

# 1例以听力下降为主要表现的 Chiari 畸形 I 型及其人工耳蜗植入效果分析\*

杨腾裕<sup>1</sup> 平陆<sup>1</sup> 牛晓敏<sup>1</sup> 高儒真<sup>1</sup> 高俊<sup>2</sup> 陈晓巍<sup>1</sup>

[关键词] Chiari 畸形;听力下降;听力康复;耳蜗植入术

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2019.09.010

[中图分类号] R764.43 [文献标志码] D

## Outcome of cochlear implantation in a patient with Chiari malformation type I who presented with hearing loss

**Summary** Chiari malformation type I (CMI) is a disorder characterized by tonsilla cerebelli herniating into an underdeveloped posterior cranial fossa, hearing loss is often covered by more striking neurological symptoms. Hearing loss in this syndrome is not specific in terms of gender side, degree, age of onset, and progression. The hearing improvement after posterior fossa decompression is controversial on the basis of literature, while satisfactory result was obtained after cochlear implantation in the patient reported here, who was diagnosed as CMI with hearing loss as the main symptom. Therefore, after ensuring the integrity of the auditory pathway, cochlear implantation may be considered in CMI patients with bilateral severe or profound without other severe neurological symptoms.

**Key words** Chiari malformation; hearing loss; hearing rehabilitation; cochlear implantation

Chiari 畸形是以后颅窝解剖结构发育畸形为特点的一组疾病,尤其是涉及大脑与脊髓交界区域,因其导致小脑扁桃体下部疝入枕骨大孔,又称为小脑扁桃体下疝畸形。脑干及后组脑神经相关症状为该病的典型表现,而国内外陆续报道部分患者以感音神经性听力下降(SNHL)为主要症状。现报告1例 Chiari 畸形 I 型(CMI)伴双耳感音神经性聋患者及其人工耳蜗植入效果,通过回顾文献总结分析 CMI 的听力学特征及治疗现状,旨在研究 CMI 与听力下降的关系并提供新的听力康复方案。

### 1 病例报告

患者,女,34岁,2016年无明显诱因出现右耳听力下降,伴持续高调性耳鸣及发作性眩晕,右耳听力进行性减退。2017年出现突发性左耳听力下降,伴耳鸣、颅鸣,呈“隆隆声”,未及时治疗。2018年患者因双耳听力差、严重影响正常交流,适配右耳助听器,当时效果尚可。2019年患者右耳助听状态下难以维持日常交流,需借助唇读,患者及家属强烈希望通过人工耳蜗植入提高听力,改善生活质量。耳鼻咽喉专科体检:(-);神经系统体检:后组脑神经(-);四肢肌力 V 级,肌张力正常,双侧

腱反射稍亢进,双侧 Babinski 征(-),踝阵挛(-);指鼻试验、跟膝胫试验尚可,Romberg 征可疑阳性。否认噪声、耳毒性药物接触史及耳聋家族史。辅助检查:纯音测听(图1)示左耳极重度、右耳重度 SNHL;短声 ABR 示左耳气导反应阈 > 95 dB nHL,右耳气导反应阈为 65 dB nHL;频率特异性 ABR 见图2。双侧耳各频率均未引出 DPOAE。鼓室导抗图:双耳 A 型曲线。颅脑常规 MRI(图3):小脑扁桃体位置下移,尾端位于枕骨大孔下方 12 mm。耳蜗重建 MRI 及颞骨 CT 未见明显异常。内听道未见明显异常(图4)。

入院诊断:SNHL(左耳极重度,右耳重度)、CMI。经评估后患者于2019年3月行左侧人工耳蜗植入术,术前使用 Otoplan 评估所用电极的长度。手术过程顺利,电极全部植入鼓阶。术中电极阻抗测试结果正常,听觉神经反应遥测(ART)全部引出可辨认的波形。术后患者无并发症及不良反应,耳蜗史氏位 X 线片显示电极植入耳蜗内。1个月后患者返院开机,测试电极阻抗正常。开机调试心理物理测试反应良好,当天患者即可与家属进行日常交流,对人工耳蜗植入效果表示满意。

### 2 讨论

#### 2.1 Chiari 畸形诊断标准

MRI 正中矢状位上,小脑扁桃体尾端下移至枕骨大孔下 5 mm 以上可诊断为 Chiari 畸形<sup>[1]</sup>。自 1883 年该概念被提出后<sup>[2]</sup>,Chiari 畸形临床上分为以下四型。① I 型:小脑扁桃体及小脑蚓部疝

\*基金项目:国家重点研发计划资助项目“罕见病临床队列研究”(No:2016YFC0901500)

<sup>1</sup>中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院耳鼻咽喉科(北京,100730)

<sup>2</sup>中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经外科  
通信作者:陈晓巍,E-mail:chenxw\_pumch@163.com

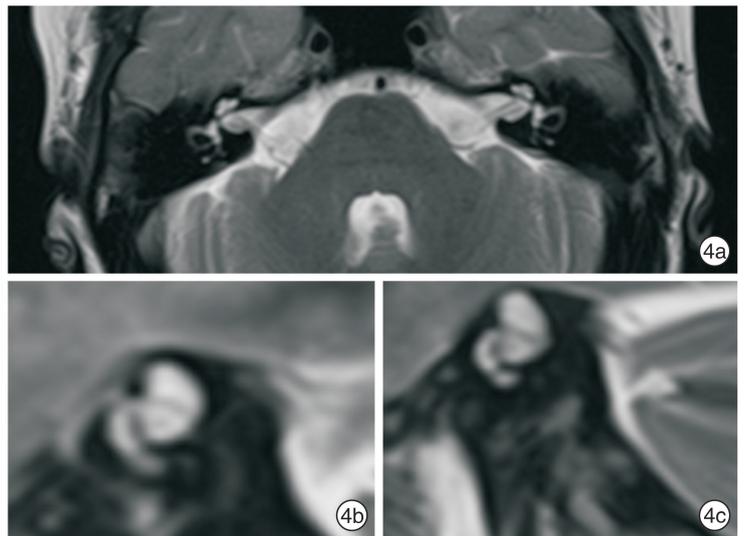
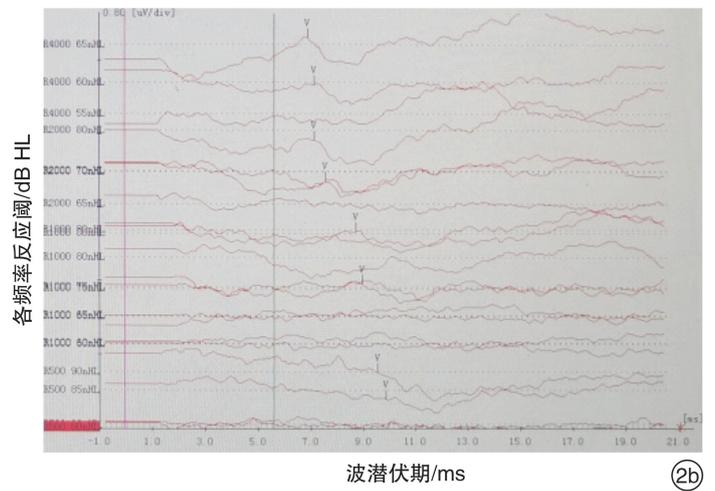
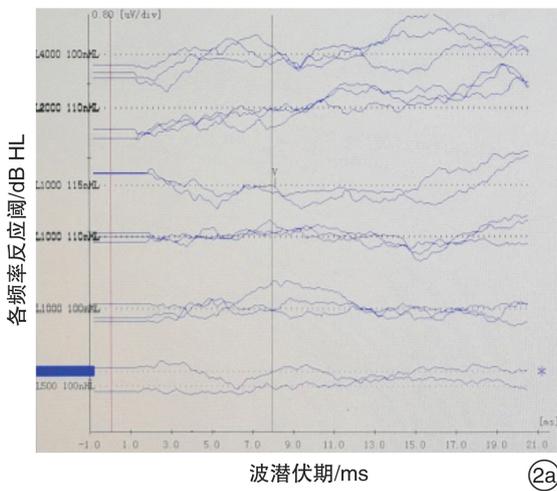
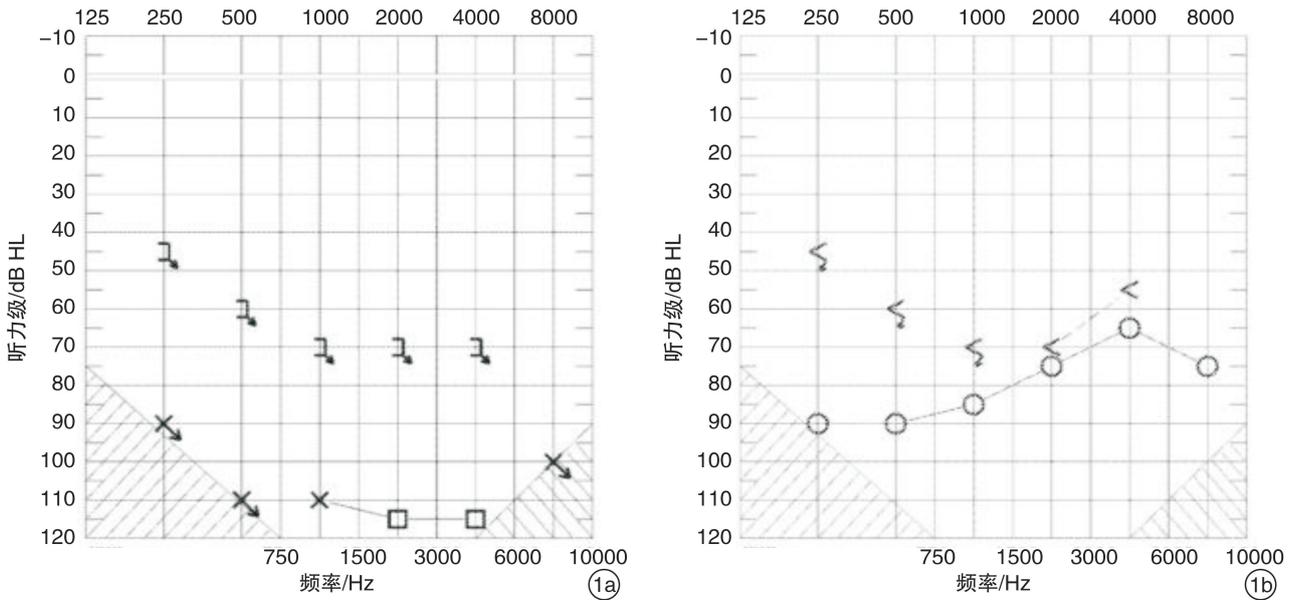


图 1 术前纯音测听结果 1a:左耳(突发性聋)极重度 SNHL;1b:右耳(渐进性聋)重度 SNHL; 图 2 术前频率特异性 ABR 结果 2a:左耳(蓝)频率特异性 ABR 仅在 500、1 000Hz 予最大强度刺激时引出 V 波;2b:右耳(红)在 500、1 000、2 000、4 000Hz 的反应阈分别为 85、75、70、60 dB nHL,各波潜伏期及波间期未见异常; 图 3 T2 加权 MRI 矢状位所示 小脑扁桃体向枕骨大孔下移位,小脑扁桃体尾端距离枕骨大孔平面约 12 mm(蓝箭头示小脑扁桃体,虚线示枕骨大孔平面),符合 CMI; 图 4 内听道 MRI 双侧听神经未见明显牵拉、受压及发育异常。4a:双侧内听道 MRI 轴位;4b、4c:分别示左、右侧内听道矢状位。

入椎管,第四脑室仍在枕骨大孔以上;②Ⅱ型:第四脑室疝入椎管,多伴有脑积水,常合并脊髓空洞、脊髓脊膜膨出等;③Ⅲ型:在Ⅱ型的基础上合并枕骨发育异常、枕部脑膜脑膨出等;④Ⅳ型:合并小脑扁桃体发育不全。其中,以 CMI 最为常见。部分患者虽然没有明显的小脑扁桃体移位,但有脊髓空洞及典型的小脑、脊髓受压表现,被定义为 Chiari 畸形 0 型<sup>[3]</sup>。小脑扁桃体移位可累及后组脑神经和颈神经根,引起声嘶、吞咽困难、颈项部疼痛;延髓和脊髓上颈段受压可出现肢体感觉运动障碍,病理征阳性;在合并脊髓空洞症时,可伴有感觉分离或双上肢肌萎缩等;小脑受累时,可出现共济失调、走路不稳及眼球震颤;若引起脑脊液循环受阻可引起脑积水及颅内压增高的症状<sup>[4]</sup>。

2.2 CMI 的听力学表现

Rydell 等<sup>[5-8]</sup>在 29 例 CMI 患者中发现 13 例有听力下降,此后陆续有文献报道了 CMI 的听力学表现,10%~56% 的 CMI 患者出现听力下降。

Goel<sup>[7]</sup>在一项大样本量研究中发现 364 例 CMI 中有 132 例(36%)出现听力减退,这些患者的症状与梅尼埃病相似。Haktanir 等<sup>[9]</sup>对比 166 例 SNHL 患者与 50 例正常人,发现 SNHL 患者中 CMI 比例显著高于正常人,认为 CMI 与 SNHL 存在显著相关性。目前报道的文献对 CMI 伴发听力下降的发病年龄、侧别、严重程度和进展情况有不同定论。单侧、双侧对称性、双侧不对称性听力下降<sup>[7-8]</sup>,稳定型、进展型、突发型及波动型听力下降均有报道(表 1、2)<sup>[5]</sup>。CMI 通常在 20~30 岁发病,因此又被称为成人型 Chiari 畸形。Simons 等<sup>[10]</sup>报道了以听力下降为主要表现的 CMI 儿童患者,其中最早发病年龄为 2 岁。可见,CMI 缺乏特异性的听力学表现。Sperling 等<sup>[5]</sup>总结了 CMI 的其他常见耳科症状如耳鸣、耳闷和眩晕,且这些症状大多在神经系统症状发作时出现,因此 CMI 伴听力下降应与梅尼埃病进行鉴别。

表 1 CMI 患者中听力下降患者比率及其治疗的研究

作者	时间	CMI 患者例数	听力下降患者例数(%)	发病侧别	程度	发病年龄、进程与特点	疗效
Rydell 等 <sup>[8]</sup>	1971 年	29	13(45)	—	—	—	1 例听力改善
Mohr 等 <sup>[11]</sup>	1977 年	40	2(5)	—	—	—	—
Chait 等 <sup>[12]</sup>	1979 年	5	1(20)	—	—	—	听力无明显变化
Goel <sup>[7]</sup>	1999 年	364	140(38)	—	—	—	—
Sperling 等 <sup>[5]</sup>	2001 年	16	9(56)	3 例单侧, 6 例双侧	—	大多数与神经症状同时发病	—
Kumar 等 <sup>[6]</sup>	2002 年	77	32(42)	22 例单侧, 10 例双侧	单侧: 14 例轻至中度, 8 例重至极重度; 双侧: 9 例轻至中度, 1 例重至极重度	—	—
Guerra Jiménez 等 <sup>[13]</sup>	2015 年	9	7(78)	4 例单侧, 3 例双侧	—	5 例类似梅尼埃病症状; 1 例突聋; 1 例自幼发病	—
合计		540	204(38)	—	—	—	—

表 2 SNHL 患者中 CMI 患者比率及其治疗的研究

作者	时间	SNHL 患者例数	CMI 患者例数(%)	发病侧别	程度	发病年龄、进程与特点	治疗方法及疗效
Hendrix 等 <sup>[14]</sup>	1992 年	226	3(1.33)	—	—	—	—
Simons 等 <sup>[10]</sup>	2008 年	481	6(1.25)	4 例单侧, 1 例不对称双侧, 1 例对称双侧	1 例轻度, 3 例中度, 1 例轻至重度, 1 例轻至极重度	2~8 岁发病	—
Haktanir 等 <sup>[9]</sup>	2013 年	166	12(7.23)	—	—	—	—
合计		873	21(2.41)	—	—	—	—

CMI 的表现复杂多样,以颈枕部疼痛不适、四肢无力麻木、共济失调等最常见<sup>[7,15]</sup>,听力下降并非其典型表现。因此 CMI 患者通常以神经系统症状就诊于神经科,听力问题也常被神经系统症状及体征掩盖而难以得到重视。同样,以听力下降为首发症状的 CMI 在耳鼻咽喉科容易被漏诊。本例患者 30 岁开始发病,主要表现为双耳非对称性听力下降,右耳呈进行性发展,左耳为突发性聋,除发作性眩晕以外无其他神经系统症状及体征。该患者首诊于耳鼻咽喉科,入院行常规检查时发现小脑扁桃体下疝,根据症状及影像学检查明确诊断为 CMI。因此,对症状性或非症状性 CMI 患者应详细询问听力情况并进行听力检查。而对原因不明的耳聋患者行颅脑 MRI 是有必要的,除了内耳与脑实质以外,阅片者应提高对颅底及小脑扁桃体区的重视。

### 2.3 CMI 伴听力下降的机制

尚无研究彻底解释 CMI 与听力下降之间的直接联系,目前猜测 CMI 导致听力下降可能的机制有:小脑或脑干移位导致听神经受牵拉;小脑扁桃体下疝使脑干耳蜗核直接受压;小脑后下动脉受小脑扁桃体压迫或扭曲导致耳蜗核和前庭核的缺血性改变;后颅窝的压力改变经导水管导致脑脊液-外淋巴液流体力学紊乱,影响耳蜗电生理功能<sup>[5,7]</sup>。有文献报道超过 75% 的 Chiari 畸形表现出异常 ABR,提示听神经或核团受累<sup>[16-17]</sup>。这些研究主要在 Chiari 畸形 II 型,其严重程度比 CMI 重。Hendrix 等<sup>[14]</sup>在 226 例耳聋患者中发现 3 例以非对称性听力下降为主要症状的 CMI 患者,听力结果均提示为蜗后病变。Haktanir 等<sup>[9]</sup>对小脑扁桃体移位(小脑扁桃体下移 2~5 mm)和 CMI(小脑扁桃体下移 >5 mm)的听力学问题进行研究,发现两者在听力下降程度上没有显著差异,因此认为听神经牵拉学说、脑干耳蜗核受压学说、动脉压迫缺血学说欠缺说服力。

本例患者颅脑 MRI 未见脑干明显移位,影像学结果未见听神经牵拉与受压。该患者双耳听力下降的发病特点不同,右耳为进行性听力下降,术前右耳 DPOAE 未引出,ABR 示右耳各波振幅存在,各波潜伏期及 I~V 波、I~III 波、III~V 波的峰间潜伏期未见延长,考虑右耳听力下降由蜗后病变导致的可能性小,可能是后颅窝压力变化导致外淋巴液流体力学紊乱引起的耳蜗功能障碍。左耳为突发性聋,听力损失程度较重,DPOAE 未引出,频率特异性 ABR 仅在 500、1 000 Hz 给予最大强度声刺激时引出 V 波,无法据此判断病变性质。但由于患者左耳尚有残余听力,患者及家属强烈希望行左侧人工耳蜗植入。术中 ART 示各电极均可引出电诱发复合动作电位(ECAP)波形,提示听神经

功能完好。由于 ECAP 对听神经至脑干的传导功能判断有局限性,因此无法确定耳蜗核是否受累。内耳的供血动脉(内听动脉)多来源于小脑下前动脉、基底动脉及小脑下后动脉<sup>[18]</sup>,而突发性聋以左耳多见,主要因左侧优势型椎动脉及基底动脉右侧弯曲<sup>[19]</sup>。因此该患者左耳突发性聋可能与耳蜗供血动脉自身解剖因素或供血动脉受压导致耳蜗缺血有关。

部分患者 CMI 与听力下降可能无直接联系。Simons 等<sup>[10]</sup>报道 1 例 CMI 伴单侧感音神经性聋患者,同时伴有听神经发育不全,考虑听力下降是由此所致而不是 CMI。因此,在怀疑听力下降由 CMI 所致时,应首先除外其他可能引起听力下降的原因。该患者影像学检查未见内耳畸形及耳蜗骨化,否认噪声、耳毒性药物接触史及耳聋家族史,无其他明确的听力下降的病因。但该患者未行基因检测,不能除外由遗传因素导致的迟发性聋。

### 2.4 CMI 伴听力下降的治疗策略

目前 CMI 的外科治疗主要以后颅窝减压、硬脑膜打开修补术及扩大成形术为代表,旨在解除后颅窝神经组织的压迫。但大部分研究主要针对神经系统症状及体征进行术后效果分析。至今国外对术后听力康复效果进行记载的有 18 例,其中 5 例(28%)术后听力得到改善(表 3)<sup>[20]</sup>。Heuer 等<sup>[21]</sup>报道 1 例以双侧轻度 SNHL 为主要表现的患儿,在神经外科行枕下减压和硬膜成形术后听力恢复到正常水平;Dolgun 等<sup>[22]</sup>报道 1 例合并严重脑积水和高血压的 CMI 患者,表现为反复头痛及双侧重度 SNHL,行脑室腹腔分流术后听力得到改善;Ahmed 等<sup>[23]</sup>和 Johnson 等<sup>[24]</sup>也报道了类似的病例;Sivakanthan 等<sup>[20]</sup>报道 1 例患者术后听力由重度 SNHL 恢复到正常水平;金伟等(2003)报道了 1 例以突聋为首发症状合并脑积水的 CMI 患者,行颅后窝减压加脑室腹腔分流术后听力改善。然而,以上 6 例中除 Sivakanthan 报道的 1 例外,其余 5 例经颅脑外科手术后听力改善程度在 20 dB 左右,难以满足重度或极重度耳聋患者的听力需求。Sivakanthan 等所报道的病例有较重的 CMI 症状:自幼剧烈头痛反复发作,后进展至每日发作。该病例对于无神经系统症状,仅表现为听力下降的 CMI 的治疗参考价值有限。

目前一致认为无临床症状、不伴有脊髓空洞症的 CMI 患者宜采用保守治疗,而对于有临床症状,尤其是合并脊髓空洞症的 CMI 患者应手术治疗<sup>[25]</sup>。手术适应证:①满足诊断标准并有相关症状;②合并大而扩张的脊髓空洞,伴有神经损害症状及体征;③除外其他继发性小脑扁桃体下疝及相关疾病。目前尚未有研究针对 CMI 伴听力下降的

治疗进行深入探讨。后颅窝手术治疗 Chiari 畸形存在一定的风险,约 14% 的患者术后出现脑脊液漏、颅内感染等并发症<sup>[26]</sup>。此外,根据目前报道的

6 例文献,减压手术对听力改善效果不明确。因此,以听力下降为主要表现而不伴其他神经系统症状的 CMI,应谨慎考虑行后颅窝减压。

表 3 CMI 伴听力下降经后颅窝减压的案例报道

作者	时间	年龄 (性别)	发病 侧别	程度	发病年龄、 进程与特点	治疗方法及疗效
Johnson 等 <sup>[24]</sup>	1994 年	10 岁(男)	双侧	—	—	行后颅窝减压术,术后 2 年听力稳定
Ahmmmed 等 <sup>[23]</sup>	1996 年	13 岁(女)	左侧	轻度	—	行后颅窝减压术,术后听力恢复正常
Heuer 等 <sup>[21]</sup>	2008 年	11 岁(女)	双侧	轻度	—	行枕下开颅、C1 椎板切除和硬脑膜成形术,术后 3 个月双侧听力恢复正常
Dolgun 等 <sup>[22]</sup>	2009 年	44 岁(女)	双侧	中度	42 岁发病	行脑室腹腔分流术,未行后颅窝减压术,术后听力部分恢复,提升小于 20 dB
Sivakanthan 等 <sup>[20]</sup>	2014 年	—	右侧	重度	18 岁发病,突发性聋	行枕下开颅、C1 椎板切除和硬脑膜成形术,术后随访至 1 年,右耳听力基本恢复正常

2.5 治疗经验及展望

对于无其他严重神经系统症状、表现为双侧重度或极重度 SNHL 者,单纯通过减压手术改善听力的效果可能欠佳。在排除禁忌证后,人工耳蜗植入是其听力康复的一个重要选择。但目前尚未有文献报道 CMI 的人工耳蜗植入案例。本例患者行左侧人工耳蜗植入后效果良好,一方面提示左耳的蜗后听觉通路完好或残存足够的功能,另一方面与患者的基础条件有关:患者为语后聋,耳聋时间较短。因此,针对 CMI 伴听力下降的治疗应综合考虑神经系统症状与体征、听力下降病程、程度及听觉传导通路的完整性。对于无残余听力者,应该谨慎评估听神经功能,必要时可行鼓岬电刺激或术中行电刺激听性脑干反应测试。对于有明确听神经严重受损或耳蜗核受累无法行人工耳蜗植入的患者,听觉脑干植入及听觉中脑植入<sup>[27]</sup>或许是最好的选择。

参考文献

[1] ABOULEZZ A, SARTOR K, GEYER C, et al. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging[J]. J Comput Assist Tomogr, 1985, 9: 1033-1036.

[2] CARMEL P W, MARKESBERY W R. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland[J]. J Neurosurg, 1972, 37: 543-547.

[3] AZAHRAA HADDAD F, QAISI I, JOUDEH N, et al. The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: An anatomical review [J]. Clin Anat, 2018, 31: 314-322.

[4] KHAN A, BHATTI S, KHAN G, et al. Clinical and radiological findings in Arnold Chiari malformation [J]. J Ayub Med Coll Abbottabad, 2010, 22: 75-78.

[5] SPERLING N M, FRANCO R A JR, MILHORAT T

H. Otologic manifestations of Chiari I malformation [J]. Otol Neurotol, 2001, 22: 678-681.

[6] KUMAR A, PATNI A H, CHARBEL F. The Chiari I malformation and the neurotologist [J]. Otol Neurotol, 2002, 23: 727-735.

[7] GOEL A. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients [J]. Neurosurgery, 1999, 45: 1497-1499.

[8] RYDELL R E, PULEC J L. Arnold-Chiari malformation. Neuro-otologic symptoms [J]. Arch Otolaryngol, 1971, 94: 8-12.

[9] HAKTANIR A, YUCEDAG F, KACAR E, et al. Association of Chiari I malformation and cerebellar ectopia with sensorineural hearing loss [J]. J Craniofac Surg, 2013, 24: 1153-1155.

[10] SIMONS J P, RUSCETTA M N, CHI D H. Sensorineural hearing impairment in children with Chiari I malformation [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2008, 117: 443-447.

[11] MOHR P D, STRANG F A, SAMBROOK M A, et al. The clinical and surgical feature in 40 patients with primary cerebellar ectopia (adult Chiari malformation) [J]. Q J Med, 1977, 46: 85-96.

[12] CHAIT G E, BARBER H O. Arnold-Chiari malformation--some otoneurological features [J]. J Otolaryngol, 1979, 8: 65-70.

[13] GUERRA JIMÉNEZ G, MAZÓN GUTIÉRREZ Á, MARCO DE LUCAS E, et al. Audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type i. Case series and literature review [J]. Acta Otorrinolaringol Esp, 2015, 66: 28-35.

[14] HENDRIX R A, BACON C K, SCLAFANI A P. Chiari-I malformation associated with asymmetric sensorineural hearing loss [J]. J Otolaryngol, 1992, 21: 102-107.

例行单纯腺样体切除术,术后随访发现5例患儿睡眠打鼾症状及听力改善明显,证明扁桃体、腺样体切除术以及鼓膜切开术能有效改善睡眠及听力症状。我们收治的患儿系睡眠时打鼾2年、听力下降2周入院,专科查体及辅助检查发现腺样体肥大、双侧全组鼻窦炎、双侧鼓室积液,但扁桃体未见异常,且既往无扁桃体炎反复发作的病史,考虑分泌性中耳炎病史较短,采取腺样体切除、双侧鼓膜切开,而未行扁桃体切除及鼓膜置管术。术后继续给予鼻喷激素及黏膜促排剂治疗慢性鼻窦炎,术后6个月复查睡眠及听力症状改善明显。

总之,Crouzon 综合征患者如出现睡眠打鼾、听力下降,要考虑腺样体肥大、扁桃体肥大、慢性鼻窦炎、分泌性中耳炎等疾病,而且不能忽视由于中面部发育不良引起的气道狭窄因素。由于机体长期慢性缺氧可能进一步加重面部畸形并影响生长发育,所以早期干预,必要时行腺样体、扁桃体切除以及鼓膜切开置管等手术治疗,对于改善预后、提高患者的生活质量具有重要意义。

#### 参考文献

- [1] RENIER D, LAJEUNIE E, ARNAUD E, et al. Management of craniosynostoses[J]. Childs Nerv Syst, 2000, 16: 645-658.
- [2] HELMAN S N, BADHEY A, KADAKIA S, et al. Revisiting Crouzon syndrome: reviewing the background and management of a multifaceted disease[J]. Oral Maxillofac Surg, 2014, 18: 373-379.
- [3] 王世玉, 吕长胜. Crouzon 综合征的诊断及治疗进展[J]. 中国美容医学, 2012, 21(7): 1273-1277.
- [4] 陈函, 王明婕, 周兵. 克鲁宗综合征伴脑脊液鼻漏二例[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2017, 52(12): 941-943.
- [5] 陈秋蓉, 戴晴晴, 邹剑, 等. 伴 OSAHS 及先天性心脏病的 Crouzon 综合征 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2018, 32(10): 787-788.
- [6] 黄燕茹, 梅利斌, 苏薇, 等. 两个 Crouzon 综合征家系 FGFR2 基因突变检测[J]. 中华医学遗传学杂志, 2014, 31(3): 272-275.
- [7] 王相宁, 钱江, 戈沁. 散发 Crouzon 综合征 1 例[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志, 2014, 14(2): 116-117.
- [8] 赵雪, 于丹, 赵胤, 等. 散发的 Crouzon 综合征三例[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2013, 48(9): 775-776.
- [9] 周鼎坤, 蔡郁, 田艳华, 等. Crouzon 儿童腺样体切除术后并发 Grisel 综合征一例[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2018, 32(5): 119-120.
- [10] 王言言, 徐艳萍, 何晓, 等. 6 例 Crouzon 综合征患儿的临床特点、家族史及预后分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2017, 31(2): 142-145.
- (收稿日期: 2019-04-22)
- 
- (上接第 844 页)
- [15] DYSTE G, MENEZES A, VANGILDER J. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome[J]. J Neurosurg, 1989, 71: 159-168.
- [16] HOLLIDAY P O 3rd, Pillsbury D, KELLY D L Jr, et al. Brain stem auditory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation: possible prognostic value and changes with surgical decompression[J]. Neurosurgery, 1985, 16: 48-53.
- [17] MORI K, UCHIDA Y, NISHIMURA T, et al. Brainstem auditory evoked potentials in Chiari-II malformation[J]. Childs Nerv Syst, 1988, 4: 154-157.
- [18] ZHANG K, FU W, ZHANG Y, et al. Anatomic investigation of the labyrinthine artery[J]. Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi, 2002, 37: 103-105.
- [19] 王秋菊, 冰丹. 突发性聋的分型诊治与临床研究新进展[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016, 30(14): 1095-1099.
- [20] SIVAKANTHAN S, GOLDHAGEN C, DANNER C, et al. Hearing loss and Chiari malformation: a clinical pearl[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2014, 122: 20-22.
- [21] HEUER G G, GABEL B, LEMBERG P S, et al. Chiari I malformation presenting with hearing loss: surgical treatment and literature review[J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24: 1063-1066.
- [22] DOLGUN H, TURKOGLU E, KERTMEN H, et al. Chiari Type I malformation presenting with bilateral hearing loss[J]. J Clin Neurosci, 2009, 16: 1228-1230.
- [23] AHMMED A U, MACKENZIE I, DAS V K, et al. Audio-vestibular manifestations of Chiari malformation and outcome of surgical decompression: a case report[J]. J Laryngol Otol, 1996, 110: 1060-1064.
- [24] JOHNSON G D, HARBAUGH R E, LENZ S B. Surgical decompression of Chiari I malformation for isolated progressive sensorineural hearing loss[J]. Am J Otol, 1994, 15: 634-638.
- [25] SINGHAL A, CHEONG A, STEINBOK P. International survey on the management of Chiari 1 malformation and syringomyelia: evolving worldwide opinions[J]. Childs Nerv Syst, 2018, 34: 1177-1182.
- [26] REHMAN L, AKBAR H, BOKHARI I, et al. Posterior fossa decompression with duraplasty in Chiari-I malformations[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2015, 25: 254-258.
- [27] MALERBI A F D S, GOFFI-GOMEZ M V S, TSUJI R K, et al. Auditory brainstem implant in postmeningitis totally ossified cochleae[J]. Acta Otolaryngol, 2018, 138: 722-726.
- (收稿日期: 2019-05-07)