case), Canalplasty or meatoplasty 2 cases (pediatric 1 case), Tympanoplasty 2 cases, Ossiculoplasty 1 case, Trans-lab 1 case, CWU 1 case, Debridement 1 case。

在 FDA 自 2019 年通過單側重度感音性聽力障礙為 CI 適應症之後，目前 MEE 的手術房中，整週的耳科手術約 30-40%都是成人 CI 手術，每天每位主治醫師都有，可見其效益與接受度高，且以業務經營的角度看可見其輕重。

在 CI 手術中的 candidates 評估中，已從原本的 60/60 法則(雙側感音性聽損且好耳 PTA threshold >60dB 且 word recognition score, WRS <60%)變成 revised 60/60 法則：兩耳分開考慮。在許多感音性聽力障礙患者身上常見到低頻(0.25-1kHz)聽力其實還可以，只有高頻損傷的，以目前的證據也顯示並非 CI 的 contraindication，反而可以透過具有 electric-acoustic system (EAS)的電極(AB Slim J 或是 MED-EL FLEX 24)及處理器，達到聽力保留與更佳的語音辨識度。

聽力檢查部分，除了 PTA，一定要做的是 CROSS trial，確定無效後，做 CNC(realistic) +

AzBio(easy)的 best aided WRS，這個最終語音檢查會決定雙側感音性聽力障礙且雙耳皆符合 CI 適應症者先開哪隻耳朵，通常會選擇 CNC 分數低的耳朵先開。在決定僅單側符合 CI 適應症時是否開刀這件事上，還是有 art of decision making 的討論空間，例如若有位病患雙側感音性聽力障礙，右耳較好、左耳較差，在語音測試時雙耳 WRS 60%，差耳(左耳)單測是 40%，雖然左耳達到適應症，但這時候因為雙耳 WRS 還有 60%，在開刀後病患感受到的進步可能不會有太巨大的主觀改善，這時可以跟患者討論一下是要再觀察一下還是就立即開左耳。較明確為利大於弊的情況是單耳符合 revised 60/60 且雙耳 WRS 也<60%。

在聽力的狀況考慮完以後，解剖構造是否侷限了手術也是重要考量。術前的影像檢查必做的為 CT scan 及 MRI。在 CT 上，重要的觀察重點為：是否有 labyrinthine ossifications、facial recess 的厚度是否太多或寬度是否足夠(>2mm 最好)、mastoid 發育、internal acoustic canal (IAC)是否有病灶、cochlea 是否有 otosclerosis 或其他 abnormality、tegmen 高度、是否有 high jugular bulb (JB)。MRI 的部分是參考 T2 thin cut 看 cochlear turns 的 perilymph 是否完整或阻塞、以及用 MRI FIESTA 看 cochlear nerve 是否仍然健在。

手術部分，使用 cutting burr 直接做完 simple mastoidectomy，antrum 找到後換 coarse diamond burr 4.0/5.0mm 做大，antrum 處用 2.0mm diamond burr 細磨，用 2.0mm diamond burr 在 short process 的解剖指引下找 facial recess，看到 round window 後做 processor pocket，若成人沒有戴頭盔、劇烈活動的可能性，則可以不須固定 processor，在 cochleostomy 前要沖洗術野、擦手套，若使用 extended round window approach，則再用 1.0 diamond burr 做 cochleostomy，擋住 cochleostomy 的是後上方的天棚 bone，以及前下方的 lip，原則上只需要磨前下方的 lip，但如果天棚太大，則可以少量磨開天棚，但要很小心不要傷到 scala vestibule/media 及中間的 bony structure。若有 EAS 保留 residual low tone hearing 的考量則建議使用 round window approach，並使用類固醇浸泡 cochleostomy，電極置入時速度慢並垂直外耳道，甚至可以考慮 IotaMotion 輔助推進器(推進速度使用 0.5mm/s 到進入，開始送入時調整為 0.1mm/s)，且推入時朝前下方推進。關於 preserved residual hearing of CI，Dr. Santos 的經驗是開完以後大家都會掉個 20-25dB 左右，所以一開始 residual 愈多者，開刀後用 EAS 的效果就自然愈好，至於藥物，他覺得沒什麼差別，然後他的經驗上，病人主觀感受常常和客觀數據搭不起來，目前仍是很值得研究的議題。

手術過程中，若 facial recess 骨頭較厚有所疑慮時，則需要 one landmark to another：將 short process 大膽磨出來，找尋 facial recess 的層次深度，若一般的 facial recess 厚度狀況下，可以使用 needle picking 來謹慎尋找通道。

手術後、關傷口前使用 Modified Stenver' s view 確認 electrode 置放狀況，如果 malposition，會立刻 re-insertion，記得輔助放置的零件要留著，新式電極常常可以被放兩次。在參數設定上，mastoidectomy 使用 75000rpm、cochleostomy 使用 6000rpm，IONM 使用 0.8mA 100uV，且可以考慮在電極置放後使用 ESRT 及 NRT 來確認各電極點位的阻抗(impedance)。

在電極選擇上，人的 scala tympani 有 31-34mm 長，商用電極設計多介於 15-31mm 之間，pre-curved electrode 可以用更短的長度覆蓋到等同較長的 lateral wall electrode 範圍，但因為非常貼合，在邏輯上也有較高的 modiolus 損傷疑慮，雖研究證明設計得當下並不會有此問題，但在 EAS 狀況下，仍會選用 lateral wall 電極以求達到最小傷害的可能性。長度部分，以 MEE 最常用的幾種電極為例：標準型 pre-curved 的 Cochlear CI632 (slim modiolar) 為 18.4mm、標準型 lateral wall 的 Cochlear CI622 (slim straight) 為 20-25mm 間，EAS 常使用 lateral wall 的 AB HiFocus SlimJ 為 20mm、EAS 常使用 lateral wall 的 MED-EL FLEX24 為 24mm。只有 MED-EL 有做客製化長度的電極，且有專門的 simulation 軟體供醫師解釋病情、推薦長度，但 Dr. Santos 的經驗是 the length doesn' t really matter，認為除非在術前影像上診斷出特別解剖構造的案例，否則使用哪種電極影響不大，目前比較公認的準則是若有 residual low tone hearing，則選擇較短的電極(straight $\leq$ 20mm、pre-curved $\leq$ 17mm)，若無則可以考慮較長的電極可覆蓋低頻區域(straight $\geq$ 25mm、pre-curved 17-20mm)。

其餘手術細節方面，在放置像 CI632 是較短電極，所以洞要磨夠大才能夠確保推到底。另外做聽神經瘤移除手術後放 CI 的病人，processor 要放遠一點才不會讓未來 image 有 artifact 無法追蹤腫瘤，大概要多一個指節深。

在兒童 CI 方面，最重要的兩個 pearl 是兒童僅有 small mastoid 要往 mastoid tip 整片打開才看的清楚，以及 mastoid 通常 nonpneumatized bone 因此易流血須注意止血。兒童 CI 因為高度活動力的關係，一律建議固定 processor，固定時使用兩顆螺絲鎖 2-0 Nylon，拿來綁 processor 頸部。在手術步驟上，也是使用 3.0mm coarse diamond burr 磨 mastoid，再使用 2.0mm diamond burr 找出 facial recess，並用 1.5mm diamond burr 擴大 facial recess。

2024 年 11 月

本月份繼續手術學習，在眾多學習的手術中，特別介紹本院尚未開展的手術業務：植入式骨導助聽器(bone conduction implants)，常常使用於中外耳疾患之聽力障礙，且因病況無法經由手術重建聽力、或已經接受手術嘗試重建聽力但預後不佳者的補救方案。例如：CWD without aerated middle ear、CWU/CWD without adequate ossiculoplasty、otosclerosis 經手術後仍無法 close ABG 且 $ABG > 30\text{dB}$ 、慢性外耳道發炎疾病導致聽力頻繁受阻又無法戴助聽器者、aural atresia、因故執行 middle ear obliteration/subtotal petrosectomy 者。其聽力適應症有：

1. Conductive hearing loss (CHL) and mixed hearing loss (MHL)

- Bone conduction PTA between 0 and 45 (Ponto Pro, BAHA BP100, Bonebridge, and Alpha system) or 55 dB HL (Ponto Pro Power and BAHA BP110) and a SDS of more than 60%.
- Particularly relevant in patients with a mean conductive loss of 30 dB or more due to their better performance and the absence of feedback.

2. Single-sided deafness (SSD)

- Severe to profound hearing loss or anacusis on one side and with a contralateral bone conduction PTA not exceeding 20 dB with an SDS better than 60%.
- Implantation on the deaf side allows for decrease in the head shadow effect and improves sound discrimination in noise.

在款式分類上，可分為有經皮連接基座的植入裝置（骨導助聽器 BAHA）及無經皮連接基座的植入裝置。第一項 BAHA 類的作用原理為：聲音處理器與植入固定裝置形成一個主動傳導單元，將聲音傳遞至骨骼，常見品牌為 BAHA(Cochlear, 2013 年起無線化)、Ponto 系統(Oticon)；第二項無經皮連接基座的植入裝置原理為：聲音處理器透過磁力與骨整合植入物耦合，進行被動刺激，常見品牌為 Bonebridge (MED-EL, 2012-2014)、Alpha 系統 (Sophono)。

因為作動原理的關係，BAHA 類的 feedback 重、Bonebridge 容易 positional loss signal。因此 Cochlear 公司於 2019 年上市 Osia：跟 Bonebridge 一樣是皮下埋入，但跟 Bonebridge

不一樣的是 Osia 使用 piezoelectric 而非 Bonebridge 的 electromagnetic BC-FMT，因較不耗能聲音又更清晰，使得 Osia 僅需跟 BAHA 一樣用一個淺淺的骨釘(3-4mm)，不須如 Bonebridge 鑿骨，為目前最廣為使用的機種。但 Osia 的小缺點就是電池太短命(1-2 天)，目前有新的 Sentic 剛剛核可，電池續航力更佳(7-10 天)。

OSIA 的手術在 incision 要非常遠，避開 dura 及 sigmoid sinus、避開 pinna contact，處理器放置位置需考慮 skull 皮下厚度，考量病人的 skull 皮厚時建議採取 incision directly to skull and coil placement above temporal muscle 的作法，並把 actuator 要釘的附近 periosteum 完全刮除，接著使用 guide drill 3mm 2000rpm 固定位置後探詢底部質地，若底部已軟，則用 3mm widening screw 即可。在鎖上 processor 時，建議使用 35Ncm for implant fixation 再使用 ranch 確認在 25Ncm 鎖緊。

MEE 小兒耳科主任 Dr. Cohen 說明，本手術最困難是找到一個最佳的 drill point、第二難是創造最佳的 pocket。需要仔細校正位置，以防止後續使用姿勢(磁鐵吸附、移動、正躺)的不方便。手術前做 CT 確認位置及骨頭厚度是必要的，兒童病患尤其重要，但閱片困難的點在於如何在 CT 上定位出骨頭夠厚的點。手術前一個恰當的 soft band trial 是：至少三週帶回家，可以更久，要病人真的覺得比較好才可以做。此手術在 MEE 最常見的適應症第一為 aural atresia、第二為 CWD with persistent ABG。但要注意若是 cholesteatoma 病人的 CWD，建議等至少五年確認沒有 recurrent cholesteatoma 才會放。

第二項手術項目是 middle cranial fossa (MCF) approach，常見的 indications 是 superior semicircular canal dehiscence (SSCD), encephalocele, intracanalicular VS <2cm with preserved hearing, facial nerve schwannoma, IAC decompression, perilymphatic fistula。

手術過程先在耳上方“L”型切口，temporalis muscle “ $\cap$ ”型缺口朝前切開，避免 muscle 在 insertion 處斷裂，在顱骨開洞約 4x4cm，開洞的低點要接近 EAC 但又不能完全貼著不然會磨進 EAC 厚度裡找不到 skull base curvature，再用 angle elevator 小心剝開 skull 與 dura。剝開後會看到一個很漂亮的平面：中間是 IAC、兩旁分別是 labyrinthine segment of facial nerve / cochlea 和 SSC。

填補時，SSCD 裂隙用 bone wax 後，再用小 fascia 加強，再使用大片 fascia 覆蓋後用 cement

做 resurfacing。若有 encephalocele 移除後，middle ear cavity 上面的空屋頂用大片 fascia 包骨頭覆蓋，微破的 dura 用 tissue glue 糊一片 dura patch，目標是三層結構的重建。

第三項值得一提的手術是聽神經瘤移除的 Trans-Lab 術式，其實對於常開 mastoidectomy 的耳科醫師，前段並不陌生，只是必須做一個非常徹底的 simple mastoidectomy (sinodural angle, egg-shell posterior EAC / tegmen / sigmoid sinus) 以釐清視野，然後先做 facial recess 預備最後 CI 的置放，並用 bone wax + Surgicel 做 E-tube obliteration 預備最後的 blind sac closure。在 CWU or CWD 間，MEE 是一律 CWU，以前曾經有研究說 CWD 會減少 CSF leak，但 MEE 的經驗覺得沒有差異，因此目前都是這麼做，也可以減少術後 local care。

第二階段是往 IAC 的下樓梯：retrofacial cells, endolymphatic sac → Donald's line: posterior / lateral SCCs → superior SCC。在這個階段要非常小心 Mike's dot，需要 preserve ampulla of superior SCC，避免傷害到 labyrinthine facial n.。

第三階段的剝腫瘤，最重要的原則就是 Egg shell：腫瘤四周避開 Mike's dot，不硬剝掉，以磨代剝，最後先把 facial nerve 辨識出來以後，用他往下找 cochlear nerve。

最後階段 CI 放置完成後，使用 abdominal fat 做 blind sac closure：fat / surgical / fat / ... 的原則堆疊至滿，不一定要放 drain。

2024 年 12 月

在臨床部分觀察到一個階段後，12 月份較加強研究部分的進度。

在這段進修研究時間內，我原預期臨床研究 Retrospective Review of Factors Influencing Residual Hearing Preservation in Patients Receiving Cochlear Implants at Massachusetts Eye and Ear Infirmary，但後來因為聽力師端資料取得的困難，因此這個題目就先暫時擱置。

研究中心轉向內耳病理研究，首先先協助 lab mates 完成 Temporal Bone Histopathology of Unilateral Hearing Loss 為協助之合著作，做為學習內耳病理學基礎知識地學習，此篇論文目前已由 lab mates 投稿中。

在打下基礎後，開始進行自己的研究項目，在與 Dr. Santos 討論後，因為他專精於聽神經瘤與耳蝸電極手術，所以我們決定開始對聽神經瘤做一系列的探討。作為起步，先完成了一

個病理研究的 case report: Proton Radiotherapy for Unilateral Vestibular Schwannoma-A Histopathological Study, 並在 Otopathology lab meeting 報告, 此篇著作目前作為第一作者已完成投稿並且由 Otology & Neurotology 期刊所 accepted。

在這個個案報告中, 我們觀察到聽神經瘤經過放射線治療後, cochlea 與面神經所受到的傷害, 雖然腫瘤被成功抑制生長, 但病患的聽力急遽掉落, 並且產生面神經的 synkinesis, 因此更傾向將 radiation 置於聽神經瘤治療的輔助角色, 以減少長期副作用。

在完成這項個案報告後, 開始整理 otopathology collection 中聽神經瘤接受純手術治療以及完全沒有接受過治療的個案, 並且後續與聽力師合作, 研究在 MEE 開完聽神經瘤後做 CI 的個案。

這系列的研究顯示, 在未經治療的聽神經瘤中, 腫瘤微環境是決定最後 spiral ganglion neurons(SGNs)存活率的最大關鍵, 而非腫瘤大小。微環境中, 除了已知的 macrophage type 免疫反應對聽神經瘤的成長速度有決定性的影響外, 其細胞分化程度與腫瘤密度也是重要的影響因子。在經過手術治療的聽神經瘤中, 手術後 SGNs 的存活關鍵主要受到手術前病患原本內耳受損狀況影響, 尤其是 WRS 的表現, 另外, 腫瘤移除手術後的時間愈長, 其 SGNs 也會隨時間下降。

在臨床個案中, 聽神經瘤經過切除手術並放置耳蝸電極後, 其聽力預後最被影響的是 CPA 的腫瘤侵犯程度。這個結果可能表示 CPA 位置對於 WRS 的表現至關重要, 因此可能是腫瘤本身的壓迫性, 甚至是手術時的拉扯, 可能都會導致後續的 CI 效果不佳。

這一系列研究已集結成一篇 original article, 並已撰寫完初稿, 與 Dr. Santos 持續討論修改中。

2025 年 1 月

本月份開始關注回前庭領域, 並加入了 Dr. Anand 的暈眩門診學習。Dr. Anand 是 MEE 新進的主治醫師, 在暈眩領域訓練資歷完整, 本身是神經內科的訓練專長, 在多倫多大學完成神經內科專科醫師訓練, 並在 Johns Hopkins 完成前庭功能障礙的 fellow 訓練。

因為 Dr. Anand 神經內科醫師背景的關係, 在看暈眩疾患的角度、順序會跟我有些不同, 以下是他門診時, 每位暈眩初診病患一定會做神經學評估檢查: Ocular motor NE(最必要, 與

暈眩可能有關的)。

- (1) The flocculus/paraflocculus (tonsil) complex, primarily for high-frequency, transient vestibular responses, and also for smooth pursuit maintenance and steady gaze holding
- (2) The nodulus/ventral uvula, primarily for low-frequency, sustained vestibular responses
- (3) The dorsal vermis/posterior fastigial nucleus primarily for accuracy of saccades.

		Spontaneous nystagmus	Gaze-evoked nystagmus	Positional nystagmus	Incomplete /complete OTR	Smooth pursuit and VOR suppression impairment	Saccades	Head Impulse Test
Flocculus	Unilateral	Strong ipsi	Weak and asymmetric ipsi>contra	No	Contra (large SVV)	Mild and asymmetric ipsi>contra	Normal	Ipsi (nl or positive) Contra positive
	Bilateral ^a	Downbeat	Yes	No	? ^c	Bilateral & Down>up	Postsaccadic drift	?
Paraflocculus (tonsil)	Unilateral	Weak ipsi	Strong and asymmetric ipsi>contra	Geotropic horizontal	Contra (small SVV)	Marked and asymmetric ipsi>contra	Normal	Negative
	Bilateral ^a	Downbeat	Yes	Unknown	? ^c	Bilateral and Down>up	Postsaccadic drift	?
Nodulus and Ventral Uvula	Unilateral	Ipsi	No	Apogeotropic horizontal	Contra	No impairment	Normal	Negative
	Bilateral	PAN Downbeat (dark)	No	? ^b	? ^d	Down>up	Normal	?
Oculomotor Verms	Unilateral	No	No	No	? ^a	Ipsi	Ipsi hypo and Contra hyper	?
	Bilateral	No	No	No	?	Bilateral	Bilateral hypo	?
Fastigial Oculomotor Region	Unilateral	No	No	No	? ^d	Contra	Ipsi hyper and Contra hypo	?
	Bilateral	No	No	No	?	No impairment	Bilateral hyper	?

Abbreviations: a = studies based on bilateral flocculus and paraflocculus lesions; b = bilateral incomplete injury might also cause apogeotropic horizontal nystagmus; c = provisional localization for alternating skew due to involvement of bilateral symmetric utrículo-ocular pathways; d = probably ipsilesional incomplete/complete ocular tilt reaction; Contra = contralateral; Ipsi = ipsilateral; nl = Normal; OTR = ocular tilt reaction; PAN = periodic alternating nystagmus.

Test	Lesion location if abnormal	Note
(1) Spontaneous nystagmus	Flocculus, paraflocculus, nodulus, ventral uvula	
(2) Pupils		
(3) Gaze-evoked nystagmus (GEN)	Flocculus, paraflocculus	
(4) Smooth pursuit	Flocculus 為主	
(5) SHIMP	Flocculus 為主 Bethen, T. and P. and P. A. H. C. "Role of the cerebellar flocculus region in cancellation of the VOR during passive whole body rotation." Journal of Neurophysiology 64: 3 (2006): 1510-1515.	CANVAS: normal due to both damaged vestibular + flocculus; Bil. vestibulopathy: normal
(6) Optokinetic nystagmus (OKN)	= rapid assessment of smooth pursuit (slow phase) and saccades (fast phase)	
(7) cHIT	Vestibular	Fast: pons (CN VIII / CN VI) + midbrain (CN III + MLF)
(8) Skew test	1. Brainstem, cerebellum (>3.3 degree) 2. Peripheral vestibular (< 3.3 degree in 1/4 acute unilateral vestibular syndrome) Korczyn, A. H. and J. L. "Clinical vestibular system: a review of the literature." Journal of Neurology 270: 21, 1-8.	Vertical misalignment of the visual axes caused by a disturbance of supranuclear inputs as a result of lesions in the brainstem, cerebellum, or peripheral vestibular system (ie, the inner ear and its afferent projections)
(9) Maddox rod test	Exo-/eso-/hyper-/hypotropia	
(10) HST in the dark	Vestibular	
(11) Finger-nose-finger test		

在暈眩門診學習中，最常看到的診斷仍是 VM。對於 DVM 患者，Dr. Anand 除了給予衛教外，也跟我們常使用藥物的原則一樣，會建議嘗試 Amitriptyline 10mg HS 並且依據症狀指導患者 +10mg/week 最高至 40mg HS，在疼痛部分，Sumatriptan 50mg 可以在 episode 前給患者使用預防發作。

針對 Refractory PSC BPPV，除了指導患者 Maneuver at home 外，也要注意 Vit. D check，並衛教患者有 1/1000 會需要 canal occlusion surgery。

在懷疑 MD 的患者中，由於其聽力不穩定性，借助現代科技的進步，Dr. Anand 會請患者在家中使用聽力監測的 APP，來試圖抓到聽力不穩定的瞬間，以輔助診斷。在衛教上，除了常見的壓力源，還會額外詢問是否 lost meal, salt, dehydration 會引起發作。

在請教 Dr. Anand 如何更精進自己的暈眩診斷技巧時，他提到在多倫多大學的暈眩門診一直都是以聯合門診(神經內科、耳鼻喉科、精神科一起看診)的形式完成的，最好的學習就是跟不同專科的專家一起從不同角度討論，並拓展自己的鑑別診斷，他到 MEE 後因為沒有這樣的環境，因此他建立了 Combined conference 制度，希望能將此精神延續下去。

2025 年 2 月

本月份我拜訪了在 Boston Children Hospital 任職的 Dr. Poe，他是之前在國際會議中認識的耳咽管大師，同時也是小兒耳鼻喉專家。在跟他門診時，他發明的小兒耳咽管氣球擴張術組剛獲得 FDA 認證不久，因此也分享了許多關於做 BDET 的精髓。

Dr. Poe 指出，小兒 BDET 只用在 9-18y/o，並且只建議用在放 VTI 兩次後，準備放第三次以上的病人，因為這類頻繁 MEE 的小兒病人中，有一定比例是 bad sniffer，也就是頻繁放 VTI 其實是 PET 的病人，這類病人絕對不適合做這樣的手術，一定要在術前評估認出來！

關於 PET，Dr. Poe 也是使用全身麻醉下的耳咽管開口注射術，他近一年內開始使用 Silk Voice，是 Silk HA 的材質，要 >21G 的針頭才推得動，單側打 1.5-2ml 在 submucosal 的 lateral axilla 以及可能加打 lateral middle 0.5ml。在 hold needle 時使用 angle cup forcep 45 degree 經口向上插針。因為在 Laryngology 上聲帶注射的文章說有 2 years 的維持效果，Dr. Poe 的經驗至少可以維持 6 months，是他目前遇到最 promising 的 injection material。

此外，若擔心 PET 注射後有合併 MEE 的處理原則，通常是注射後回診追蹤時觀察，若 Partial

MEE→ aspiration, 若 Full MEE→ VTI, 若是 retraction 則不需處理。但在美國, 有些病人會在打時直接放 VTI 是因為美國醫療的距離問題, 住太遠, 若是住近的會等有 MEE 才在門診 aspiration 或做 VTI 就好。

在 PET 的病因上, Dr. Poe 也特別強調 Temporal mandibular disorder (TMD) 會是一個重要的影響因子。TMD 是指周圍肌肉整體的障礙 (相對來說, TMJ 是單指關節障礙), PET 很多病人都是 TMD, 因為 TMD 會讓 tensor veli palatini muscle (TVPM) 緊繃, ET orifice already open, 在 endoscope 下 swallow 時 ET 會看到只有 little extent of lateral movement。

在 BCH 的門診也跟 Dr. Poe 請教了 Congenital aural atresia 的處理原則, Dr. Poe 指出, 若是第一種型態: 窄在洞口, 則建議 meatoplasty 需要做很大, 因為真的很會縮, 至少要預計會有 50% 的縮幅; 若是 syndromic children, 則需要更更更大, 因為更會縮。若是第二種型態: 窄在硬軟骨交界處, 則建議 OP + wick / steroid injection 3 months。但不論如何還是要詳細衛教狹窄的復發率高, 以維持不感染優先、聽力第二。

最後 Dr. Poe 與我分享了 Congenital stapes fixation 的 case 處理。他發明了一種手術方式, 可以用 30 degree OW pick 讓 OW mobile, 雖然有 25% 的復發率, 但因為是 congenital 的黏合並非後天發炎, 所以其實還算不容易復發。若是 otosclerosis 則因為是發炎而非發育造成, 用此法則會有 80% recurrence。

最後學習了 Dr. Poe 的 E-tube endoscope 作法: Ka (medial movement) → swallow → yawn (maximal opening) → Ah。在內視鏡下, 開口內側有一點 pale band 是正常的, 而使用 Fiber 或 45 degree 視角會更好, 用 30 degree 也可以。

這個月另外的收穫是參加了 MEE 自 2024 年 8 月份起的耳鳴門診學習, 由聽力師 Dr. Maison 所開設。在這個門診中, 我學習到聽力師的角度如何從頭評估耳鳴病患的聽覺功能。

Dr. Maison 在所有耳鳴初診一定會完成的 history taking 與聽力檢查如下:

1. >6 months?
2. Always?
3. Pulsatile tinnitus?
4. From ear or head?

5. Noisy? High-pitch or low-pitch?
6. Otalgia?
7. Tympanogram
8. PTA (possible extended high frequency PTA)
9. SRT (spondee)
10. WRS (CNC)

在機轉的衛教解釋上，Dr. Maison 特別強調 Phantom pain 的概念，根據他的研究，有許多患者在 high tone or ultra-high tone SNHL 後，因為腦部缺少了聽覺刺激，因此會製造出腦鳴的噪音引起病患症狀，而 High tone loss 最影響的就是 hearing clarity，超過一半的耳鳴患者皆因此而起。其他因為 Stress (physiological, emotional) 導致 Thalamus gating 異常的狀況也要留意並衛教。

在治療上，他認為 Vitamin 及銀杏類藥物都沒有實效，倒是可以透過 Bimodal (物理刺激)、Lenire (對舌頭的電刺激)、Blue-tooth compatible earbuds (白噪音)、HA masking (極限是 6k，大於 6k 以上的聽損/耳鳴無法幫忙) 的輔助來彌補大腦的 phantom。目標是降低 brain hyperactivity，並改善噪音環境下的語音辨識度，使患者恢復更好的社交生活。

2024 年 3 月

最後一周在 MEE 的時間，最印象深刻的是 Dr. Cohen 的一台 CI for CHARGE syndrome。因為病患的 cochlea 並沒有完整發育，是一個 common space，在原本應該是 RW 的地方，有 facial nerve 經過，因此在手術中格外具有挑戰性。

Dr. Cohen 先是使用 IONM 辨識出神經後，再用原本應該是 OW 的位置，往下推敲 RW 位置，然後使用 1.5mm diamond burr 進行鑿磨。印象深刻的是 syndromic children 的 gusher 真的會很嚴重，使用 fascia 填塞後須等待數分鐘。另外最重要的是，因為 syndromic children 的 CI 手術很容易併發 CSF leak，建議最後都使用 blind sac closure 的方式以減少併發症。

三、心得及建議（包括改進作法）

（一）心得

臨床方面，美國的 CI 目前 indication 已於 2022 年起放寬至 5 歲以上(或 2-5 歲使用特定 CI)含成人單側聽損即可執行，僅需符合 60/60 原則(PTA threshold >60 dB and SDS <60%)及助聽器效果不佳即可，甚至於 2024 年開始提倡 revised 60/60 原則，條件更加寬鬆。在此適應症大開後，目前在 MEE 成人 CI 手術比小兒病患還要多許多。參考本國目前耳科醫學會所提之適應症為 2 歲以上含成人雙側極重度聽損且助聽器配戴下效果不佳(成人訂為 PTA threshold aided >45 dB 且 SDS <50%)，特例為單側聽損 >90 dB，健保給付則僅給付小兒患者。鑒於美國醫療為全球先行者，考慮未來台灣可能開放之單側聽損適應症及高齡化社會，CI 應為本院可推行之項目，可能於數年後適應症開放時可佔有一席之地，服務更多患者。CI 之建置除了醫師端的手術、病患篩選外，聽力師的角色更加吃重，從術前之語音評估技巧、術後開機及調教、聽能復健，聽力師在 CI 的治療過程所花的時間是比手術醫師較多的，若準備建置，聽力師需要受相關訓練，並建議醫師與聽力師之友好工作互動環境，一同努力。

此外，植入型骨傳導助聽器雖然於業務上受眾較少，但對於特殊病患具有明確的聽力效益，應可發展作為小兒耳道狹窄患者及成人無法手術重建之傳導性聽障患者之另一選擇。

聽神經瘤方面，台灣因人口基數問題，病例自然較少，但因聽神經瘤之切除手術並不需要額外的設備設置，可以與有興趣合作的神經外科醫師做為本院整合醫療的項目之一，以顛底手術的優勢，帶來更多聽力障礙的病患來本院就診，也造福真正有需要的民眾。

本院既有的量眩門診及耳咽管診療業務，這次進修期間發現本院能夠提供的量能及項目其實已有相當水準，除了在研究發展上可以持續精進外，繼續針對前庭檢查、耳咽管檢查的儀器設備更新添購，並且與神經內科、精神科有良好的轉診互動下，應可持續發展為本院的特色醫療項目。

耳鳴門診部分，因此類主訴患者眾多，若單獨設置應也可以提升服務量能也造福患者，但需要先建議 Bimodal、Lenire、超高頻 PTA 等治療檢查的設定後，應可以成為另一獨立的特色門診服務項目。

(二)建議:條列式針對出國目標及學習提出對單位或院方品質提升之建議或改善作法。

1. 耳蝸電極手術項目的奠基：

- (1) 耳科醫師的耳蝸電極手術認證與受訓。
- (2) 聽力師的耳蝸電極手術認證與受訓。
- (3) 適當的病患補助期更能讓患者接受本院提供服務。
- (4) 維持一定量能，等待成人耳蝸電及手術於台灣保險給付標準或民眾接受度漸漸普及後，本院將能以穩健基礎快速拓展業務。

2. 發展新特色醫療項目：

- (1) 聽神經瘤診療業務。
- (2) 植入型骨傳導助聽器評估與手術業務。
- (3) 耳鳴門診業務。

3. 精進既有耳科特色項目之發展：

- (1) 暈眩門診之儀器更新與持續研究發表。
- (2) 耳咽管診療的儀器更新與持續研究發表。

4. 其他建議發展之檢查設備、醫療器材：

- (1) Hydrop MRI 以提供梅尼爾氏症患者更精準之診斷。
- (2) 小兒聽力篩檢未過時的 feeding FIESTA MRI 以提供新生兒聽力障礙更精準的診斷。
- (3) 手術器械：
 - <A> Schuknecht Suction Tube 24 gauge: 用於 round window、oval window。
 - Oval window rasp: 用於 otosclerosis 手術。
 - <C> Endoscopic bipolar: 用於 endoscopic ear surgery 中耳腔止血。
 - <D> Otomimix: 用於 ossiculoplasty 之骨水泥。
 - <E> Hydroset: 用於 lateral skull base surgery 血水潮濕環境下之骨水泥。
 - <F> Silk Voice: 用於 PET 病患耳咽管開口注射之材料。

附錄



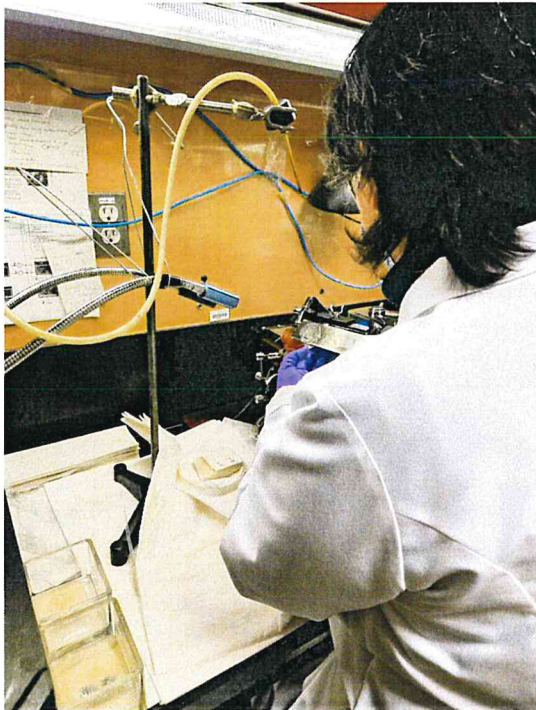
參加每周三之 Otopathology Lab Meeting



BCH Dr. Poe 門診學習合影



MEE Dr. Santos 合影



於 Otopathology Lab 學習內耳病理切片製作技術



與聽力師開立聽力資料庫研究合作討論會