

以突发听力下降为主要表现的大前庭 导水管综合征诊治分析

陶 佳, 罗仁忠, 陈彦球, 孙昌志

(广州市妇女儿童医疗中心 耳鼻咽喉科, 广东 广州 510623)

摘 要: **目的** 探讨以突发听力下降为主要表现的大前庭导水管综合征患者的发病、临床表现及保守治疗效果。**方法** 回顾性分析 2010 ~ 2012 年收治的以突发性耳聋为首发表现、最终经影像学诊断确诊为大前庭导水管综合征的患儿或既往已确诊大前庭导水管、以多次突发听力下降而就诊的 11 例患儿的病史、听力学检查以及保守治疗效果。**结果** 所有患儿按突发性耳聋治疗方案治疗 2 周后评价其疗效及预后。痊愈 5 耳(22. 73%), 显效 4 耳(18. 18%), 有效 7 耳(31. 82%), 无效 6 耳(27. 27%), 总有效率为 72. 72%。发病时间 < 7 d 组与 7 ~ 14 d 组有效率比较, 差异无统计学意义($P > 0. 05$), < 7 d 组和 7 ~ 14 d 组与 > 14 d 组差异具有统计学意义($P < 0. 05$)。**结论** 以突发听力下降为主要表现的大前庭导水管综合征, 上呼吸道感染和头部撞击为主要诱因, 使用血管扩张剂、神经营养剂、能量合剂及糖皮质激素药物保守治疗后其听力可一定程度上恢复, 且发病时间距治疗时间越短其疗效越好, 但随着发病次数增多其听力的总趋势是下降的。对该病的早期诊断和干预以及每次发病时及时治疗能避免患儿过早丧失听力, 为听力语言康复提供一个相对好的基础。

关 键 词: 大前庭导水管; 感音神经性; 听力损失; 突发性

中图分类号: R764. 3 文献标识码: A 文章编号: 1007 - 1520(2015)02 - 0146 - 04

Diagnosis and treatment of large vestibular aqueduct syndrome with main manifestation of sudden hearing loss

TAO Jia, LUO Ren-zhong, CHEN Yan-qi, SUN Chang-zhi

(Department of Otolaryngology, Women and Children's Medical Center of Guangzhou City, Guangzhou 510623, China)

Abstract: **Objective** To study the clinical manifestations and outcome of large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) with main manifestation of sudden hearing loss. **Methods** Clinical data of 11 children (22 ears) suffering from LVAS with main manifestation of sudden hearing loss were analyzed retrospectively. The analyzed data included medical history, clinical symptoms, and treatment outcome. **Results** After treatment for 2 weeks, complete recovery was achieved in 5 ears (22. 73%), obvious effectiveness in 4 (18. 18%), effectiveness 7 (31. 82%), and ineffectiveness in 6 ears (27. 27%). The total effective rate was 72. 72%. Difference of effective rate between the group with illness duration less than 7 days and that with 7 to 14 days was statistically insignificant ($P > 0. 05$). The difference between the group less than 7 days and that more than 14 days was statistically significant ($P < 0. 05$), and that between 7 to 14 days and more than 14 days was also statistically significant ($P < 0. 05$). **Conclusion** Upper respiratory tract infection and head impact are the major incentives of LVAS with sudden hearing loss. Conservative medical treatment including vasodilator, neurotrophic agent, energy mixture and glucocorticoid can facilitate recovery of hearing to some extent. Also our study indicates that the shorter course, the better effect. However, the hearing shows declining trend with increased frequency of attacks. Early diagnosis and timely intervention can prevent children from early loss of hearing, which provides a relatively good foundation for hearing and speech rehabilitation.

Key words: Large vestibular aqueduct syndrome; Sensorineural; Hearing loss; Sudden

作者简介:陶 佳,女,硕士研究生,主治医师。
通信作者:罗仁忠,Email:luorenzhong@21cn. com

大前庭导水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS)是以前庭导水管扩大伴有感音神经性聋或混合性聋为特征的疾病。1978年由Valvasori等首先描述^[1]。是儿童先天性耳聋的常见原因之一。其临床特点包括:波动性听力下降,颞骨高分辨率CT可以在颞骨岩部后缘观察到三角形骨质缺损、轴位MRI可观察到内淋巴囊扩大^[2]。虽然大前庭导水管综合征目前尚无有效保守治疗方法,但是对于患者突发听力下降时,可按照突发性聋的治疗方案,听力可有所恢复,但其总的趋势是渐进性波动性听力下降^[3]。本文收集以突发听力下降为主要临床表现最终经影像学检查确诊为大前庭导水管综合症的患儿,对其发病情况以及保守治疗效果进行调查和统计分析。

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集我科从2010年1月~2012年10月收治的以突发听力下降为首表现最终经影像学诊断确诊为大前庭导水管综合症的患儿或既往已确诊大前庭导水管,以多次突发听力下降就诊的患儿,多次发病患儿每次发病单独统计。本组共收集到11例患儿,均为双耳发病,发病年龄1岁4个月至11岁,平均年龄 (6.4 ± 1.3) 岁,男女比例为2:1,其中有4例是反复多次突发听力下降,发作次数分别为4、3、3、2次。所有患儿在治疗前及治疗两周后行听力学检测。3例6耳行纯音听阈检查,8例16耳行ABR检查,所有患儿均行声导抗检查,首次发病者行CT检查证实为大前庭导水管。

1.2 听力检查

对于小于5岁或无法配合纯音听阈测定患儿行听性脑干反应(ABR)测试:在电屏蔽室内进行。应用美国尼高力公司VikingQuest型诱发电位仪,版本号12.0。插入式耳机最大输出强度96 dBnHL,头戴式耳机最大输出强度105 dBnHL。交替短声刺激速率19.6次/s,放大器带通滤波范围0.15~1.5 kHz,叠加次数1 024次,分析窗宽为15 ms。插入式耳机型号为TIP-300耳机。头戴式耳机型号为TDH-39耳机。纽扣式电极在皮肤记录,记录电极放置在额正中近发际处,参考电极分别放置在左右乳突,地极放置于鼻根部,极间阻抗 $<5\text{ k}\Omega$ 。为避免及减少脑电和肌电对反应结果的干扰,不能配合进行测试的儿童在检查前半小时按0.5 ml/kg体重口服10%水

合氯醛,待睡眠后进行ABR检查。

纯音听阈测试:检查在隔声室内进行,应用GSI-61纯音听力计测试纯音听阈,TDH-39头戴式耳机,骨导震动器型号为B-71。测试方法采用国际标准ISO 8253-1进行。取0.5、1、2、4 kHz平均听阈。

声导抗检查:应用GSI-33型中耳分析仪测试鼓室压力、声顺值和镫骨肌反射阈。

1.3 影像学检查

所有初诊病例均行中耳HRCT横断位扫描,扫描条件:层厚1~2 mm,间距1~2 mm,120 kV,100 mA,扫描时间2 s,矩阵 512×512 ,窗宽2000~3000 HU,窗位150~200 HU,以骨算法重建,扫描范围以听眶上线为基线向上连续扫描。在CT机上测量前庭总脚至前庭水管外口之间中点的最大管径宽度。

3例行MRI扫描,扫描参数:头线圈,快速自旋回波(FSE)技术,T2WI:TR/TE 5 000~6 000/95~102 ms,层厚3 mm,层间距0,矩阵 256×128 ,NEX 2~3,扫描范围与CT一致。摆位力求双侧对称,对5岁以下不能合作者,口服10%水合氯醛,待患儿入睡后扫描。所有患者均行横断位、冠状位及倾斜矢状位多相扫描。

1.4 治疗及评价方法

使用血管扩张剂、神经营养剂、能量合剂及糖皮质激素,足量糖皮质激素稳定使用1周,治疗总疗程至少2周。治疗2周后复查听力,对于小于5岁或无法配合纯音听阈测定患儿行听性脑干反应(ABR)测试,能配合纯音听阈者行纯音听阈检查。对于合并分泌性中耳炎患者,同时治疗分泌性中耳炎。按WHO(1997年,日内瓦)标准划分听力损失等级:26~40 dBHL为轻度听力损失,>40~60 dBHL为中度,>60~80 dBHL为重度,>80 dBHL为极重度。治疗效果参照突发性耳聋的治疗效果评价^[4],痊愈:受损频率听阈恢复至正常,或达此次患病前水平;显效:受损频率平均听力提高30 dB以上;有效:受损频率平均听力提高15~30 dB;无效:受损频率平均听力改善不足15 dB。

2 结果

2.1 诱因与伴发症状

本组患儿发病诱因多为头部撞击和上呼吸道感染,具体情况见表1。4例次(22.22%)发病时伴发眩晕,2例次(16.67%)伴发耳鸣,2例次(11.8%)同时伴发眩晕和耳鸣,1例次(5.9%)伴发走路不

稳,3 例次(11.1%)因发病时年龄较小(均小于3岁)无法判断有无眩晕或耳鸣,6 例次(33.33%)以听力下降为唯一临床表现,均为双耳发病。所有患儿出生时行听力筛查3 例通过,6 例未通过,2 例未进行听力筛查。未通过听力筛查有3 例进行了复筛,均在6 个月大时诊断为感音神经性听力损失,ABR 阈值分别为50、60、60 dB,其中2 例1 岁时复查并最终经CT 检查发现大前庭导水管,这两例按时复筛及复查的患儿首次发作突发听力下降的年龄分别为7、11 岁。3 例患儿首次发病前已佩戴助听器。发病时间距治疗时间1~25 d,平均为10 d,发病时间距就诊时间<7 d 者11 耳,7~14 d 者8 耳,发病>14 d 就诊者3 耳。其中4 例反复多次发病者再次发病时均能在发病1 d 内就诊。

表 1 18 次发病诱因情况(次,%)

诱因	发病次数	百分比
上呼吸道感染	7	38.89
头部撞击	4	22.22
剧烈活动	2	11.11
无明确诱因	5	27.78
合计	18	100

2.2 大前庭导水管综合征合并分泌性中耳炎

本组中2 例患儿(4 耳)行声导抗检查示双耳B 型图,电耳镜检查也发现中耳积液,提示合并有分泌性中耳炎。该2 例患儿均为首次发病,其中一例治疗前ABR 阈值左耳80 dB 右耳70 dB,行CT 检查发现双侧大前庭导水管,该例患儿同时治疗分泌性中耳炎,2 周后ABR 阈值降低,左耳60 dB,右耳50 dB。另一例患儿外院诊断为分泌性中耳炎,按分泌性中耳炎保守治疗2 月效果欠佳,拟行鼓膜置管治疗入我院,外院ABR 检查示双耳80 dB,来我院就诊时行骨导ABR 检查发现阈值增高,行CT 检查发现双侧大前庭导水管,取消手术,予血管扩张剂、神经营养剂、能量合剂及糖皮质激素治疗同时治疗分泌性中耳炎,治疗两周后复查ABR 阈值无明显变化,出院后继续治疗分泌性中耳炎治疗3 个月后复查ABR 双耳70 dB,声导抗双耳A 型图。

本组4 耳纯音测听显示低频传导性聋患者,其声导抗检查及电耳镜检查未发现中耳病变。

2.3 疗效评估

治疗结束后疗效评价,痊愈5 耳(22.73%),显效4 耳(18.18%),有效7 耳(31.82%),无效6 耳(27.27%),总有效率为72.72%。具体结果见表2。

表 2 发病距就诊时间与疗效(耳,%)

发病距就诊时间	耳数	痊愈	显效	有效	无效	有效率
<7 d	11	3	2	4	2	81.82
7~14 d	8	2	2	2	2	75
>14 d	3	0	0	1	2	33.33
合计	22	5	4	7	6	72.72

3 讨论

大前庭导水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome,LVAS)是一种以渐进性波动性听力下降为主要临床表现的先天性内耳畸形性听力障碍,可同时伴有反复发作的耳鸣或眩晕等一系列临床症状,听力检查通常表现为感音神经性聋,也有少部分患者表现为混合性聋^[1-3]。此病多发生在儿童时期,通常患儿出生时听力接近正常,多数在2~4 岁发病,呈波动性听力下降,少数出现在青春期或成年以后,也有部分患者以突发性聋形式出现。在儿童和青少年感音神经性聋患者中,大前庭导水管综合征的发病率约为1.5%,约占先天性内耳畸形的31.5%^[5-7],感冒和外伤常是发病诱因,即使轻微的头面部外伤也可引起突发的重度感音神经性聋,这些诱因也是诊断大前庭导水管综合征的参考依据^[8-11]。该病的确诊必须要综合病史、症状、体征、听力学以及影像学检查的各项结果进行综合分析。可靠的CT 和MRI 检查是诊断此病的关键。

当患儿出现突发性听力下降或波动时,我们按突发性聋用药模式治疗,多数患儿听力能有所恢复,但大前庭导水管患儿常反复发作突发听力下降,听力总的趋势是波动性进行性下降,直到最后发展到极重度聋或全聋^[12]。参照突发性耳聋的文献记载^[13-14],对于突发性耳聋,发病1 周内开始治疗者,72%以上可获得痊愈或听力部分恢复,8~12 d 开始治疗者50%可恢复部分听力;20~30 d 开始治疗者20%可恢复部分听力;超过2 个月则听力恢复极少,治疗效果不佳。本组患儿发病至就诊的平均时间为10 d,再次发病者均能在发病1 d 内就诊。本组数据亦显示发病2 周内就诊者与发病超过2 周就诊者其有效率存在统计学差异,发病至就诊时间越短其获得听力恢复的比例越高。本组数据显示随着发病次数增加,治疗的有效率下降,这与本病的特点听力总的趋势是进行性下降相符,但由于病例数有限,其统计学意义有待进一步收集资料扩大样本量后验证。

本组2例合并分泌性中耳炎患儿均为首次发病,其中1例拟全麻下行双耳鼓膜置管术,因接诊医生发现ABR显示听力损失与单纯分泌性中耳炎不相符,而行CT检查发现双侧大前庭导水管。该例患儿同时按照突发性耳聋及分泌性中耳炎治疗后听力明显改善,另1例虽然住院期间复查ABR阈值无明显变化,出院后继续治疗分泌性中耳炎3个月后其ABR阈值有所下降。如果未能发现其合并大前庭导水管而贸然进行全麻手术,手术刺激有可能造成患儿听力进一步下降。提示分泌性中耳炎患儿其ABR阈值与病情不符时,应行CT检查排除内耳疾病。不能排除的另外一种情况是该两例患儿可能发病前即存在感音神经性听力损失,因程度较轻未被家长发现,而一旦合并分泌性中耳炎时,合并传导性听力损失使其听力损失突然加重而被发现,临床诊断分泌性中耳炎多依靠电耳镜发现中耳积液和(或)鼓室图B型或C型,对于无法配合纯音听阈测试的患儿,很难发现其是否合并有感音神经性听力损失,而骨导ABR可以了解患儿有无神经性听力损失。本组其中一例正是因为行骨导ABR发现阈值升高而行CT检查而确诊为大前庭导水管综合征,可见在突发听力下降的分泌性中耳炎诊治过程中,也可通过骨导ABR来了解患儿内耳功能。

本组患儿出生时未通过听力筛查者6例,有3例进行了复筛,3例未进行复筛者追问其原因,患儿家长觉其“对声音有反应”遂未返医院复查。进行复筛的3例患儿均在6个月大时诊断为“感音神经性听力损失”,ABR阈值分别为50、60、60 dB,其中2例1岁时复查并最终经CT检查发现大前庭导水管,值得注意的是这两例按时复筛及复查的患儿首次发作突发听力下降的年龄分别为7岁和11岁,因其确诊此病后,家长在其成长过程中有意识避免其头部碰撞和减少上呼吸道感染以及其他伤害。这再次说明听力筛查及复查对于早发现此类疾病的重要性,而早期发现此病并采取必要的预防措施能尽量延缓患儿听力损失的发生过程。

本组病例中有两例患儿曾在外院诊断为双耳中-重度感音神经性聋而佩戴助听器,但并未进一步行影像学检查以明确大前庭导水管的诊断,提示对于神经性耳聋的患儿应常规行影像学检查了解有无此病存在,一旦确诊,应告知患儿家长避免头部碰撞、避免参加剧烈体育活动,禁用耳毒性药物等,对于延缓听力进一步下降起到一定的预防作用。

通过保守治疗并不能“根治”大前庭导水管综合征,甚至不一定能改善患儿的听力,但是此病的早期诊断早期治疗能避免患儿过早丧失听力及语言能力,为日后行人工耳蜗植入后听力语言康复提供一个相对好的基础。这需要耳鼻喉科医生提高对该病的认识,从出生时听力筛查到患儿成长发育过程中,对可疑的听力异常予以重视,必要时还应进行CT或MRI检查,使得LVAS患儿得到早期诊断,并制定积极有效的防护措施,充分利用患儿的残余听力。

参考文献:

- [1] Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueduct syndrome[J]. Laryngoscope, 1978, 88(5): 723-728.
- [2] Emmett JR. The large vestibular aqueduct syndrome[J]. Am J Otol, 1985, 6(5): 387-415.
- [3] Lai CC, Shiao AS. Chronological changes of hearing in pediatric patients with large vestibular aqueduct syndrome[J]. Laryngoscope, 2004, 114(5): 832-838.
- [4] 中华耳鼻咽喉科杂志编辑委员会,中华医学会耳鼻咽喉科学分会. 突发性聋的诊断和治疗指南[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2006, 41(8): 569.
- [5] Levenson M, Parisier S, Jacobs M, et al. The large vestibular aqueduct syndrome in children: A review of 12 cases and the description of a new clinical entity[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1989, 115(1): 54-58.
- [6] 郝剑萍,师天祥,闫文斐,等. 前庭导水管扩大致突发性耳聋的临床治疗体会[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2012, 5(18): 277-280.
- [7] 李幼瑾,杨军,李蕴. 感音神经性聋患儿中先天性内耳畸形的构成、影像学及临床听力学特征[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 25(1): 1-4.
- [8] 杨伟炎,张素珍,赵承军,等. 95例大前庭水管综合征的临床分析[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2003, 38(3): 191-194.
- [9] 张素珍,吴子明,赵承君. 大前庭水管综合征临床分析[J]. 中华耳科学杂志, 2004, 2(2): 88-92.
- [10] 刘博,刘中林,廉能静,等. 大前庭导水管综合征的临床特点[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2004, 11(4): 213-215.
- [11] Oh AK, Ishiyama A, Baloh RW. Vertigo and the enlarged vestibular aqueduct syndrome[J]. J of Neurol, 2001, 248(11): 971-974.
- [12] Berrettini S, Forli F, Bogazzi F, et al. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features[J]. Am J Otolaryngol, 2005, 26(6): 363-371.
- [13] 马芙蓉,谢立锋,赵一鸣. 突发性聋预后因素回归树分析[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2005, 12(9): 577.
- [14] 陆琦,胡雨田,钱溢民. 突发性聋//姜泗长,顾颀,王正敏. 耳科学[M]. 上海:上海科学技术出版社, 2002: 836-845.

(修回日期:2014-04-18)