



上半規管裂損症候群—二例報告

黃俊豪 林凱南*

摘要

上半規管裂損症候群，最早由 Minor 於 1998 年提出 8 例，至今已有 27 例報告。這些病患可因大的聲音、中耳腔壓力或顱內壓力的變化所引起的眩暈、振動幻視 (oscillopsia)，或不穩定感。一些患者有長期持續性的不穩定感，有些會聽到自己眼球在動的聲音，尤其當眼球向患側移動時。此處裂損可經由顱骨部高解析度電腦斷層攝影證實。臨床症狀表現方面，可以由裂損處對內耳迷路生理方面的影響來解釋。在此，我們報告 1 例 54 歲女性與 1 例 48 歲男性，前者患有反覆性頭暈約 3 年，聽到大的聲音時，右耳會感到耳鳴和耳脹感，以及有迴音感，尤其是最近 1 個月。此外，最近也有 1 次的眩暈發作；而後者患有反覆性頭暈與不穩定感約 2 年，水份攝取少時會加重症狀，並且頭暈前常常會先有頸部酸痛的現象，此外，患者有單側耳鳴和耳脹感，並有因外耳道壓力變化所引起的短暫眩暈現象。顱骨部高解析度電腦斷層攝影，前者顯示右側上半規管裂損，而後者疑似兩側上半規管有裂損的現象。治療方面，避開大的聲音和壓力變化，可免於眩暈或振動幻視的困擾，但是，長期頭暈和不穩定感對藥物的反應則不甚理想。因病例少見，特提出報告。(中耳醫誌 2002; 37:130-134)

Key words: superior canal dehiscence, vertigo (上半規管裂損，眩暈)

由聲音引起的眩暈之 Tullio 現象 (Tullio phenomenon) 可發生在梅毒、外淋巴瘻管、梅尼爾氏病、先天性耳聾、慢性中耳炎，以及萊姆氏病 (lyme disease) 等。因外耳道壓力的變化引起的眼振 (Hennebert's sign)，也可發生在梅毒、外淋巴瘻管，和梅尼爾氏病。近來，在 1998 年 Minor 等¹ 提出 8 例報告一個新的症候群，稱為「上半規管裂損症候群」，在 1999 年 Mong 等² 也提出 1 例報告，這些病患可因大的聲音、中耳腔壓力或顱內壓力的變化所引起的眩暈、振動幻視 (oscillopsia)、或不穩定感，一些患者有長期持續性的不穩定感，有些會聽到自己眼球在動的聲音，尤其當眼球向患側移動時。垂直迴旋性眼振可由錄影或 3

方位眼振圖記錄下來³，而上半規管裂損也經由顱骨部高解析度電腦斷層攝影，以及中顱窩手術探測得到證實。

病例 1

54 歲女性，過去病史有輕微貧血、心寶性緩脈、以及偶發性低血壓性暈厥。最近 3 年，此患者有反覆性頭暈和失眠的現象，被診斷為憂鬱症並接受精神科治療。患者覺得聽到大的聲音時，右耳會感到耳鳴、耳脹，以及有迴音感，頭暈也會加重，尤其是最近 1 個月。此外，最近也有 1 次的短暫的眩暈發作曾到急診就醫。患者最近幾年內顱骨部沒有受過鈍挫傷，也

羅東博愛醫院 耳鼻喉科 * 台大醫院 耳鼻喉部

收文日期：2001 年 6 月 14 日

修訂日期：2001 年 8 月 6 日

接受刊登日期：2002 年 3 月 9 日

通訊作者及抽印本索取處：林凱南醫師 100 台北市中山南路 7 號 台大醫院耳鼻喉部

E.P.S.

無耳朵方面的問題，實驗檢查方面無異常，聽力檢查顯示兩側對稱性輕度高頻感覺神經性聽力喪失，鼓室圖檢查正常，鐮骨肌反射測試無複響現象，耳蝸電位圖正常。顱骨部高解析度電腦斷層攝影顯示右側上半規管在弓狀隆起側有裂損的現象（圖 1）。治療方面，此患者在避開大的聲音刺激，以及接受藥物治療後，症狀改善很多。

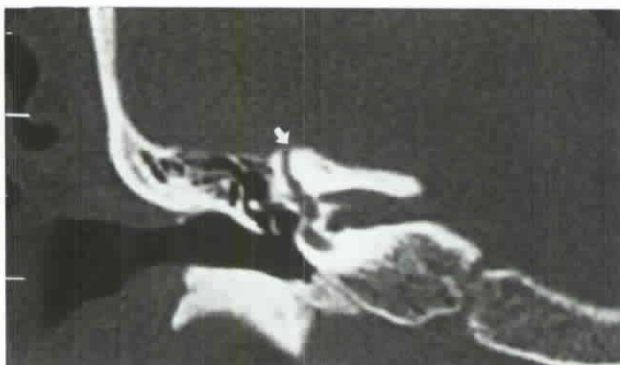


圖 1 病例 1 之顱骨部高解析度電腦斷層。箭頭顯示右側上半規管在弓狀隆起側有裂損的現象。

病例 2

48 歲男性，患有長期反覆性頭暈和不穩定感，約有 2 年之久，水份攝取少時會加重症狀，並且頭暈前常常會先有頸部酸痛的症狀。此外，患者有左側耳鳴和耳脹感。當他將手指伸入左側外耳道並試圖向內壓迫時，會引發短暫的眩暈或振動幻視現象，眼振方向為迴旋垂直向下（順時鐘方向）。患者在 12 年前左側顱骨部曾經受過鈍挫傷，不過無耳朵方面的問題出現，實驗檢查方面無異常，聽力檢查顯示左側輕度山峰型感覺神經性聽力喪失，鼓室圖檢查正常，鐮骨肌反射測試無複響現象，耳蝸電位圖正常。眼振電圖檢查可以記錄到眼振的垂直方向成份（圖 2）。顱骨部高解析度電腦斷層攝影顯示兩側上半規管在弓狀隆起側有疑似裂損的現象，左側較右側明顯（圖 3 及 4）。治療方面，避免外耳道的壓力變化，可免於眩暈或振動幻視的困擾，但是，長期頭暈和不穩定感對藥物反應

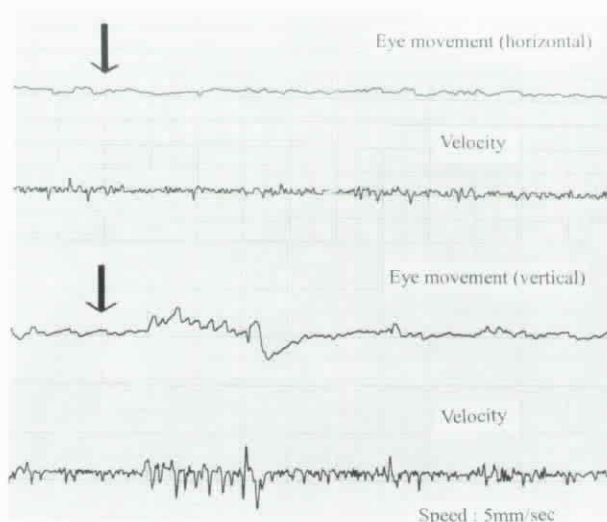


圖 2 病例 2 之眼振電圖。箭頭顯示病人將手指伸入左側外耳道時，可以記錄到眼振的垂直方向成份。

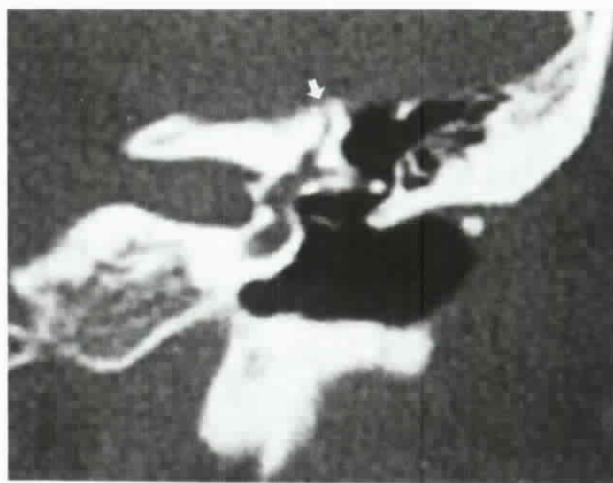


圖 3 病例 2 之顱骨部高解析度電腦斷層。箭頭顯示左側上半規管在弓狀隆起側有疑似裂損的現象。

則不甚理想。

討論

Minor⁴ 提出的 17 名患者，平均年齡是 40 歲 (27~70)，單側裂損有 13 名，雙側的有 4 名。慢性不穩定感有 13 名。可由大的聲音所引起短暫眩暈或振動幻視的患者有 15 名，但是能觀察到眼振現象的只有 14 名，聲音刺激的頻率通常是 500 Hz 至 2000 Hz 之間，音量是 100 dB 至 110 dB 之間。中耳腔或顱內壓

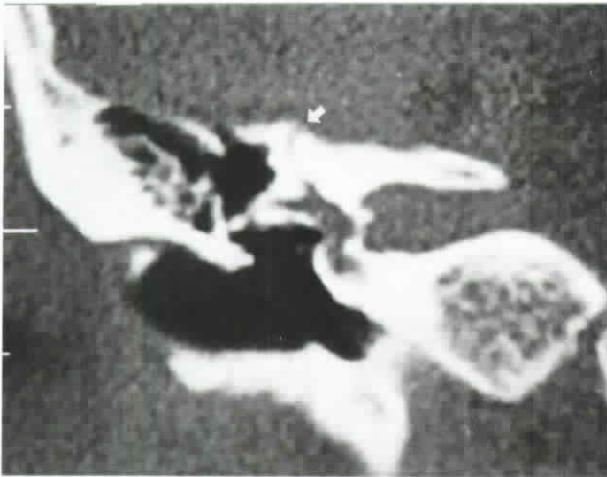


圖 4 病例 2 之顱骨部高解析度電腦斷層。箭頭顯示右側上半規管在弓狀隆起側有疑似裂損的現象。

力的變化可引發症狀的有 8 名，可由 Valsalva 操作引起眼振的有 10 名，壓迫耳珠引起眼振的有 8 名。眼振方向方面，由聲音、Valsalva 操作、壓迫耳珠、增加顱內壓力等引發者，向下迴旋朝向刺激側；若做 Reverse Valsalva 操作，或放開被壓迫的耳珠，則方向相反。另外，有 4 名患者可以聽到眼球在動的聲音，尤其是當眼睛往患側看時。

聽力方面，Minor 報告患側有異常的有 12 名，其中 7 名屬於輕度傳導性聽力喪失，2 名屬於輕度至中度的感覺神經性聽力喪失，另外 3 名的骨導異常地好；Brantberg 等⁵報告的 3 例中，只有 1 例有異常，不過兩側對稱；Mong 等²報告 1 例，也只有輕度傳導性聽力喪失。因此，聽力方面似乎與壓力在內耳造成之不同變化有關。

上半規管裂損症候群，症候和症狀的出現大致上相符，但是這些症候和症狀與裂損的位置也相符合嗎？實際上不太符合，本報告中第二例在高解析度電腦斷層上，顯示雙側皆有疑似裂損的現象，但是只有左側可以引發症狀。同樣地，Minor 報告雙側裂損的 4 例中，也只有 2 例有雙側的症狀或症候，其原因有可能是因為斷層掃描的解析度不足。超高解析度斷層掃描解析度為 0.1 mm，而一般高解析度斷層掃描的

是 0.3 mm。因此，若要更確切地分辨是否完全裂損，則需要超高解析度斷層掃描，甚至需要運用極超高解析度斷層掃描才行。

Carey 等⁶整理 1000 個顱骨標本後發現，上半規管處完全裂損的有 5 個，其中 1 個在中顱窩底部，4 個在上岩竇側。另外，有 14 個標本上半規管的骨質厚度小於 0.1 mm，發生在中顱窩底的有 8 個，在上岩竇側的有 6 個。除此之外，上半規管在中顱窩底部的平均厚度是 0.96 ± 0.61 mm (0.13~3.28 mm)，在上岩竇側的平均厚度是 1.79 ± 1.20 mm (0.13~6.24 mm)。骨質有氣化現象的厚度較大。此外，雙側異常也是常見的現象，在 12 個有完整雙側顱骨的標本中，雙側異常的有 6 個，其中雙側裂損的有 1 個，1 側裂損和 1 側變薄的有 2 個，雙側皆變薄的有 3 個。

關於此症候群的病因，有 2 個假說：一是骨質未能發育完全（大約有 2%），另一是輕微的頭部外傷或氣壓傷害所引起骨質裂損（Minor 提出的 17 名患者中有 10 名有此病史）。發病的機轉方面，可由內耳的“第 3 窗口”（third mobile window）來解釋，當刺激造成圓窗或卵圓窗向內的壓力，如大的聲音、Valsalva 操作、壓迫耳珠，此壓力可造成上半規管裂損處（第 3 窗口）的內膜向外鼓出。此時上半規管內淋巴液的流向遠離壺腹，屬於正的刺激；相反的，做 Reverse Valsalva 操作、壓迫頸靜脈、放開被壓迫的耳珠，此時上半規管內淋巴液的流向朝向壺腹，屬於負的刺激。

治療方面，避開大的聲音和壓力變化，可免於眩暈或跳動感的困擾，但是，長期頭暈和不穩定感對藥物反應則不甚理想。Minor 的病人有 5 名接受經中顱窩修補手術，其手術方式有 2 種：一是填塞法（plug），有 3 名，此方法是將骨屑塞滿裂損處，然後再以筋膜以及骨片覆蓋；另一是再覆蓋法（resurface），有 2 名，只將筋膜以及骨片覆蓋在上面，而不填塞。術後各有 1 名患者呈現前庭功能低下的現象，不過長期頭暈和不穩定感都有改善或消失，效果不錯，不過，長期的效果還要進一步的觀察。

結 語

上半規管裂損症候群，是一個新提出的疾病，病例數應該不少，只是大多沒有被發現。總之，日後吾人在面對眩暈病人時，應將此症候群列入鑑別診斷。

參考文獻

- 1.Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS: Sound-and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:249-258.
- 2.Mong A, Loevner LA, Solomon D, Bigelow DC: Sound-and pressure-induced vertigo associated with dehiscence of the roof of the superior semicircular canal. *Am J Neuroradiol* 1999; 20:1973-1975.
- 3.Ostrowski VB, Byskosh A, Hain TC: Tullio phenomenon with dehiscence of the superior semicircular canal. *Otol Neurotol* 2001; 22:61-65.
- 4.Minor LB: Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000; 21:9-19.
- 5.Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A: Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1999; 119:633-640.
- 6.Carey JP, Minor LB, Nager GT: Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126:137-147.



Superior Canal Dehiscence Syndrome—Report of Two Cases

Juen-Haur Hwang and Kai-Nan Lin*

ABSTRACT

Superior canal dehiscence syndrome was first reported by Minor in 1998. Some twenty-seven cases have been described to date. Affected patients develop vertigo or oscillopsia in response to loud sound or maneuvers that change middle ear or intracranial pressure. They may also experience constant and often disabling dysequilibrium and unsteadiness. This clinical entity has been confirmed by high-resolution computed tomography (HRCT) imaging of the temporal bones. The clinical presentation and findings can be understood by the effect of dehiscence on the physiology of the labyrinth. A 54-year-old woman and a 48-year-old man are described. The first patient case presented with a three year history of recurrent dizziness. Tinnitus, fullness, and recruitment sensations of the right ear were noted, especially in one month during which, she had listened to loud noise. There was also a short, recent episode of vertigo. The second patient presented with a two year history of fluctuating dysequilibrium, high-pitched tinnitus, and a sensation of fullness in the left ear. His symptoms were aggravated by reduced fluid intake, and were always followed by left occipital tightness and headache. A high fluid intake afforded significant relief. Short episodes of about 4 seconds of vertigo and oscillopsia were also noted, when finger were placed deeply into the left ear canal. HRCT of the temporal bone showed dehiscence of the bone overlying the right superior semicircular canal in the first case, and a suspicious dehiscence bilaterally in the second case. In terms of treatment, avoidance of provocative stimuli has been sufficient to prevent symptoms from becoming debilitating. Unfortunately, chronic dysequilibrium and unsteadiness do not response well to medical treatment.

Key words: superior canal dehiscence, vertigo

From the Department of Otolaryngology, Poh-Ai Hospital, Lotung, and *the Department of Otolaryngology, National Taiwan University Hospital, Taipei, TAIWAN (ROC)

Send Correspondence to Kai-Nan Lin MD, Department of Otolaryngology, National Taiwan University Hospital, No 7, Chung-Shan S Road, Taipei 100, TAIWAN

