

大前庭水管综合征与波动性听力损失

王锦玲¹

【摘要】 目的 分析波动性听力损失在大前庭水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS)中的特征。方法 总结 LVAS 13 例(23 耳)的临床资料,对其波动性听力损失的机理、LVAS 诊断及治疗作一讨论。结果 LVAS 13 例(23 耳)中双侧 10 例,单侧 3 例。平均年龄 7.9 岁。多幼年起病,呈缓慢进行性听力减退,波动性突然加重 12 耳,并伴发作性眩晕 3 例。6 例有提重物、运动、乘飞机、感冒史。3 例有遗传性家族史。纯音听力多呈高频下降型感音神经性聋。眼震电图 12 耳中 6 耳一侧半规管麻痹。高分辨率 CT 显示大前庭水管扩大 2.5~8 mm,有的深达前庭总脚。结论 LVAS 多于幼年时出现缓慢进行性听力减退,可伴波动性突发性听力下降、眩晕,常与增加颅内压的活动有关,故应注意预防和避免。

【关键词】 大前庭水管综合征 感音神经性听力损失 波动性 突发性听力损失

【中图分类号】 R764.7⁺3 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1006-7299(2003)02-0081-04

Large Vestibular Aqueduct Syndrome and Fluctuating Hearing Loss

Wang Jinling

(Department of Otolaryngology of Xijing Hospital,
Fourth Military Medical University, Xi'an, 710032)

【Abstract】 **Objective** To observe the characteristics of fluctuating sensorineural hearing loss(FSHL) in large vestibular aqueduct syndrome(LVAS). **Methods** The clinic signs in 13 cases(23 ears) of LVAS were analyzed. The mechanism of FSHL, diagnosis and treatment of LVAS were discussed. **Results** Out of 13 LVAS patients(23 ears), 10 patients were bilateral and 3 patients were unilateral. The average age was 7.9 years old. The onsets of LVAS probably were in childhood, and progressed slowly. 12 ears were fluctuating hearing loss, 3 patients had vertigo attack, and 6 cases were related to carrying heaving objects, doing exercise, taking airplane flights and having severe colds. 3 patients had familial heredity history. 6 ears were unilateral semicircular canal paralysis. High resolution CT results showed that vestibular aqueduct were large from 2.5 mm to 8 mm, and some were deep into vestibular total crus. **Conclusion** Besides the enlarged vestibular aqueduct confirmed by HRCT scans, the syndrome is frequently associated with progressive sensorineural hearing loss presenting in childhood, and the onset is usually fluctuating and sudden, following an event causing increased intracranial pressure. Therefore, to avoid head trauma or activity that may increase intracranial pressure is important for prognosis and preventative counseling.

【Key words】 Large vestibular aqueduct syndrome Sensorineural hearing loss Fluctuating Sudden hearing loss

大前庭水管扩大畸形在先天性内耳畸形中常见,可独立存在,也可伴发其他内耳畸形。近年来许多学者提出只有单独的大前庭水管扩大畸形,不伴有其他内耳发育异常,并伴感音神经性听力损失才诊断为大前庭水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS)^[1]。我科近 3 年来经 CT 确诊为先天性内耳畸形 40 例(63 耳),其中单独大前庭水管扩大 13 例(23 耳),感音神经性听力损失出现波动性或突发性加重者 12 耳。临床上易与梅尼埃病混

淆或漏诊、误诊。现对大前庭水管综合征 13 例(23 耳)的临床特点及诊治体会作一讨论。

1 资料与方法

1.1 一般资料 近 3 年诊治 LVAS 13 例 23 耳,其中住院患者 2 例,门诊患者 11 例。10 例双侧性,3 例单侧性。男 5 例,女 8 例,年龄 4~21 岁,平均 7.9 岁。12 岁以下占 69.2%,病程 1 周至 20 余年。1 周者为单侧耳聋被偶然发现。有耳毒性药物史 4 例,中耳炎史 1 例,遗传性家族史 3 例。

1.2 临床表现 多幼年时起病,呈缓慢进行性听力减退,多无明显原因在清晨或午睡后起床发现听力下降。出现波动性听力减退 12 耳,其中 4 耳呈突发性加重。伴发作性眩晕 3 例,幼儿表现为不稳感、易

1 第四军医大学西京医院耳鼻咽喉科,全军耳鼻咽喉专科中心(西安 710032)

作者简介:王锦玲,女,广东人,教授,主任医师,博士生导师,主要从事耳聋的临床和基础研究

摔跤 3 例。3 例眩晕发作与听力波动密切相关,眩晕发作时听力差,眩晕过后听力好转。有时伴耳鸣 6 例。6 例有弯腰提重物、乘飞机、感冒、发热、运动后出现听力下降或眩晕史。

1.3 除 6 岁以下儿童行听性脑干反应(ABR)或儿童行为测听外,其他均行纯音听阈测试、声导抗测试、耳声发射,部分眩晕或极重度聋患者行眼震电图检查。全部患者行颞骨高分辨率 CT(HRCT)检查确诊。HRCT 主要采用轴面扫描,扫描层一般 1~2 mm,间隔 1~2 mm。本组采用在大前庭水管外口与后、上半规管总脚联线的中点测量大前庭水管的管径。如管径超过 2 mm,诊为大前庭水管扩大。

2 结果

2.1 纯音听阈测试 本病纯音听力图呈高频下降型多见,达 73%,平坦型 14%,岛状听力 13%。低频(125、250 Hz)平均听阈为 70.25 dB,语频(500、1 000、2 000 Hz)平均听阈为 76.4 dB,高频(4 000、8 000 Hz)平均听阈为 105.5 dB,根据 WHO 国际残联疾病分类^[2]划分听力损失等级,本组听力损失轻度 1 耳,中度 2 耳,中重度 5 耳,重度 6 耳,极重度 9 耳。双耳耳聋程度可不一致。有的一侧为中重度,另一侧为重度。畸变产物耳声发射(DPOAE)大多未引出。声导抗检查鼓室导抗图正常,声反射均未引出。

2.2 前庭功能检查 12 耳眼震电图出现一侧半规管麻痹 6 耳,该侧均为极重度聋者。其中 1 例患者于 1997 年右耳突聋后呈极重度聋时,眼震电图显示该侧半规管麻痹。2001 年再次出现左耳突聋听不到声音后,检查左侧半规管麻痹,而右侧半规管功能已恢复正常,虽然右耳仍为极重度聋。

2.3 HRCT 检查 均经 HRCT 确诊。大前庭水管扩大 2.5~8 mm,有的扩张深度达前庭总脚。

3 典型病例

病例 1 患者男,18 岁,学生,双耳波动性听力减退 12 年。1990 年 5 月发现听力减退,至当地医院检查诊断为感音神经性聋,左耳较右耳重(图 1)。小时曾有数次走路突然失衡跌倒和庆大霉素用药史。1991 年后出现波动性听力减退,均于应用扩血管、营养神经及促代谢类药物后部分恢复或恢复。双耳听力维持在 60~80 dB,佩戴助听器能进行一般交流。曾有 2 次颞骨 HRCT 检查报告正常。1997 年 6 月后先觉右耳听力减退加重,后双耳反复数次听不到声音,在我院行 HRCT 检查才诊断双侧大前庭水管扩大,管径 5 mm(图 2)。经住院予激素、改善微循环及营养神经等药物治疗,左耳听力好转,右耳未能恢复。此后 4 年间听力尚稳定。2001 年 10 月在一次乘飞机后 3 小时先出现眩晕、恶心、呕吐,随即

左耳亦听不到声音。曾在当地医院行声导抗测试,左鼓室压为 -160 mmH₂O,按“航空性中耳炎”行咽鼓管通气等对症处理无效。后入我院予激素、低分子右旋糖酐、金纳多、葛根素、营养神经药、脱水剂等药物治疗,在治疗期间及治疗后半个月,患者曾有 7~8 次左耳从听不到任何声音到听到拍掌声,但仅维持半天至 2 天,常在清晨起床或午睡后听力又丧失,但发病 2 个月后左耳听力又逐渐恢复至这次突聋前,甚至略好于发病前。鉴于双耳为极重度聋,建议行人工耳蜗植入术,患者在外院行右耳人工耳蜗植入术后听力明显改善,能进行正常交流和电话交谈,效果满意。

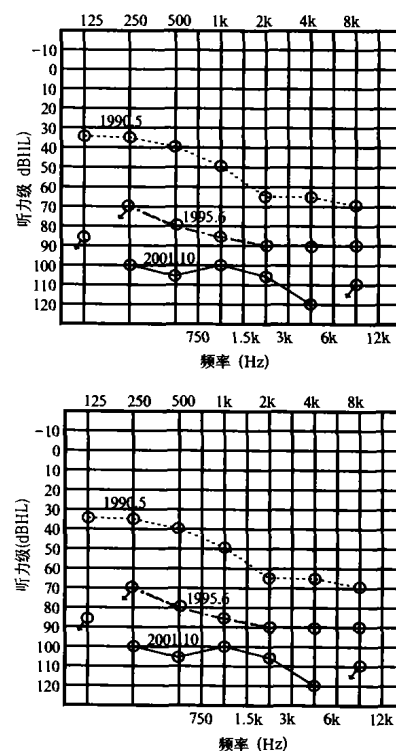


图 1 病例 1 不同时间的纯音测听图

病例 2 患儿女,8 岁,2 岁后父母发现其双耳听力减退,2000 年 7 月以来原因不明听力反复波动性减退,约每月一次,常于清晨起床后出现耳鸣、听力减退,无头晕,一般 7~10 天逐渐好转,纯音测听语频平均听阈右耳 91.7 dB,左耳 100 dB(图 3);声导抗声顺值双耳 0.6,鼓室导抗图双耳 A 型,声反射未引出;DPOAE 未引出。颞骨 CT 显示双侧大前庭水管扩大,管径 5 mm,深度达前庭总脚(图 4)。

4 讨论

大前庭水管综合征是最常见的先天性内耳畸形。Valvassori 等(1978 年)在 3 700 例前庭或听功能障碍患者的 CT 中发现 50 例大前庭水管扩大异常,发病率为 1.5%,其中 40%是孤立的异常,而 60%伴有其他畸形。本组内耳畸形 63 耳中大前庭水管扩

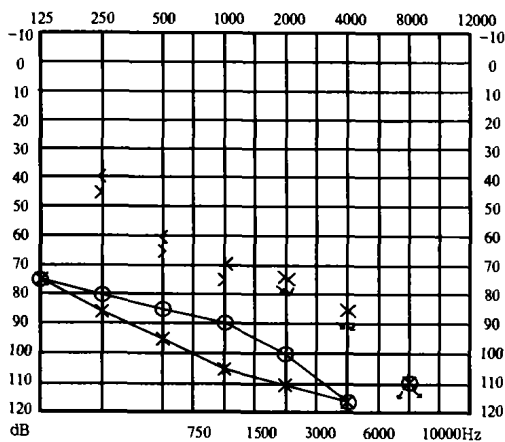


图3 病例2的纯音测听图

大共 31 耳, 占 49.2%, 其中 74.2% 为单独大前庭水管扩大, 25.8% 伴其他内耳畸形。双侧 10 例, 单侧 3 例, 双耳患病远较单耳多见。发病年龄 38.5% 在 5 岁以下, 12 岁以下占 69.2%, 少数单侧性为偶然被发现。耳聋程度轻重不一, 本组轻度仅 1 例, 中度及中重度占 30.4%, 重度及极重度占 65.2%。单侧均表现为极重度聋或全聋。

LVAS 的成因目前仍不清楚。推测内淋巴管和大前庭水管(VA)在胚胎第五周时发育受到抑制和畸变, 致使 VA 停留于胚胎期的宽大状态, 且在耳内和蛛网膜下腔之间出现异常交通^[3]。LVAS 主要表现为先天性或幼儿期的感音神经性聋, 多为渐进性, 本组波动性听力减退占 47.8%, 显示为本病的一重要特征。患者主诉的听力波动可轻可重, 轻者无明显原因多于清晨或午睡起床后听力减退、耳鸣, 无头晕, 多于数天或 1 周左右用药后自行恢复; 重者因某些致颅内压增高的诱因使听力呈骤然下降, 甚至全聋, 常伴眩晕, 需药物治疗后恢复或部分恢复。根据这一特征提示, 行颞骨 HRCT 检查, 绝大多数显示 VA 扩大, 使 LVAS 确诊。本病症状与梅尼埃病有相似之处, 但从病史、临床表现及检查仔细分析, 不难鉴别。LVAS 发病多在幼儿, 症状以进行性听力下降、高频听力损失为主。部分波动性, 且可出现骤然听力下降, 常与轻微头部外伤、导致颅内压增高因素有关, 少数有眩晕, 多为不稳感, 颞骨 CT 显示 VA 扩大畸形。梅尼埃病发病多在中年, 常与疲劳、精神因素有关, 症状以反复发作性眩晕为重, 听力的波动性较轻, 听力减退早期多为低频听力损失, 颞骨 CT 未见内耳畸形。

关于 LVAS 导致听力波动性的机理不明, 推测可能为: 正常狭窄的前庭和耳蜗导水管起着当颅内压变化时对耳蜗内压力影响的缓冲作用。当大前庭

水管扩大, 而耳蜗导水管直径正常时, 脑脊液压力变化易经明显扩大的大前庭水管传至耳蜗, 使其各部分压力失衡, 可以直接损伤膜迷路, 也可造成膜迷路破裂, 引起内外淋巴液混合, 导致耳聋。同时大前庭水管扩大畸形常伴有内淋巴囊及内淋巴管的薄壁囊样改变, 皱纹部缺失, 缺乏囊周疏松的血管组织, 引起吸收、清除、分泌功能不良, 导致内淋巴大量蓄积稀释, 遏制血管纹离子泵机制, 造成内耳电解质失衡, 有毒代谢产物积聚, 内淋巴囊中的高渗成分, 经连合管返流到蜗管, 使耳蜗感音神经上皮损伤, 而出现高频损害为主的感音神经性聋^[4]。这可解释为什么头部轻微外伤、乘飞机、咳嗽、喷嚏等时会突然出现或加重听力障碍。Gussen 等^[5]对突发性感音神经性聋的颞骨研究指出, 连合管与耳蜗基底转连接处附近区域对渗透压突变十分敏感, 易引起膜和细胞的破坏。如 LVAS 合并膜迷路畸形、薄弱, 则更易发生破裂而导致耳聋。

LVAS 除病史、临床症状外, 听力学检查可了解耳聋的性质、程度、有无波动性及演变情况。诊断主要靠颞骨 HRCT 或 MRI 扫描。CT 扫描常采用轴面, 一般采用在大前庭水管外口与后、上半规管总脚联线的中点测量大前庭水管的直径。Wilbrand 等^[6]报告, 正常颞骨大前庭水管直径为 0.4~1 mm, 如直径超过 2 mm, 可认为是大前庭水管扩大。本组大前庭水管管径 2.5~8 mm。对大前庭水管扩大畸形的患者, MRI 可提供较大分辨力和膜迷路液体间隔的定界, 在 T₂W 影像上显示后颅窝乙状窦之前和内听道之后区域信号明显增强, 此为内淋巴管和内淋巴囊的部位, 病变者显示扩张充满液体的内淋巴管和内淋巴囊^[7]。有条件者最好同时行 MRI 检查。

LVAS 目前尚无确切有效的治疗方法。扩血管、营养神经及促代谢类药物的对症治疗, 避免头颅外伤, 预防感冒, 避免剧烈的体育活动或升高颅内压的活动可减缓听力的发展。有报道行内淋巴囊减压、分流术, 效果不满意^[1]。有残余听力者应及早戴助听器, 但本病多有波动性听力改变, 需及时调整助听器的输出功率。近年有报道对 LVAS 极重度聋幼儿选择人工耳蜗植入, 可有效改善听力。Fahy 等^[8]对 4 例大前庭水管综合征儿童施行人工耳蜗植入, 随访 1 年, 听力有很大改善, 未出现淋巴漏和手术并发症, 提出大前庭水管综合征并非人工耳蜗植入的禁忌症。本组 1 例 LVAS 语后聋患者施行人工耳蜗植入术, 术后即能进行一般交谈。

5 参考文献

- 1 Nowak KC, Messner AH. Isolated large vestibulae aqueduct syndrome in a family[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2000, 109:40.

- 2 World Health Organization. International classification of impairment, disabilities and handicaps[J]. Geneva, 1980, 73.
- 3 Walsh RM, Ayshford CA, Chavda SV, et al. Large vestibular aqueduct syndrome[J]. ORL J Otorhinolaryngol Relate Spec, 1999, 6:41.
- 4 Jackler RK, Dela Crus. The large vestibular aqueduct syndrome[J]. Laryngoscope, 1989, 99: 1 238.
- 5 Gussen R. The endolymphatic sac in Modini disorder[J]. Arch Otolaryngol, 1985, 242:71.
- 6 Wibrand HF. The vestibular aqueduct in clinical radiography[J]. Scand

Audiol Suppl, 1988, 30: 149.

- 7 鲜军舫, 王振常, 燕飞, 等. MRI 快速自旋回波 T2WI 三维重建技术在耳内病变中的应用[J]. 中华放射学杂志, 1999, 33: 473.
- 8 Fahy CP, Camey AS, Nikolopoulos TP, et al. Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome and a review of the syndrome[J]. Int J Otorhinolaryngol, 2001, 59: 207.

(本文图 2, 4 见插图第 2-1 页)

(2002-09-03 收稿 2002-11-28 修回)

(本文编辑 曹永茂)

病例报告

反复以听力减退为主要症状的多发性硬化症一例

杨崇玲¹ 李斐¹ 朱明凤² 薛晓红¹ 王幼勤¹

【中图分类号】 R764.43 【文献标识码】 A 【文章编号】 1006-7299(2003)02-0084-01

1 临床资料

患者,男,20岁。于12岁起无明显诱因突发双耳听力减退和双眼视力下降,头颅CT及脑电图检查未发现异常,诊断为视神经炎,经对症治疗双眼视力恢复到1.5,听力基本恢复正常。1988年再度出现听力减退(此次无视力下降),纯音听阈测试双耳语言频率听阈均值(PTA)47 dB HL;听性脑干反应(ABR)检查,双耳反应阈值提高50 dB nHL,各波潜伏期和波间期正常。用维生素B₁、B₁₂、ATP、肌苷等治疗后听力好转。1992年7月10日因听力下降加重二十天,再次作纯音听阈测试双耳听力明显下降,PTA左耳83.3 dB HL,右耳80 dB HL。ABR检查,双耳阈值明显提高(80 dB nHL),左耳波Ⅲ,波V潜伏期延长,Ⅰ-Ⅲ、Ⅲ-V、Ⅰ-V波间期延长;右耳波V潜伏期延长,Ⅲ-V、Ⅰ-V波间期延长。给予以上治疗后病情逐渐稳定,但表情呆滞,反应较迟钝。佩戴大功率耳背式助听器。1995年11月因听力下降8个月,伴反复四肢抽搐4个月,以“多发性硬化症?继发性癫痫”住神经内科。体检查:四肢肌张力正常,双上肢Ⅳ级,双下肢Ⅲ级,腱反射活跃,腹壁反射消失,提睾反射消失,巴彬氏征等病理反射均阳性。核磁共振(MRI)报告:1.脑实质多发病灶:①多发性硬化,②多发性梗塞;2.豆状核钙化。1995年12月30日患者病情突然恶化,经抢救无效,于1996年1月2日死亡。

2 讨论

多发性硬化症(MS)又名播散性硬化,是一种进展缓慢,加剧与缓解反复交替的神经系统脱髓鞘疾病。本病的病因至今未明。发病年龄多在20~40岁之间。女多于男。首发

症状主要为视力障碍,运动障碍及感觉异常,听力下降罕见。有资料估计此病的听力下降发病率约3%^[1],本例患者发病早期便以听力下降为首发症状,经治疗听力曾恢复正常。而后随着病情逐渐发展,再度出现听力下降,并且逐渐加重,为双侧性,直到出现脊髓症状,病程长达8年之久。

因为MS只影响中枢神经系统,故ABR波Ⅰ多正常。Robinson和Rudge的研究表明^[2],经临床证实有脑干损害的MS的患者,51%可见到波V异常。Shanon等^[2]则观察到MS患者ABRⅠ-V波间期延长,波Ⅱ和波Ⅳ明显小或消失,同时波V变得较宽大。Glasscock等(1979)也发现,MS患者的脑干反应显示中枢传导时间异常,他们认为脑干传导时间延长与脱髓鞘过程有关。本例在发病早期毫无脑干症状时,ABR即可出现异常反应。在病变不同阶段应用ABR进行监测,观察到ABR异常逐渐显著,说明患者病情逐渐加重,病变范围逐渐扩散。因此ABR可为MS的临床诊断提供一项客观指标。

由于MS临床表现复杂而多变,早期易误诊。有时CT扫描也无法查出MS的潜在病灶,因此,临床上发现ABR检测两次异常者应做核磁共振(MRI)检查,尤其是钆增强MRI检查可发现大多数以听力减退形式出现的多发性硬化。如有条件还需行耳声发射、言语测听、声导抗等检查,以进一步确诊。

3 参考文献

- 1 潘映辐,主编.临床诱发电位学[M].北京:人民卫生出版社,1988.286~291.
- 2 姜泗长,顾瑞,主编.临床听力学[M].北京:北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1999.288~289.

(2002-09-18 收稿 2002-12-05 修回)

(本文编辑 雷培香)

1 贵州省人民医院听力康复研究中心(贵阳 550002); 2 贵阳医学院耳鼻咽喉科