

## 大前庭水管综合征住院患者临床诊疗分析\*

王大勇<sup>1</sup> 赵亚丽<sup>1</sup> 赵飞帆<sup>1</sup> 纵亮<sup>1</sup> 韩冰<sup>1</sup> 兰兰<sup>1</sup> 张秋静<sup>1</sup> 齐悦<sup>1</sup> 王秋菊<sup>1</sup>

**[摘要]** 目的:分析大前庭水管综合征(LVAS)住院患者临床资料,探讨诊断与治疗策略。方法:对我院耳内科住院治疗的 44 例 LVAS 合并重度至极重度感音神经性听力损失的患者,进行系统的病史、临床听力学特征、前庭功能及疗效分析,以期进一步完善 LVAS 患者的诊治策略。结果:44 例(87 耳)LVAS 患者男女比例为 1.2:1,发病年龄(3.39±3.13)岁,93.18% 的患者发病年龄在 8 岁以内,有家族史者 5 例(11.36%)。67 耳(77.01%)表现为极重度听力损失,20 耳(22.99%)表现为重度听力损失。经内科治疗后,38 耳(43.68%)听力得到不同程度改善。疗效影响因素分析显示:发病类型与疗效相关,表现为突发性听力下降的患者,疗效好于渐进性听力下降者;治疗方案选择与疗效相关,联合使用改善动脉循环及静脉回流药物治疗的患者,疗效好于单一使用改善动脉循环类药物者;疗程与疗效相关,疗程在 1 周以上效果较好。LVAS 患者的性别、发病年龄、病程、听力损失程度以及是否合并 Mondini 畸形对于其治疗效果无明显影响。结论:LVAS 患者经过系统的内科用药可以有效提高听力水平。通过对资料完善的住院患者进行诊疗分析,有助于进一步完善 LVAS 个性化诊治方案,指导具体临床工作。

**[关键词]** 大前庭水管综合征;住院患者;疗效

**[中图分类号]** R764.43 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1001-1781(2013)19-1063-05

## Clinical analysis of in-patients with large vestibular aqueduct syndrome

WANG Dayong ZHAO Yali ZHAO Feifan ZONG Liang HAN Bing  
LAN Lan ZHANG Qiuqing QI Yue WANG Qiuju

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Institute of Otolaryngology, Chinese PLA General Hospital, Beijing, 100853, China)

Corresponding author: WANG Qiuju, E-mail: wqcr@263.net

**Abstract Objective:** This study is to investigate the clinical materials of in-patients with the large vestibular aqueduct syndrome(LVAS), and explore the feature, diagnosis and treatment measures of the disease. **Method:** A retrospective review was conducted including the medical history, audiological examinations, vestibular function examinations, imaging examinations and treatment methods of 44 in patients(87 ears) suffering LVAS admitted to our hospital in the past 4 years(from 2008 to 2012). **Result:** In the 44 in patients, there were 24 male cases and 20 female cases, and the male-female ratio was 1.2:1. The average of the onset age was 3.39 years. Five cases(11.36%) had related familial history. The profound hearing loss was found in 67 ears (77.01%), and the severe hearing loss was found in 20 ears (22.99%). After systemic treatment, the hearing of 38 ears improved effectively, but that of 49 ears did not improve obviously. The analysis found that patients suffering sudden hearing loss got better curative effect than those with progressive hearing loss. Patients received combined drug therapy improving arterial circulation as well as venous reflux got better therapeutic effect. There was a significant difference on effect between the patients with course of treatment more than 7 days and those less than 7 days. There was no significant correlation between therapeutic effect and other factors. **Conclusion:** In part of LVAS patients, the hearing level can be effectively improved through a standard internal medicine treatment. We can improve the personalized and standardized treatment strategy for this disease through analysis of diagnosis and treatment of in-patients with complete clinical data.

**Key word** large vestibular aqueduct syndrome; in patients; curative effect

大前庭水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS)是一种临床常见的遗传性非综

合征型听障疾病,发病率高达儿童和青少年感音神经性聋的 1%~12%<sup>[1-2]</sup>。患者临床可表现为波动性、进行性感音神经性听力损失,也可表现为突发性听力下降<sup>[3-4]</sup>。目前认为耳蜗植入术是治疗 LVAS 重度至极重度感音神经性聋的重要手段<sup>[5]</sup>,但是对于听力损失进展期的患者,尚未建立系统有效和规范化的内科治疗手段。本文希望通过 LVAS 住院患者临床资料详细分析、评价和整理,

\* 基金项目:国家自然科学基金重大国际合作项目(No: 81120108009);国家自然科学基金青年科学基金项目(No: 81100719);解放军总医院博士研究生创新性科研项目(No:11BCZ03)

<sup>1</sup>解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科 解放军耳鼻咽喉研究所 耳内科 解放军医学院(北京,100853)  
通信作者:王秋菊, E-mail: wqcr@263.net

归纳本病的主要临床表现及发病特点、临床听力学及前庭功能特征、治疗效果及可能影响预后的因素,为临床诊治及疾病转归提供可参考的资料,促进完善更有效的针对本病的个性化预警及诊疗方案。

## 1 对象与方法

### 1.1 研究对象

2008-07—2012-07 在我院住院治疗的 44 例 (87 耳) LVAS 患者,男 24 例,女 20 例;男女比例为 1.2 : 1;年龄 1~26.5 岁,平均 8.21 岁。

### 1.2 方法

**1.2.1 听力学及前庭功能检查** 纯音测听以 0.5、1.0、2.0、4.0 kHz 4 个频率均值作为言语频率阈值,部分幼小患儿不能配合纯音测听者采用听觉脑干诱发电位 (ABR) 阈值测试听力。客观听力检查包括声导抗测试、畸变产物耳声发射 (DPOAE)、ABR、40 Hz AERP 及多频稳态反应 (ASSR) 等。  
①鼓室图测试:应用 GSI TympStar 型声导抗仪。采用 226 Hz 探测音完成鼓室图,部分婴幼儿还采用了 1000 Hz 探测音进行测试。  
②DPOAE 检查:应用 IHS SmartDPOAE 耳声发射仪,耳机型号为 10D OAE Probe 插入式耳机。刺激声为非滤波短声,  $F_2/F_1=1.22$ 。刺激声强度:  $L_1=65$  dB SPL,  $L_2=55$  dB SPL。刺激声  $F_2$  的频率点为 696 Hz、1001 Hz、1501 Hz、2002 Hz、3003 Hz、4004 Hz、5005 Hz 和 6006 Hz。叠加次数为 32 次。  
③ABR 检查:应用 IHS SmartEP 诱发电位仪,耳机型号为 ER-3A 插入式气导耳机。刺激声为交替短声,刺激重复率为 19.3 次/s,最大输出强度 100 dB nHL,叠加次数为 1024 次,放大器带通滤波范围 100~3000 Hz。采用钮扣式电极置于皮肤上,记录电极在前额正中紧靠发际处,参考电极分别放置于左右耳垂(或乳突),地极置于鼻根部,极间阻抗  $\leq 3$  k $\Omega$ 。  
④40 Hz AERP 检查:应用 IHS SmartEP 诱发电位仪,耳机型号为 ER-3A 插入式气导耳机。刺激声为短纯音 (1 kHz),刺激重复率为 40 次/s,最大输出强度 120 dB nHL,叠加次数为 512 次,放大器带通滤波范围 10~100 Hz,扫描时间 100 ms。  
⑤ASSR 检查:应用 IHS Smart ASSR 诱发电位仪,耳机型号为 ER-3A 插入式气导耳机。刺激声为调幅调制声,刺激声信号的载波频率为 0.5、1.0、2.0、4.0 kHz,调制频率分别为左耳 77、85、93 和 101 Hz,右耳 79、87、95 和 103 Hz。单频率双耳给声,最大给声强度为 125 dB SPL。

前庭功能检查包括冷热试验、前庭肌源性诱发电位、眼震图等。

**1.2.2 治疗方案及听力损失与疗效评定标准** 听力损失的评估标准:按照世界卫生组织 WHO (1997) 标准,根据 0.5、1.0、2.0、4.0 kHz 气导平均

阈值对听力损失进行分级,不能配合纯音测听的患儿以 ABR 阈值及 ASSR 检查结果作为听力损失指标的参考。轻度为 26~40 dB HL;中度为 41~60 dB HL;重度为 61~80 dB HL;极重度为  $\geq 81$  dB HL。

疗效评定标准:借鉴中华医学会突发性耳聋疗效分组标准,结合本组 LVAS 患者听力损失普遍较重的情况,制定疗效评定标准。有效:0.5、1.0、2.0、4.0 kHz 各频率平均听阈提高  $\geq 15$  dB;无效:上述各频率平均听阈提高  $< 15$  dB。

内科治疗方案:①皮质类固醇类:选用地塞米松静脉滴注或甲泼尼龙琥珀酸钠耳后局部给药;②促进循环类:选用银杏叶类改善动脉循环,七叶皂甙类促进静脉回流;③营养神经类:适当选用甲钴胺、鼠神经生长因子等神经营养药物。

### 1.3 影像学诊断

所有患者均行高分辨率颞骨 CT 检查,确诊为 LVAS。

### 1.4 统计学方法

应用 SPSS18.0 进行统计学分析,主要采用秩和检验和 Logistic 回归分析方法。

## 2 结果

### 2.1 一般临床资料

患者发病年龄为  $(3.39 \pm 3.13)$  岁,其中 0~3 岁者 21 例 (47.73%),3~8 岁者 20 例 (45.45%),3 例 (6.82%) 发病年龄  $> 8$  岁。病程 2 d~20 年。5 例 (11.36%) 患者存在 LVAS 家族病史。30 例 (68.18%) 为突发性听力下降,14 例 (31.82%) 为渐进性听力下降。双耳发病 43 例,单耳发病 1 例。患者听力损失程度普遍较重,67 耳 (77.01%) 表现为极重度听力损失,20 耳 (22.99%) 表现为重度听力损失。鼓室曲线 76 耳 (87.36%) A 型,2 耳 B 型,1 耳 C 型,4 例 (8 耳) 未查。79 耳行镫骨肌声反射检查,仅 5 耳 (6.33%) 引出反应。59 耳行 DPOAE 检查,均未引出反应。63 耳行听性脑干反应潜伏期检查,6 耳引出反应,15 耳仅见波 V,其余均未引出反应。

对 9 例伴有眩晕、恶心等症状的患者行前庭功能检查,均显示前庭功能低下。44 例患者均行颞骨 CT 检查,其中 43 例显示双侧前庭导水管扩大,1 例显示单侧前庭导水管扩大,另有 8 例患者双侧均伴有内耳 Mondini 畸形。

### 2.2 疗效评估结果及预后影响因素

44 例患者均进行系统的住院治疗,部分患者听力水平得到一定程度的改善,其中有效 38 耳,无效 49 耳。10 例患者疗程  $< 7$  d,31 例疗程在 8~14 d,3 例治疗时间超过 2 周。总结分析可能与 LVAS 预后相关的 8 种因素:性别、发病年龄、发作类型、病程、听力损失程度、疗程时间、是否合并

Mondini 畸形以及治疗方案是否加用改善静脉回流药物( $\chi^2 = 67.3221$ ; 自由度 = 78;  $P = 0.8005$ ), 建立 Logistic 回归模型(表 1、2)。统计学结果显示:发病类型与疗效相关,表现为突发性听力下降的患者,疗效好于渐进性听力下降者( $P < 0.05$ );治疗方案选择与疗效相关,联合使用改善动脉循环及静脉回流药物治疗的患者,疗效好于单一使用改善动脉循环类药物者( $P < 0.05$ );疗程与治疗存在相关性( $P < 0.05$ )。LVAS 患者的性别、发病年龄、病程、听力损失程度以及是否合并 Mondini 畸形对于其疗效无明显影响。

### 3 讨论

LVAS 属于先天性内耳畸形疾病,近年来,随着高分辨率颞骨 CT、MRI 及临床听力的广泛应用和快速发展,对这种疾病的影像学及听力学诊断已经得到越来越广泛的认识,助听器与人工耳蜗手术对其治疗效果也已经得到公认。但较大规模的基于住院患者的系统内科治疗效果和相关预后影响因素的研究,笔者至今尚未见报道。本文针对 44 例(87 耳) LVAS 住院患者应用系统连续的内科治疗手段,希望能够找到更为有效和规范化的治疗方案,同时分析可能与疾病预后相关的因素。

随着听力学和影像学技术的进步,临床确诊的 LVAS 患者越来越多,逐渐成为一种以儿童为主的高发性耳聋疾病。Jackler 等<sup>[6]</sup>报道 88.2% 的患者 8 岁以前开始出现听力障碍。国内学者也认为 94.7% 的 LVAS 患者自幼或学龄前开始出现听力下降,且平均发病年龄为 3.8 岁<sup>[5,7]</sup>。本研究 93.18% 的患者发病年龄  $< 8$  岁,发病年龄平均为 3.39 岁,与前期研究结果一致。而通过 87 耳疗效的统计学分析,也初步证明了疾病疗效与发病年龄不相关,任何年龄阶段的患儿均可能通过积极治疗有效维持听力水平或延缓听力下降。由于 LVAS 患者普遍发病于儿童期,患儿自理及防护意识较差,因此疾病的早期干预更加依赖于父母的认知水平和预防措施,临床诊治工作中应该注意加强对患

者父母的教育和指导。

国内外针对 LVAS 的病因研究正在广泛开展。Griffith 等<sup>[8]</sup>早在 1996 年就指出 LVAS 具有家族聚集倾向,表现为常染色体隐性遗传的性状。随后有学者将 LVAS 相关基因定位于 7q31 区,并且找到了致病基因 SLC26A4<sup>[9-10]</sup>。本课题组在人群中进行了大规模 LVAS 致病基因检测,发现 SLC26A4 基因的突变携带率在 90% 以上,进一步提出结合临床听力学特征、影像学表现和致病基因突变检测综合诊断 LVAS 的系统流程<sup>[11-12]</sup>。本研究中明确存在家族史者仅占 11.36%,意味着更多的患者家属只是致病基因隐性携带者而并不发病,进一步强调了基因筛查在临床诊断及遗传咨询中的重要性。

LVAS 的致病机制尚不清楚,目前多认为由于脑压变化导致内淋巴液经由扩大的内淋巴管和内淋巴囊返流入耳蜗,从而损伤耳蜗神经感觉上皮引起。因此对于确诊 LVAS 的患者尚无明确有效的针对性治疗方案,临床上主要采取避免头部外伤、避免增加颅内压等预防措施。多数专科医生在患者因头部外伤或上呼吸道感染等突发听力下降时,依据临床经验采取突发性耳聋用药模式治疗,给予激素(地塞米松)和扩张动脉类药物取得一定疗效,但缺乏客观的数据。本研究通过 44 例 LVAS 患者预后影响因素的 Logistic 回归分析,进一步证明了突发听力下降者疗效较好,与渐进性听力损失者有明显差异。一些以渐进性听力损失为表现的 LVAS 患者,听力也得到了不同程度的恢复,这提示在完善用药方案和控制用药依从性等条件下,这部分患者可能也会有确切的内科治疗效果。一些以渐进性听力损失为表现的 LVAS 患者,听力也得到了不同程度的恢复,这提示在完善用药方案和控制用药依从性等条件下,这部分患者也具有一定的内科治疗意义。患者在治疗中加用改善静脉回流药物,疗效好于常规使用激素和扩张动脉类药物,这可能与静脉回流药物在一定程度上促进了耳

表 1 拟合 Logistic 模型,估计参数及检验结果

参数名	估计值	标准误	<i>u</i> 值	<i>P</i> 值	OR	95%CI
常数项	-7.486	2.035	3.679	0.0002	—	—
病程	-0.057	0.072	0.794	0.4274	0.94	0.821~1.087
发病年龄	-0.177	0.140	1.262	0.2071	0.84	0.637~1.103
发病类型	1.664	0.700	2.378	0.0174	5.28	1.339~20.821
加用静脉药	2.404	0.872	2.758	0.0058	11.07	2.004~61.087
听力损失程度	0.063	0.746	0.084	0.9327	1.07	0.247~4.600
疗程	0.728	0.226	3.230	0.0012	2.07	1.332~3.224
性别	0.877	0.800	1.095	0.2734	2.40	0.501~11.531
Mondini 畸形	-0.344	0.912	0.377	0.7064	0.71	0.119~4.240

表 2 LVAS 疗效与预后相关因素资料

患耳 编号	疗 效	发 病 类 型	性 别	发 病 年 龄	病 程	听 力 损 失 程 度	疗 程	Mondini 畸 形	加 用 静 脉 药	患耳 编号	疗 效	发 病 类 型	性 别	发 病 年 龄	病 程	听 力 损 失 程 度	疗 程	Mondini 畸 形	加 用 静 脉 药
1	0	1	1	5	6	1	6	0	0	45	0	1	1	5	3	0	6	0	1
2	0	1	1	5	6	1	6	0	0	46	0	1	1	1	0.1	1	4	1	0
3	0	1	0	5	5	1	4	0	0	47	0	0	1	5	6	1	8	0	0
4	0	1	0	5	5	1	4	0	0	48	0	0	1	5	6	1	8	0	0
5	0	1	1	2	0.1	1	9	1	0	49	0	1	0	0	4	0	4	0	0
6	0	1	1	2	0.1	1	9	1	0	50	1	1	1	2	6	1	12	0	1
7	0	1	0	3	1	1	7	0	0	51	1	1	1	2	6	1	12	0	1
8	0	1	0	3	1	1	7	0	0	52	1	1	1	13	4	1	19	0	1
9	0	0	0	0	9	1	7	0	0	53	1	1	1	13	4	1	19	0	1
10	0	0	0	0	9	0	7	0	0	54	1	0	1	6	20	1	5	0	0
11	0	1	0	4	0.7	0	10	0	0	55	1	0	1	6	20	1	5	0	0
12	0	1	0	5	2	1	6	0	0	56	1	1	0	4	0.7	0	10	0	0
13	0	1	0	5	2	1	6	0	0	57	1	1	0	0	6	1	9	1	1
14	0	0	0	0	4	1	11	0	1	58	1	1	0	0	6	1	9	1	1
15	0	0	0	2	0.1	1	8	0	0	59	1	1	0	1	0.1	1	7	0	0
16	0	0	0	2	0.1	1	8	0	0	60	1	1	0	1	0.1	1	7	0	0
17	0	1	0	5	10	1	12	0	0	61	1	0	0	0	4	0	11	0	1
18	0	1	0	5	10	1	12	0	0	62	1	1	0	0	3	1	11	0	0
19	0	0	0	0	2	1	7	0	0	63	1	1	0	0	3	1	11	0	0
20	0	0	1	1	2	0	5	0	0	64	1	0	0	0	2	0	7	0	1
21	0	0	1	1	2	1	5	0	0	65	1	0	1	0	3	1	10	0	1
22	0	0	0	6	15	0	6	0	1	66	1	1	0	2	20	1	14	0	1
23	0	0	0	6	15	1	6	0	1	67	1	1	0	2	20	1	14	0	1
24	0	0	1	0	3	1	7	0	0	68	1	0	0	1	0.5	1	9	0	1
25	0	1	0	2	0.1	0	7	0	0	69	1	0	0	1	0.5	1	9	0	1
26	0	1	0	2	0.1	1	7	0	0	70	1	0	1	2	5	1	8	1	0
27	0	0	1	2	5	1	8	1	0	71	1	0	1	4	0.3	1	10	1	0
28	0	0	0	4	6	1	7	0	0	72	1	0	1	4	0.3	1	10	1	0
29	0	0	0	4	6	1	7	0	0	73	1	0	1	11	5	0	8	0	1
30	0	1	1	5	7	0	8	0	0	74	1	0	1	5	0.7	1	8	0	0
31	0	1	1	5	7	0	8	0	0	75	1	0	0	0	0.1	1	9	0	0
32	0	0	0	2	0.3	1	9	1	0	76	1	1	0	0	6	0	10	0	1
33	0	0	0	2	0.3	1	9	1	0	77	1	1	0	0	7	1	4	0	1
34	0	1	1	3	5	1	8	0	0	78	1	1	1	6	7	1	4	0	1
35	0	1	1	3	5	1	8	0	0	79	1	1	1	6	9	0	9	0	1
36	0	0	0	7	0.1	1	8	1	0	80	1	1	0	4	9	0	9	0	0
37	0	0	0	7	0.1	1	8	1	1	81	1	1	0	4	0.1	1	9	0	0
38	0	0	1	3	16	1	9	1	0	82	1	1	1	11	0.1	1	9	0	0
39	0	0	1	3	16	1	9	1	0	83	1	1	1	5	3	0	14	0	1
40	0	0	1	5	0.7	0	8	0	0	84	1	1	1	6	0.1	1	9	0	0
41	0	0	0	0	3	1	8	0	0	85	1	1	1	6	0.1	1	9	0	0
42	0	0	0	0	3	1	8	0	0	86	1	1	1	1	0.1	0	4	1	0
43	0	0	0	0	0.1	1	9	0	0	87	1	1	0	0	4	0	3	0	0
44	0	1	1	11	6	1	10	0	0										

注:疗效中,0代表无效,1代表有效;发作类型中,0代表渐进性听力下降,1代表突发性听力下降;性别中,0代表男性,1代表女性;发病年龄中,数字的单位为“岁”;病程中,数字的单位为“年”;听力损失程度中,0代表重度听力损失,2代表极重度听力损失;疗程中,数字的单位为“d”;Mondini畸形中,0代表仅有前庭导水管扩大,1代表伴有Mondini畸形;加静脉药中,0代表仅用常规激素、改善动脉药物,1代表加用静脉回流药物。

蜗淋巴回流吸收有关,可以考虑作为 LVAS 临床治疗方案之一。另外,疗程与疗效也存在一定的相关性,可以协调内科治疗时间和把握外科手术时机,可以将疗程控制在 1~2 周,但这一相关性尚需进一步排除观察时间延长而自愈的问题。

本研究对 LVAS 住院患者进行了临床分析和疗效评估,充分发挥患者用药依从性好,病情变化易于及时掌握等优势,取得的数据较为详实可靠,对疾病的预后影响因素进行了初步的统计学分析,为进一步制定针对 LVAS 的内科规范化治疗提供了一定的客观依据。

#### 参考文献

- [1] VALVASSORI G E, CLEMIS J D. The large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Laryngoscope*, 1978, 88: 723-728.
- [2] MAFONG D D, SHIN E J, LALWANI A K. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss[J]. *Laryngoscope*, 2002, 112:1-7.
- [3] NAKASHIMA T, UEDA H, FURUHASHI A, et al. Air-bone gap and resonant frequency in large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Am J Otol*, 2000, 21: 671-674.
- [4] 刘辉,董玉云,莫玲燕,等.大前庭水管综合征患者的听力学特点[J]. *听力学及言语疾病杂志*, 2006, 14(1): 31-33.
- [5] 杨伟炎,张素珍,赵承君,等.95 例大前庭导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.
- [6] JACKLER R K, DE LA CRUZ A. Large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Laryngoscope*, 1989, 99: 1238-1243.
- [7] 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.
- [8] GRIFFITH A J, ARTS A, DOWNS C, et al. Familial large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Laryngoscope*, 1996, 106:960-965.
- [9] ABE S, USAMI S, HOOVER D M, et al. Fluctuating sensorineural hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct maps to 7q31, the region containing the Pendred gene[J]. *Am J Med Genet*, 1999, 82:322-328.
- [10] USAMI S, ABE S, WESTON M D, et al. Non-syndromic hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct is caused by PDS mutations[J]. *Hum Genet*, 1999, 104:188-192.
- [11] WANG Q J, ZHAO Y L, RAO S Q, et al. A distinct spectrum of SLC26A4 mutations in patients with enlarged vestibular aqueduct in China[J]. *Clin Genet*, 2007, 72:245-254.
- [12] 王秋菊,韩东一,杨伟炎,等.大前庭水管综合征的诊治策略研究[J]. *中华耳科学杂志*, 2006, 4(4): 179-181.

(收稿日期:2013-02-23)

(上接第 1062 页)

- petrous bone cholesteatomas[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1991, 100:308-316.
- [4] 吴涛,韩东一,杨伟炎.岩骨胆脂瘤的诊断与外科治疗[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2004, 39(5):258-261.
  - [5] CONNOR S E, LEUNG R, NATAS S. Imaging of the petrous apex: a pictorial review[J]. *Br J Radiol*, 2008, 81:427-435.
  - [6] MOHAN S, HOFFNER E, BIGELOW D C, et al. Applications of magnetic resonance imaging in adult temporal bone disorders[J]. *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 2012, 20:545-572.
  - [7] SANNA M, ZINI C, GAMOLET T I R, et al. Petrous bone cholesteatoma[J]. *Skull Base Surg*, 1993, 3:201-213.
  - [8] LINDER T, SCHLEGEL C, DEMIN N. Active middle ear implant in patients undergoing subtotal petrosectomy: new application for Vibrant Soundbridge device and its implication for lateral cranium base surgery[J]. *Otol Neurotol*, 2008, 30:41-47.
  - [9] STARK T, GURR A, SUDHOFF H. Principles of cholesteatoma surgery[J]. *HNO*, 2011, 59:393-399.
  - [10] SANNA M, PANDYA Y, MANCINI F, et al. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature[J]. *Audiol Neurootol*, 2011, 16:124-136.
  - [11] 李哲生,檀庆兰.面神经与岩骨胆脂瘤[J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*, 1993, 28(2):325-327.
  - [12] FALCIONI M, TAIBAH A, RUSSO A, et al. Facial nerve grafting[J]. *Otol Neurotol*, 2003, 24: 486-489.

(收稿日期:2013-07-13)