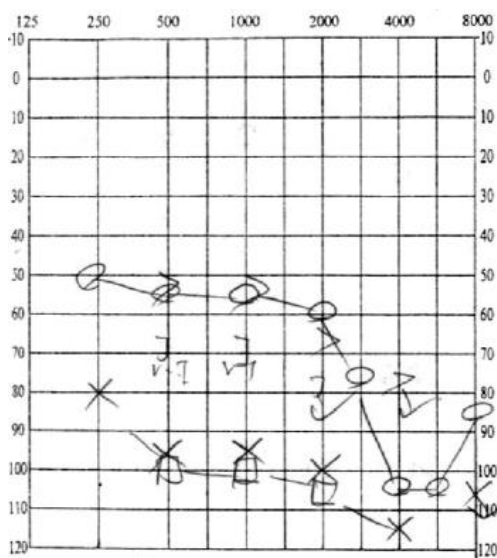
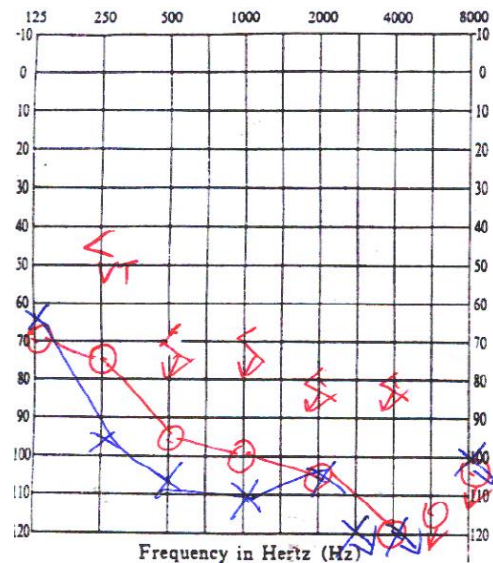


雙側大前庭導水管症候群併突發性感音性聽力障礙

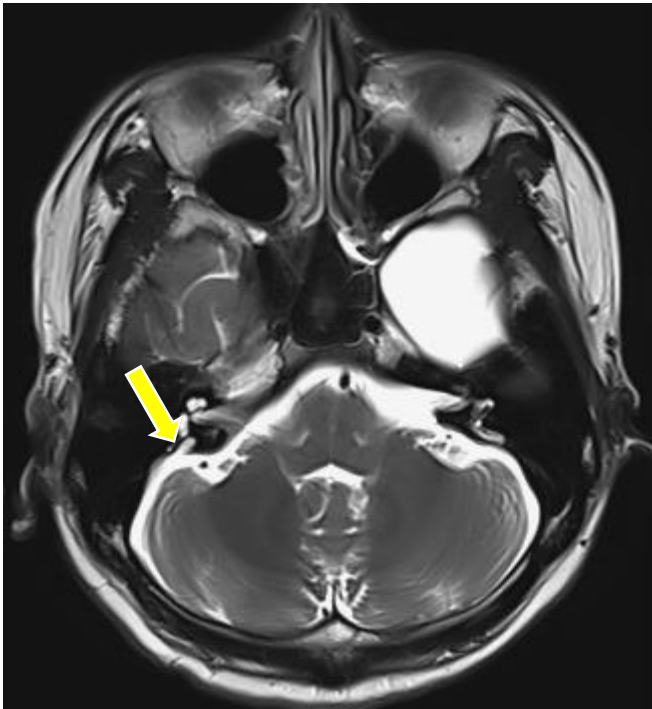
一位28歲男性，自三歲起雙耳聽力越來越差，也有部分影響構音，因此從小即配戴雙耳助聽器，小時候經由醫學中心診斷為雙側前庭導水管症候群併SLC26A4基因變異，成年之後聽力配戴助聽器尚可以溝通、工作，而在2011年至本院追蹤聽力即發現，右耳平均氣導聽力閾值為71分貝，左耳100分貝近乎全聾(圖A)，近幾年回診追蹤聽力，皆無明顯變化。不過病人來診主述兩天前右耳聽力突然完全喪失，平常配戴的助聽器也沒有效果，追蹤聽力右耳平均氣導聽力閾值為105分貝，左耳108分貝(圖B)，判定為右耳突發性感音性聽力損失，因此入院接受全身性靜脈類固醇併血液擴張藥物治療，入院為排除耳蝸後中樞病灶，幫他安排腦部磁振造影，沒有發現腦部腫瘤，而雙側前庭導水管確實有增大情形，右側為0.25cm(圖C1)，左側為0.4cm(圖C2)，確診為雙側大前庭導水管症候群併突發性感音性聽力障礙，經由七天類固醇治療，聽力有些微進步，一個月後追蹤聽力檢查右耳聽力明顯改善至平均氣導聽力閾值為73分貝，左耳106分貝(圖D)，右耳配戴助聽器可提供病人正常生活，目前規則門診追蹤。



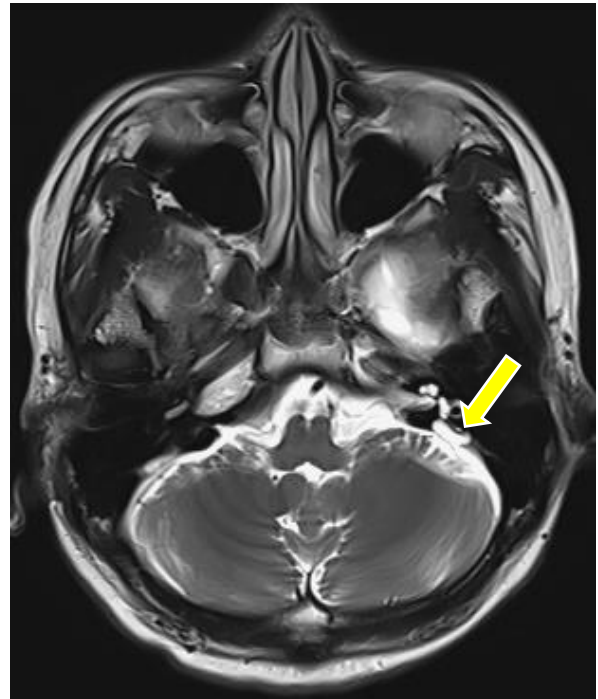
圖A 2011年純音聽力檢查



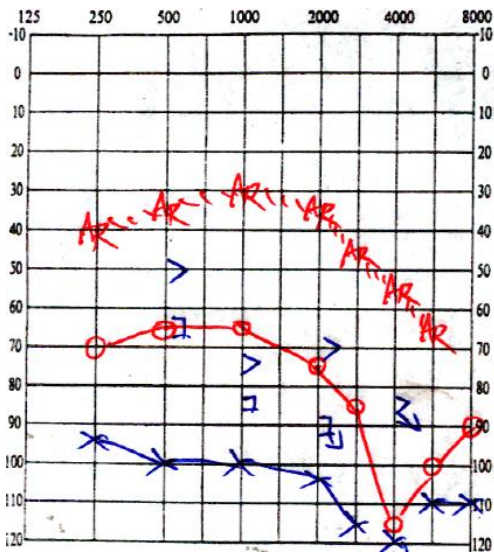
圖B 2019年治療前純音聽力檢查



圖C1 右側前庭導水管增大0.25cm



圖C2 左側前庭導水管增大 0.4cm



圖D 2019年治療後純音聽力檢查

Discussion

大前庭導水管症候群為一先天內耳結構性異常，有很多成因，大部分的成因不明，但是最常見原因為SLC26A4基因變異。雖然此症候群為先天性疾病，但是許多小孩出生後並沒有隨即表現聽力損失，因此有可能通過新生兒聽力篩檢，常在兒童期至成年發生波動性及漸進性聽損，研究顯示可能在頭部撞擊之後、感冒發燒後、噪音傷害後表現突發性聽力障礙，甚至長期之後達到重度聽力損失，診斷需經由影像工具如

腦部電腦斷層或是磁振造影協助判斷，目前並沒有明確有效的治療方式，先前文獻指出曾經有採用內淋巴的分流手術或內淋巴囊減壓手術治療但是成效不彰，因此最重要的是預防頭部外傷並且避免過於激烈的運動或是活動，若是有出現突發性聽力障礙，急性期可使用口服或是針劑類固醇治療，有機會如這位病人一樣，恢復部分聽力甚至完全復原，若是經由多年累積，聽力達到重度聽力障礙，也可以考慮人工電子耳植入手術，另一方面在懷孕之前須做基因檢查確診並且做遺傳諮詢，必要時可使用人工生殖技術避免下一代的遺傳性聽損。

Reference

1. Bailey's Head and Neck Surgery and Otolaryngology 5/e
2. Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial aspects.
Laryngoscope. 2011 Sep;121(9):1971-8
Gopen Q1, Zhou G, Whittemore K, Kenna M.
3. The large vestibular aqueduct syndrome.
Laryngoscope. 1989 Dec;99(12):1238-42; discussion 1242-3.
Jackler RK1, De La Cruz A.

病歷號:DGHEHIJE

文/整理：黃彥傑 醫師 指導：黃啟原 主任