

54例非综合征性前庭导水管扩大的临床分析

王利利¹ 宋云韬¹ 耿曼英¹ 米彦芳¹ 郭小艳¹
王蕾¹ 汤建芬¹ 李仲¹ 李文超¹

[摘要] **目的:**进一步认识非综合征性前庭导水管扩大的临床特点,为临床诊治提供参考。**方法:**收集54例临床上确诊为非综合征性前庭导水管扩大病例,通过病史询问、体格检查、听力学及影像学检查,分析其临床特点,测量颞骨高分辨率薄层CT轴位上前庭总脚至前庭导水管外口之间中点的最大管径宽度,应用*t*检验分析其与耳侧别、听力下降类型及听力下降程度的关系。**结果:**54例非综合征性前庭导水管扩大患者均双侧耳受累,语前聋42例,语后聋12例;38耳为重度聋,70耳为极重度聋;听力下降类型96耳表现为感音神经性聋,12耳为混合性聋;前庭总脚至前庭导水管外口之间中点的最大管径宽度为1.60~3.90 mm,平均2.60 mm;左右侧耳、听力损失程度、听力损失类型组间数据差异均无统计学意义。**结论:**非综合征性前庭导水管扩大主要表现为较重的感音神经性聋,其诊断依靠影像学检查,扩大程度左右侧无差异,且与听力下降程度及类型无相关性。

[关键词] 前庭导水管扩大;聋;高分辨率CT;核磁共振

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2019.03.017

[中图分类号] R764.43 **[文献标志码]** A

Clinical analysis of 54 patients with non-syndromic enlarged vestibular aqueduct

WANG Lili SONG Yuntao GENG Manying MI Yanfang GUO Xiaoyan
WANG Lei TANG Jianfen LI Zhong LI Wenchao

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the Second Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou, 450014, China)

Corresponding author: GENG Manying, E-mail: manying66@126.com

Abstract Objective: To further recognize the clinical characteristics of non-syndromic enlarged vestibular aqueduct through the retrospective analysis of cases, with the purpose of providing references for clinical diagnosis and treatment. **Method:** Collect 54 cases of non-syndromic enlarged vestibular aqueduct, and analyze their clinical characteristics after history taking, physical examination, audiometry and imaging examination. Measure the biggest width of midpoint between internal and external of vestibular aqueduct on temporal bone thin-section CT, and analyze the relationship between the pipe width and sides of ear, types of hearing loss and degree of hearing loss through *t* test. **Result:** All 54 patients with non-syndromic enlarged vestibular aqueduct had bilateral ear involvement. There were 42 cases with prelingual deafness, 12 cases with postlingual deafness, and there were 38 ears with severe deafness, 70 ears with profound deafness. Ninety-six ears of hearing loss showed sensorineural deafness, and 12 ears manifested mixed deafness. The biggest width of midpoint between internal and external of vestibular aqueduct spread over 1.60–3.90 mm, and the average was 2.60 mm. There were no significant differences in data between left and right sides, degree of hearing loss and type of hearing loss. **Conclusion:** Non-syndromic enlarged vestibular aqueduct mainly manifests serious sensorineural deafness, and the diagnosis depends on imaging examination. There is no difference in the degree of expanding between left and right ear, and the extent of enlargement is not related to the type and the severity of hearing loss.

Key words enlarged vestibular aqueduct; deafness; HRCT; MRI

前庭导水管扩大(enlarged vestibular aqueduct, EVA)是先天性内耳畸形中最常见的一种类型,可导致严重听力损失,其在儿童及青少年感音神经性聋中占1%~12%^[1]。临床上按是否合并全身其他器官系统疾病将EVA分为综合征性EVA和非综合征性EVA。其中,非综合征性EVA临床较多见,主要表现为听力障碍,不伴有甲状腺肿大

等畸形。本研究收集54例非综合征性EVA患者的资料,并分析其临床特点,为临床诊治提供参考。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集临床上确诊为非综合征性EVA患者共54例(108耳),均为散发病例,其中男33例,女21例;年龄1~18岁,中位年龄5岁。均为双侧耳受累,其中语前聋42例(77.8%),语后聋12例(22.2%)。语前聋患者中有12例家属代诉婴幼儿

¹郑州大学第二附属医院耳鼻咽喉头颈外科(郑州,450014)
通信作者:耿曼英, E-mail: manying66@126.com

期对声音有不同程度的反应,听力时好时坏呈波动性,会说简单词,其余 30 例出生时均对声音无反应;语后聋患者中 5 例听力下降呈进行性加重,余 7 例呈波动性听力下降。语后聋患者中 1 例有高热史,4 例有不同程度的头部外伤史。所有患者均经全身系统检查排除其他器官系统疾病。所有患者及其家属均签署知情同意书。

1.2 听力学检查

均行声导抗、脑干诱发电位(ABR)、耳声发射、多频稳态(ASSR)及 40Hz 相关电位(40Hz AERP)检查以了解患者中耳、内耳及听力情况。年长能配合者行纯音测听检查,不能配合的幼儿应用行为测听检查。听力损失程度分级(WHO1997 年标准):按气导 500 Hz、1 000 Hz、2 000 Hz 和 4 000 Hz 四个频率的听阈值相加除以 4 计算平均听阈,分为四级:轻度聋 26~40 dB,中度聋 41~60 dB,重度聋 61~80 dB,极重度聋 \geq 81 dB。

1.3 影像学检查

所有患者均行颞骨高分辨率薄层 CT 扫描(HRCT)及内耳 MRI 水成像、颅脑 MRI 检查,了解患者中耳、听骨链、耳蜗、半规管、前庭、前庭导水管、内听道及脑白质发育等的情况。同时,测量 CT 轴位上前庭总脚至前庭导水管外口之间中点的最大管径宽度(以下简称中点直径)。

1.4 统计学分析

54 例共 108 耳中点直径数值经 GraphPad Prism Version 7.0 软件作图和统计学分析,采用 *t* 检验分析其与耳侧别、听力下降类型及听力下降程度的关系,以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

听力学检查:54 例患者声导抗鼓室曲线图表现为“A”型、“As”型或“Ad”型,无“C”型或“B”型图,排除中耳病变。电测听/行为测听检查结合 ABR、ASSR、40Hz AERP 检查发现 108 耳听力损失程度为重度-极重度聋,其中,38 耳(35.2%)为重度聋,70 耳(64.8%)为极重度聋;听力下降类型 96 耳

(88.9%)表现为感音神经性聋,12 耳(11.1%)为混合性聋,骨气导差主要存在于低频。所有耳耳声发射均未通过。

影像学检查:54 例患者 HRCT 检查均表现为双耳前庭层面岩骨后缘前庭导水管不同程度扩大,呈裂隙状、管状、囊袋状或深大三角形状,且不合其他内耳畸形,测量前庭总脚至前庭导水管外口之间中点的最大管径宽度为 1.60~3.90 mm,平均 2.60 mm(图 1)。内耳 MRI 水成像表现为内淋巴管和内淋巴囊不同程度扩大(图 2)。

经 *t* 检验,左右侧、听力损失程度、听力损失类型组间数据差异均无统计学意义(图 3~5)。

3 讨论

前庭导水管位于颞骨岩部背侧,是一骨性管道,其内包含膜迷路的内淋巴管和内淋巴囊,用于沟通前庭与后颅窝。EVA 是一种最常见的先天性内耳畸形,其本质为内淋巴管和内淋巴囊的扩大,目前多数学者认为颅内压变化时扩大的内淋巴囊内的高渗液通过扩大的内淋巴管反流入耳蜗和前庭,损伤耳蜗基底膜上的毛细胞,从而导致听力障碍^[2]。

临床上将仅表现为听力障碍、不伴全身其他器官系统疾病及其他内耳畸形的 EVA 称为非综合征性 EVA,以儿童和青少年发病较多见,无明显性别差异,81%~94%的患者双侧耳受累^[3]。听力下降程度轻度至极重度不等,大部分为中-重度感音神经性聋^[4],本研究中均为重度-极重度聋,因临床上发现时听力多已较差。除了表现为感音神经性聋外,有学者研究发现,不少患者听力下降类型为混合性或传导性聋,主要为低频存在骨气导差^[5-6],本研究混合性聋仅占 11.1%,并以感音神经性聋为主,骨气导差也主要存在于低频,该比例相较文献报道偏少,我们分析,传导性聋在早期发病和较轻听力障碍的 EVA 患者中占较大比重,晚期或较重听力障碍患者多表现为感音神经性聋。波动性或进行性听力下降是非综合征性 EVA 最主要的临床

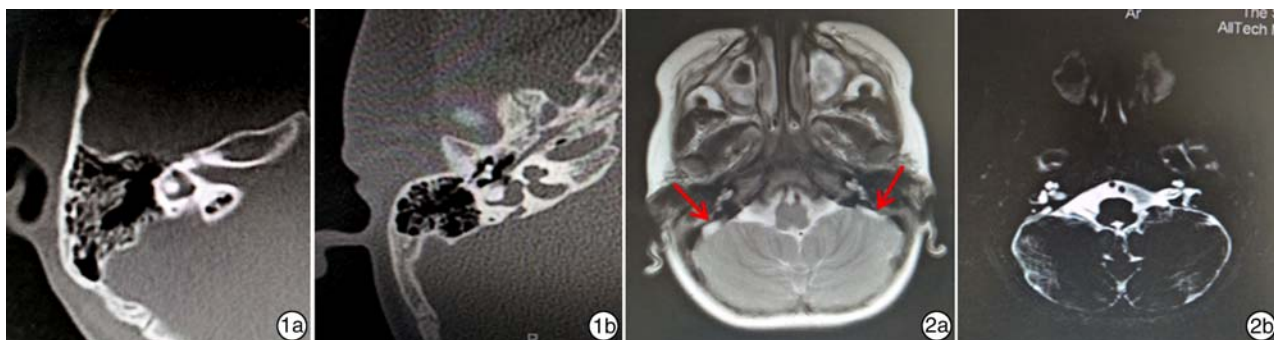


图 1 颞骨 HRCT 扫描轴位所示 1a: EVA 呈三角形;1b: EVA 呈管状; 图 2 内耳 MRI 所示 2a: T2 加权相示双侧内淋巴囊扩大;2b: 内耳 MRI 水成像示双侧内淋巴囊扩大。

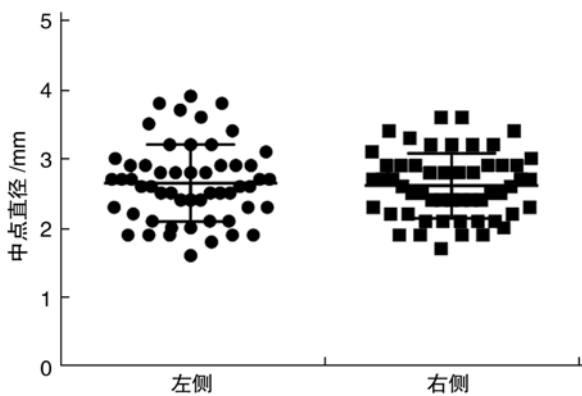


图3 左右侧组间数据经 t 检验差异无统计学意义 ($t=0.393, P=0.696$)

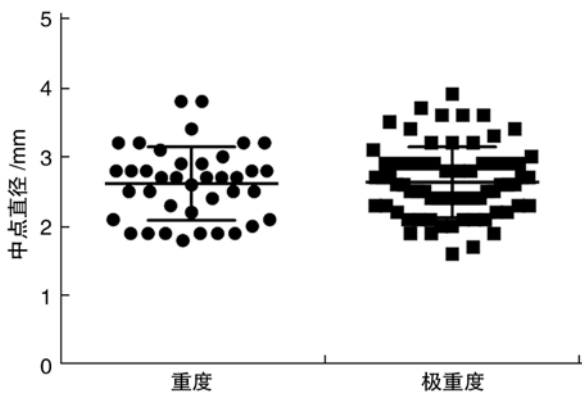


图4 听力损失程度组间数据经 t 检验差异无统计学意义 ($t=0.163, P=0.871$)

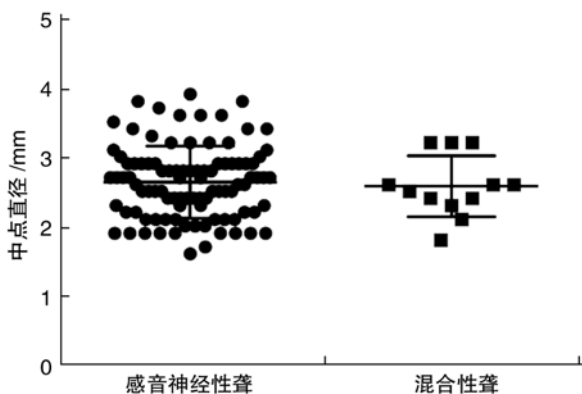


图5 听力损失类型组间数据经 t 检验差异无统计学意义 ($t=0.383, P=0.702$)

特征,该部分患者出生时听力正常,感冒或轻微的头部外伤等因素致颅内压变化时开始出现听力下降,有时可自行或通过药物治疗后恢复,但总体趋势呈波动性或进行性加重,且一般不可逆^[3]。部分患者出生时即表现较重听力障碍,严重影响语言发育,表现为语前聋。本研究患者多为拟接受人工耳蜗植入者,故语前聋比例较大,且均为双耳受累。值得注意的是,24例出生时听力正常患者中仅1例

有高热史,4例有头部外伤史,其余患者均诉无明显诱因,提示非综合征性EVA患者大部分可能无明确诱因发病,听力下降趋势难以避免。因此尽早诊断至关重要。

影像学检查是EVA诊断的金标准。随着影像学技术的发展,特别是HRCT的广泛应用,越来越多的EVA被发现和诊断,关于其诊断标准不断涌现新的观点,如Cincinnati标准^[7]认为中点直径 ≥ 0.9 mm或外口直径 ≥ 1.9 mm即可诊断,目前尚无统一标准。本研究仍沿用目前通用的诊断标准:颞骨CT轴位上前庭总脚至前庭水管外口之间中点的最大管径宽度 > 1.5 mm,或前庭水管外口宽度 > 2.0 mm。因外口形态多样且CT扫描时体位摆放原因均可影响外口直径,因此本研究选用中点直径作为研究内容,纳入研究的108耳均大于该标准直径。由于磁共振扫描时间长、噪声大可能对听力产生影响,内耳MRI水成像在临床上并不作为非综合征性EVA患者的常规检查,但部分患者按照CT诊断标准可导致漏诊,此时进行内耳MRI水成像检查可发现扩大的内淋巴囊,在T2和水成像上均呈长T2信号,对CT诊断起到很好的补充作用。正常人内淋巴囊骨外部分不能显示,若MRI上发现小脑半球表面有椭圆囊状或条索状信号影时即可确诊EVA^[8],因此,颞骨HRCT结合内耳MRI水成像检查可以提高EVA的确诊率,在临床工作中应结合患者病史首选颞骨HRCT检查,若出现高度怀疑该病且HRCT不能诊断、患者听力下降较重、拟接受人工耳蜗植入等情况应行内耳MRI水成像检查。

有关非综合征性EVA患者听力下降程度和类型的相关因素,目前尚不明确,有研究发现,EVA程度与听力下降程度密切相关^[9],但大部分研究表明其与听力下降程度无相关性^[10-11]。本研究将侧别(左右侧耳)、听力下降程度(重度聋与极重度聋)、听力下降类型(混合性聋与感音神经性聋)的中点直径数据分别进行分组,处理数据并采用合理的统计学分析,拟研究不同侧别EVA是否有差异,以及扩大程度与听力下降程度及类型的相关性。研究结果表明,EVA程度左右耳无明显差异,且其与听力下降程度及类型无明显相关性,这与此前大部分研究成果相符。关于该病患者听力下降程度与类型的影响因素有待进一步研究,有学者研究发现扩大的前庭导水管内成分的性质可能与听力下降因素有关^[12]。

总之,非综合征性EVA主要表现为较重的听力损失,多为感音神经性聋,诊断依靠影像学检查,临床上早诊断早干预至关重要,目前研究表明其扩大程度与耳侧别、听力下降程度和类型无明显相关性,患者听力下降影响因素有待深入研究。

参考文献

- [1] ARCAND P, DESROSIERS M, DUBE J, et al. The large vestibular aqueduct syndrome and sensorineural hearing loss in the pediatric population[J]. *J Otolaryngol*, 1991, 20: 247—250.
- [2] TAYLOR J P, METCALFE R A, WATSON P F, et al. Mutations of the PDS gene, encoding pendrin, are associated with protein mislocalization and loss of iodide efflux; implications for thyroid dysfunction in Pendred syndrome[J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2002, 87: 1778—1784.
- [3] MADDEN C, HALSTED M, BENTON C, et al. Enlarged vestibular aqueduct syndrome in the pediatric population[J]. *Otol Neurotol*, 2003, 24: 625—632.
- [4] SALIBA I, GINGRAS-CHARLAND M E, ST-CYR K, et al. Coronal CT scan measurements and hearing evolution in enlarged vestibular aqueduct syndrome[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2012, 76: 492—499.
- [5] GONZALEZ-GARCIA J A, IBANEZ A, RAMIREZ-CAMACHO R, et al. Enlarged vestibular aqueduct: Looking for genotypic-phenotypic correlations[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2006, 263: 971—976.
- [6] SANTOS S, SGAMBATTI L, BUENO A, et al. [Enlarged vestibular aqueduct syndrome. A review of 55 paediatric patients][J]. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2010, 61: 338—344.
- [7] EL-BADRY M M, OSMAN N M, MOHAMED H M, et al. Evaluation of the radiological criteria to diagnose large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016, 81: 84—91.
- [8] 王国鹏, 龚树生. 大前庭水管综合征的研究进展[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2006, 41(10): 794—796.
- [9] SPENCER C R. The relationship between vestibular aqueduct diameter and sensorineural hearing loss is linear: a review and meta-analysis of large case series[J]. *J Laryngol Otol*, 2012, 126: 1086—1090.
- [10] ZHANG S Z, YANG W Y, WU Z M. Relationship between the external aperture and hearing loss in large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Chin Med J(Engl)*, 2006, 119: 211—216.
- [11] 郭油油, 李咏梅, 曾春, 等. 双侧大前庭水管综合征患者的 HRCT 及 MRI 特点分析[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2016, 30(5): 361—365.
- [12] SEO Y J, KIM J, CHOI J Y. Correlation of vestibular aqueduct size with air-bone gap in large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Laryngoscope*, 2015, [Epub ahead of print]
- (收稿日期: 2018-10-16)
-
- (上接第 254 页)
- [10] ZHANG X, GAN R. A comprehensive model of human ear for analysis of implantable hearing devices[J]. *IEEE Trans Biomed Eng*, 2011, 58: 3024—3027.
- [11] ZHANG X, GAN R. Finite element modeling of energy absorbance in normal and disordered human ears[J]. *Hear Res*, 2013, 301: 146—155.
- [12] 田佳彬, 饶柱石, 塔娜, 等. 粘弹性本构对人耳动力学特性影响的数值研究[J]. *振动与冲击*, 2015, 34(22): 74—81.
- [13] LIU H, XU D, YANG J, et al. Analysis of the influence of the transducer and its coupling layer on round window stimulation[J]. *Acta Bioeng Biomech*, 2017, 19: 103—111.
- [14] 黄华, 王杰. 锤骨上韧带与锤骨前韧带固定对中耳传声的影响——有限元模型研究[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2016, 30(24): 1935—1939.
- [15] HOMMA K, DU Y, SHIMIZU Y, et al. Ossicular resonance modes of the human middle ear for bone and air conduction[J]. *J Acoust Soc Am*, 2009, 125: 968—979.
- [16] 傅新星, 刘博, 林萌, 等. 听力正常青年人宽频声导抗研究[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 31(18): 1402—1407.
- [17] GAN R, CHENG T, DAI C, et al. Finite element modeling of sound transmission with perforations of tympanic membrane[J]. *J Acoust Soc Am*, 2009, 126: 243—253.
- [18] STENFELT S, HATO N, GOODE R. Factors contributing to bone conduction: the middle ear[J]. *J Acoust Soc Am*, 2002, 111: 947—959.
- [19] CHANAUD R. Effects of geometry on the resonance frequency of helmholtz resonators[J]. *J Sound Vibr*, 1994, 178: 337—348.
- [20] ZWISLOCKI J F. Analysis of the Middle-Ear Function. Part I: Input Impedance[J]. *J Acoust Soc Am*, 1962, 34: 1514—1523.
- (收稿日期: 2018-11-16)