



梅尼埃病

梅尼埃病的特征是阵发性眩晕、波动性低频听力下降和耳鸣。根据 19 世纪 Prosper Meniere 医生提出的疾病最初表现,AAO-HNS (美国耳鼻喉头颈外科学会) 制定了梅尼埃病的诊断标准。

梅尼埃病的诊断主要依赖临床症状, AAO-HNS 根据一系列标准将诊断制定“潜在性梅尼埃病”到“确立性梅尼埃病”。“确立性梅尼埃病”的标准包括两次或两次以上典型的自发性眩晕发作, 每次发作持续超过 20 分钟, 纯音测听检查为波动性听力下降, 耳鸣或患侧耳闷胀感, 组织病理学诊断为膜迷路积水。

诊断标准的变化和与其他疾病重叠的症状使单纯依赖临床表现做出可靠诊断难度增加。和梅尼埃病相似的疾病包括: 良性阵发性位置性眩晕, 前庭神经炎和迷路炎等。

梅尼埃病的病理生理学基础是膜迷路积水。慢性梅尼埃病可能出现迷路纤维化。当高钾内淋巴液渗透到低钾外淋巴液时, 前庭神经末梢去极化导致眩晕发作。膜迷路积水有很多原因, 包括内淋巴液产生增多和吸收障碍,

离子失衡，基因缺陷，病毒感染，自主神经功能失调，饮食因素，自身免疫反应，血管反应异常和过敏反应。

梅尼埃病的诊断刚开始主要排除其他原因引起的眩晕症状。前庭功能障碍的患者都要进行纯音测听，并动态观察听力改变，尤其是主要影响低频听力的感音神经性听力下降。

另外，病人应该进行言语识别率测试，声导抗测试和眼震电图。影像学检查比如 MRI（核磁共振）可以排除其他病因比如肿瘤或脱髓鞘性病变。血液检查可以排除血液疾病。耳鼻咽喉头颈外科医生常常负责这些病人的筛选，初步诊疗和手术治疗。

梅尼埃病的初步治疗同时采用两种方法：急性期症状的控制和眩晕发作的预防。梅尼埃病的急性发作症状包括眩晕，耳鸣和听力下降。前庭神经抑制剂比如美克洛嗪或异丙嗪可以控制急性发作，急诊处理时常常采用静脉输液。降低发作频率的措施包括限盐和利尿，通常效果一般。

大约 10%的病人症状难以控制，可行化学性迷路切除术。其中一个方法是鼓室注射庆大霉素，庆大霉素是一种可以阻断内耳毛细胞信号的耳毒性药物。最近一项荟萃分析发现，使用该种疗法，75%的病病人的眩晕症状得到完全控制，93%得到基本控制。

应用以上治疗依然无效的病人可以考虑手术治疗。和三叉神经痛患者的手术治疗一样，手术治疗病人的选择是至关重要的。没有传统性特异性症状的病人是不能从手术干预中获益的。

梅尼埃病的手术治疗方法最初包括以下几种：1) 内淋巴囊分流术，通过引流内淋巴到蛛网膜下腔或外淋巴腔进行内淋巴囊减压；2) 迷路切除术，这是可以在全麻下操作的相对较小的手术。迷路切除术破坏了耳蜗管和螺旋板，所以也损伤了听力。迷路切除术更常用于治疗梅尼埃病，该手术切开外侧半规管，切除前庭，损伤听力。

前庭神经切断术或前庭神经切除术是缓解难治性梅尼埃病最常见的神经外科手术，该手术入路可以经迷路、经迷路后或乙状窦后。

前庭神经切断术的最佳手术入路依然备受争议。1961年，House描述了经颅中窝切断前庭上、下神经的手术方法，但是这种方法由于具有耳聋和面部肌肉无力的高风险已经被废弃了。

1978年 Norrel 和 Silverstein 提出迷路后入路方法，1986年 Silverstein 对其修改为仅包括乙状窦后入路方法。

诊断和评估

美国耳鼻喉头颈外科学会制定了梅尼埃病的诊断指南。根据临床特征和组织病理学特征，梅尼埃病的诊断分为确立性梅尼埃病、限定性梅尼埃病、怀疑性梅尼埃病、潜在性梅尼埃病。“确立性梅尼埃病”诊断要求组织病理学诊断，所以大多数病人归类到“限定性梅尼埃病”诊断。“限定性梅尼埃病”的诊断包括两次或两次以上典型的自发性眩晕发作，每次持续 20 分钟或更久，至少一次纯音测听为听力下降，患侧耳鸣或耳闷胀感，排除其他疾病。

医生应该询问患者眩晕的性质，听力损失和耳闷胀感的主观感觉，眩晕发作的诱因，耳部手术史，外伤史，以及耳毒性药物的使用史。梅尼埃病和良性阵发性位置性眩晕的鉴别非常重要，后者没有听力损失。

神经系统检查发现的任何中枢损伤都应该通过影像学检查进行排除。如果病人有眼球震颤，医生应进一步区分中枢性和外周性眼球震颤。具体的耳部和前庭功能检查由耳鼻喉科医生完成，本文不作讨论。

目前，梅尼埃病没有可以称作金标准的检查以便得到令人满意的高敏感性高特异性的可靠诊断。然而，医生可以排除代谢异常，感染和激素异常。尿检是否有蛋白尿和血尿，排除肾耳综合征。通过 VDRL（梅毒血清试验）

和荧光螺旋体抗体实验排除神经梅毒和莱姆病。这些疾病的症状和梅尼埃病类似。

听力测试是诊断的一线检查。传统观点认为，梅尼埃病的听力损失是“波动性、低频的、感音神经性”损失，若病因不能消除则病情加重。前庭神经抑制剂使用后两周，进行眼震电图（ENG）测试，包括动眼神经功能测试和热量和位置测试。

耳蜗电图（ECoG）是另一个诊断工具，描记声音刺激产生的总电位和动作电位的比率。若兴奋期比率超过 35%，诊断为梅尼埃病。最近出现的新技术可能有利于准确诊断，比如前庭诱发肌电位（VEMP），耳蜗积水分析屏蔽程序（CHAMPs）和鼓室注射钆 24 小时后 3D FLAIR 序列 MRI。

有很多疾病和梅尼埃病相似。听神经瘤，内淋巴囊肿瘤，多发性硬化症和短暂性脑缺血发作可以通过 MRI 排除。有偏头痛病史的病人考虑前庭性偏头痛。糖尿病和甲状腺疾病也可以导致部分类似梅尼埃病的症状。Cogan 综合征是发生在年轻人的慢性炎症性疾病，有类似梅尼埃病的前庭和听觉症状，但该病表现为累及眼部的系统性血管炎。

手术指征

梅尼埃病的任何治疗目标都是控制疾病进展，降低眩晕发作和听力损失的频率和严重度。梅尼埃病的治疗首先是调整生活方式，比如减少焦虑、避免摄入高盐、咖啡因、酒精、尼古丁和谷氨酸钠。利尿剂和倍他司丁可以减少膜迷路积水，缓解症状。

难治性患者中大约有 10% 的患者适合进行迷路切除或非迷路切除手术。非切除性手术包括内淋巴囊操作（包括减压术和引流术）和球囊切开术，这类手术感音神经性听力损失的风险较低。迷路切除包括鼓室注射庆大霉素，迷路切除术和前庭神经切断术。前庭神经切断术可以使大约 95% 的患者症状缓解，感音神经性听力损失的风险较低，是治疗梅尼埃病最安全有效的方法之一。

下面将描述乳突后颅骨切开行前庭神经切断术的个人经验。

术前注意事项

所有诊断为梅尼埃病的病人术前都应行听力测试和 MRI。随着经验增加，术中不再常规检测面神经功能。但是，术中常规检测脑干听觉诱发反应（BAERs），把术后听力损失风险降到最小。这种方式提醒术者在处理颅神经（CN）VII/VIII 时采用动态牵拉。

手术解剖

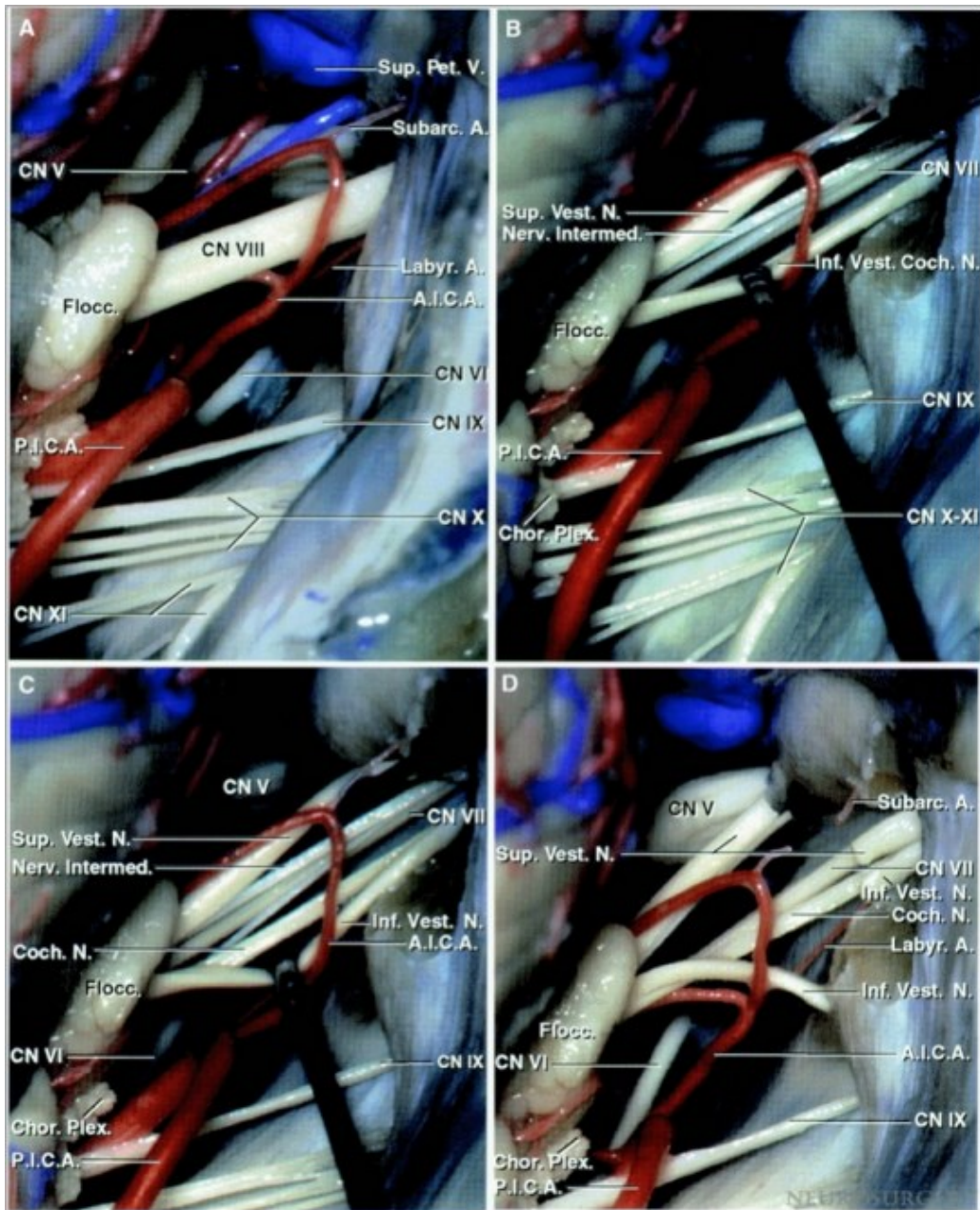


图 1.乙状窦后进入后，暴露桥小脑角内的颅神经。注意小脑前下动脉（AICA）和小脑后下动脉（PICA）与 CN VII/VIII 复合体的关系（A）。明确面听神经束内神经之间的关系是很重要的。中间神经位于前庭上神经和面神经之间（B）。另一视角显示中间神经（C）。分开前庭上和前庭下神经以暴露面神经和蜗神经（D）。AICA 的迷路支可清晰显露（图片由 AL Rhoton, Jr 授权）

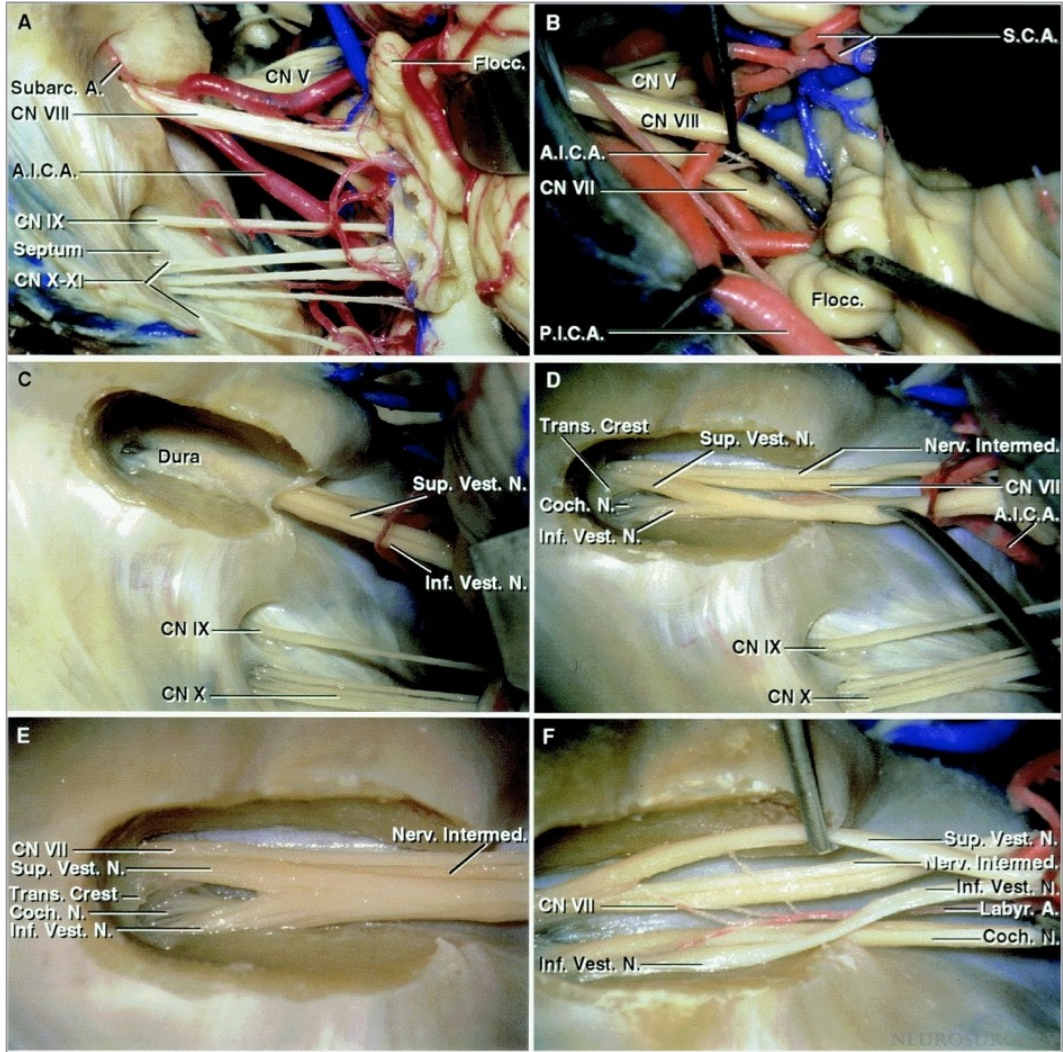


图 2. 左侧乙状窦后的显露。这些图片说明了前庭神经和面神经、蜗神经的位置关系。注意蜗神经在 CN VIII 以下部分的特殊位置关系。注意前庭上和前庭下神经之间的裂隙 (C)。内听道后面观 (D)。内听道内各神经的放大观 (E)。扩大前庭上和前庭下神经之间的裂隙以显现各神经束 (F) (图片由 AL Rhoton, Jr 授权)。

前庭神经切断术

乳突后颅骨切开行前庭神经切断术类似三叉神经痛的微血管减压术。术者的操作是经小脑上外侧入路暴露 CN VII/VIII 复合体。

暴露 CN VIII 的具体操作参照乳突后开颅术部分。

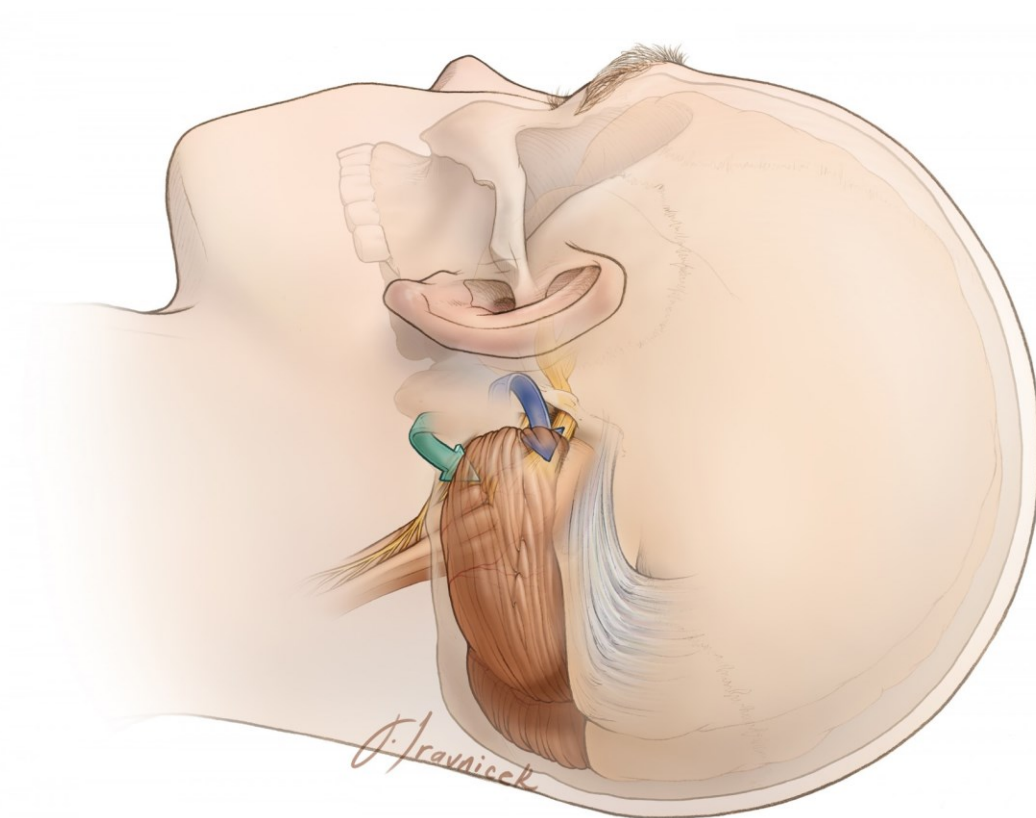


图 3. 进入桥小脑角区手术路径：蓝色：三叉神经微血管减压术-小脑上外侧入路；绿色：面神经、舌咽神经减压术-小脑下外侧或绒球下入路术者采用上外侧入路暴露 CN VIII。

硬膜内操作

从橡胶手套剪取一块（比棉片稍大）作为缓冲垫，隔着该橡胶片沿小脑表面深入时，可避免粗糙的棉片对小脑的摩擦。辨认岩骨与后颅窝底的转折后，于此处隔着橡胶片将棉片朝向后组颅神经进一步深入。再次强调不要平行于面听神经向内侧牵拉小脑，以避免间接牵拉神经。**小脑牵拉方向应平行于舌咽神经。**个人不建议使用固定牵开器，可以在分离蛛网膜时用吸引器动态牵拉小脑，伴随着颅神经表面的蛛网膜逐渐松解开，损伤听力的几率就会很低。利用吸引器的动态牵拉，可实现间断性的按需暴露。使用固定牵开器过度牵拉往往也是多余暴露。

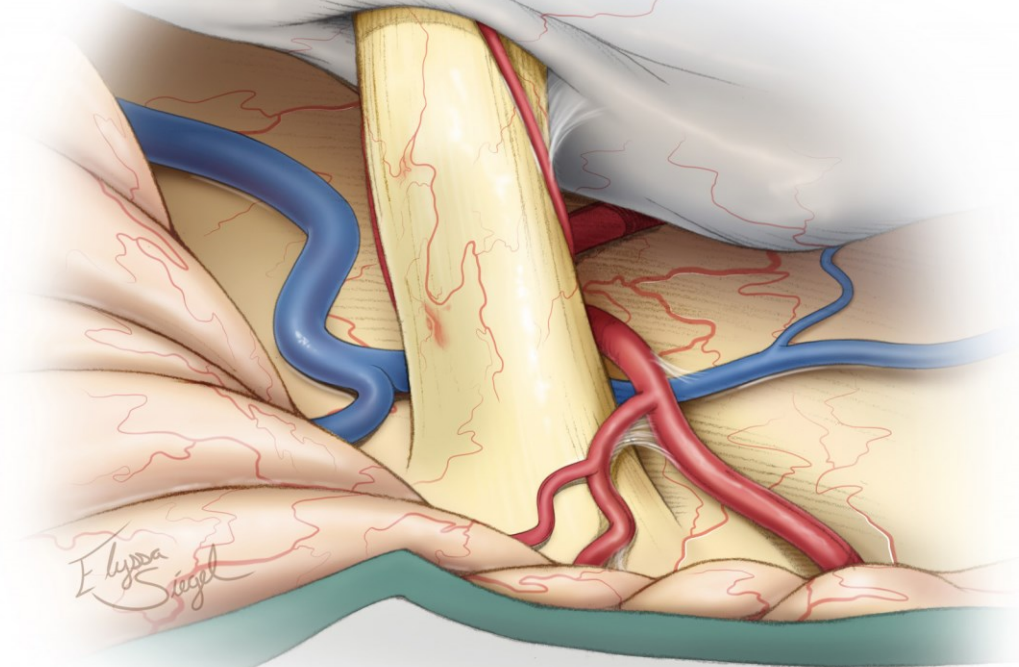


图 4.经右侧乳突后入路暴露右侧 CN VII/VIII。神经的前庭部分通常颜色比蜗神经深一些。两根神经之间通常有一根小动脉纵行。术中 BAER 监测可以指导外科医生调整小脑牵拉，减少 CN VIII 不必要的牵拉。

笔者会间断的向分离开的术野内打水以减少显微镜灯光对前庭蜗神经的热损伤。如果前庭蜗神经完全暴露，则用浸有罂粟碱的明胶海绵覆盖神经表面以缓解血管痉挛。若在术中任何时刻出现 BAERs 的变化，术者会采取以下措施：

- 1、停止分离和一切牵拉，并冲洗术野。
- 2、等待数分钟至 BAERs 恢复正常。有时需要升高血压。在再次进行动态牵

拉之前，进一步锐性松解面听神经束周围的蛛网膜，去除移动小脑内侧部时所有可能造成神经受牵拉的因素。同样可以在神经的表面敷以浸有罂粟碱的明胶海绵，以缓解牵拉造成的血管痉挛和显微镜的热损伤。

3、通常采用更为向上的牵拉，利用绒球下径路以最大程度地减少平行于面听神经束的牵拉。

通常面神经前侧被遮盖，可以很好地避免被切除。CN VII/VIII 上的蛛网膜可以从中间显露，暴露 CN VIII 中两个部分之间的分隔板，优于靠近内听道口的操作。通过倾斜显微镜向上看 CN V、向下看 CN IX 和 X，是一个很好的操作。

一些外科医生喜欢磨开内耳道更多暴露 CN VII/VIII 复合物的外侧，然后暴露前庭神经支和蜗神经支之间的分隔板。笔者没有用过这种方法，因为大多数病人 CN VIII 各分支之间的界限在脑池内部分的外侧足够明显，没有必要磨开内耳道。注意避免对于神经和相关血管的过度操作，避免损伤蜗神经及其血供，这一点很重要。

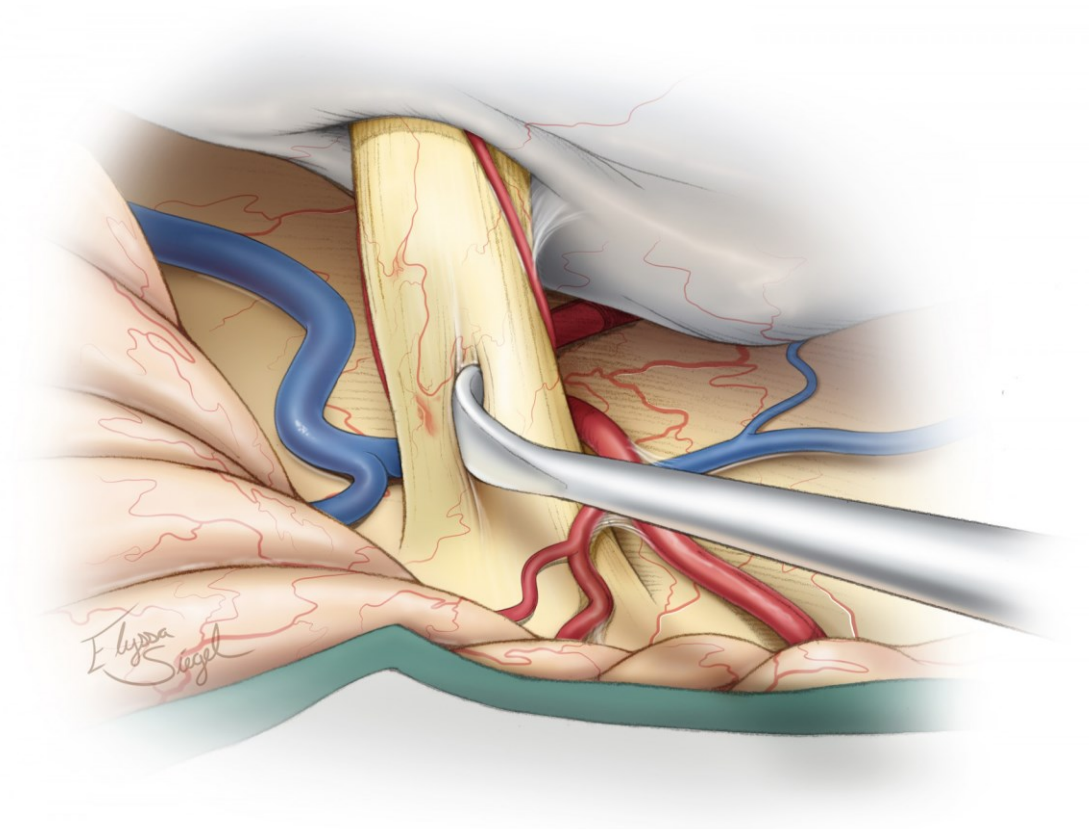


图 5.用钝性倾斜细剥离子分离前庭神经和蜗神经。正常情况下可以找到分隔界面。

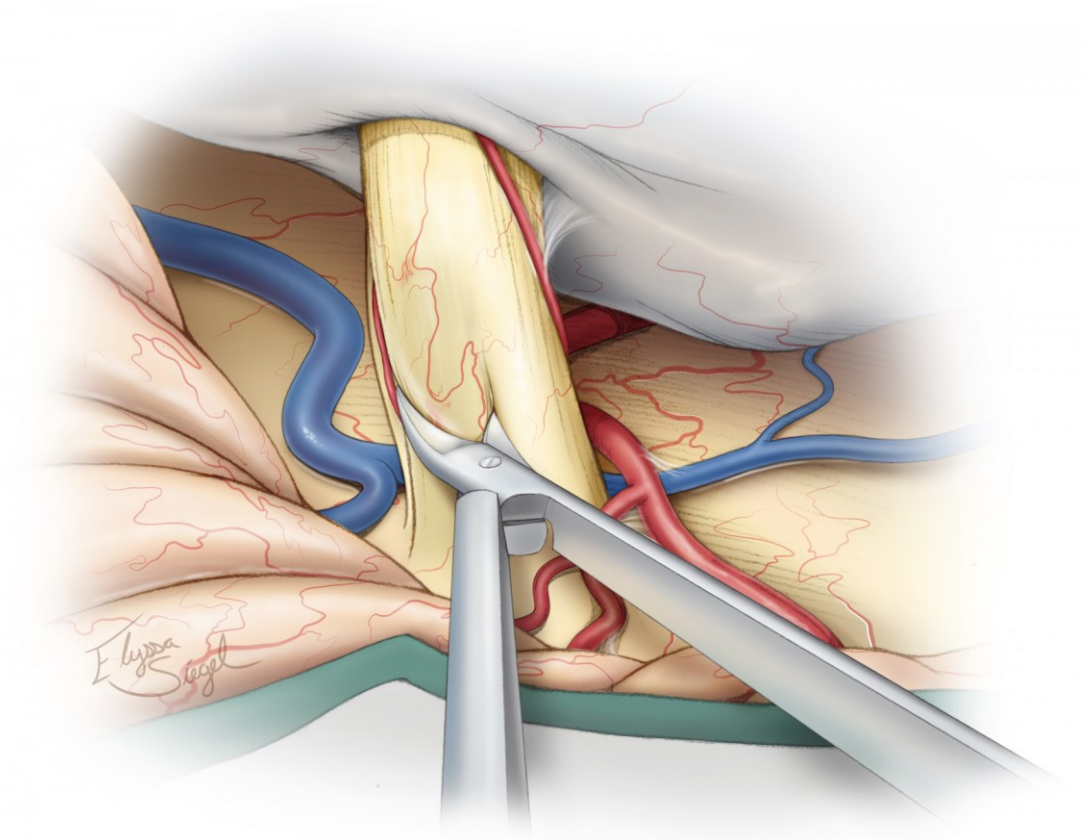


图 6.找到神经间的分隔界面后，用显微剪剪断前庭神经。神经断端收缩，CN VII 出现在视野前方。在切断前庭神经时，将显微剪的尖端向上，避免损伤腹侧的面神经。一些操笔者认为应该切除部分前庭神经，防止神经功能再建。

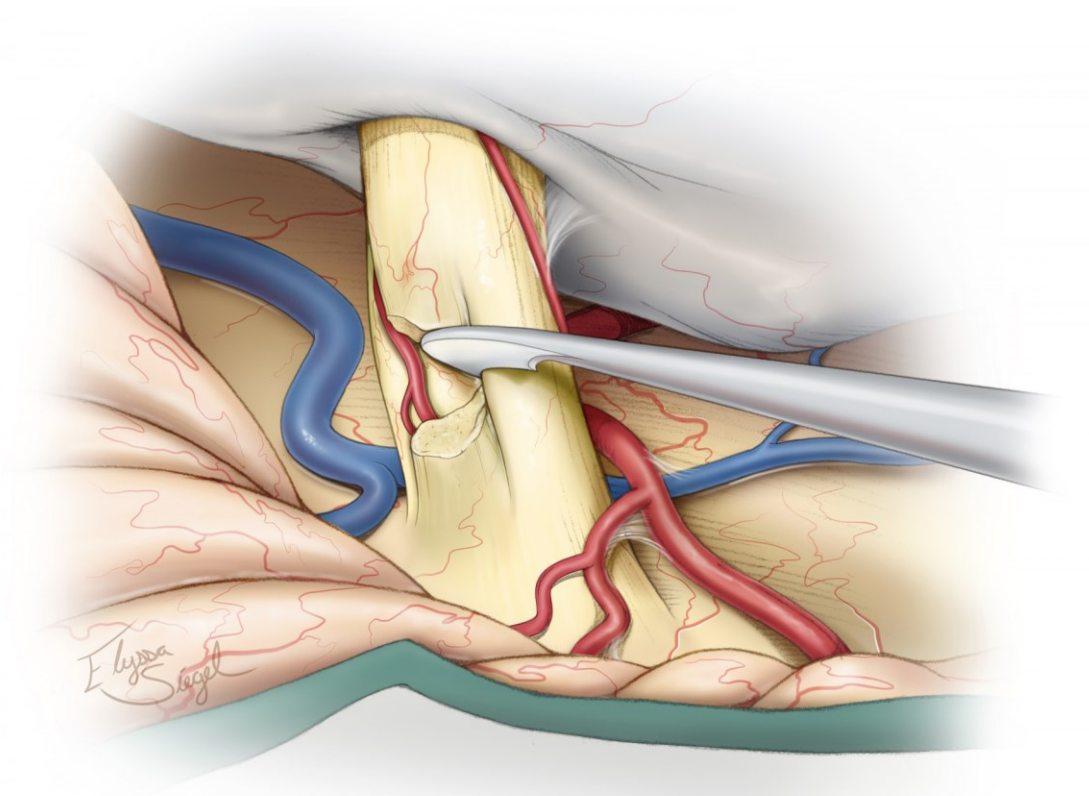


图 7.然后，用镰状刀确认所有的前庭神经纤维都已切断。完成前庭神经切断术后，可以看到迷路动脉。为了保护听力，这一动脉应避免过多操作。

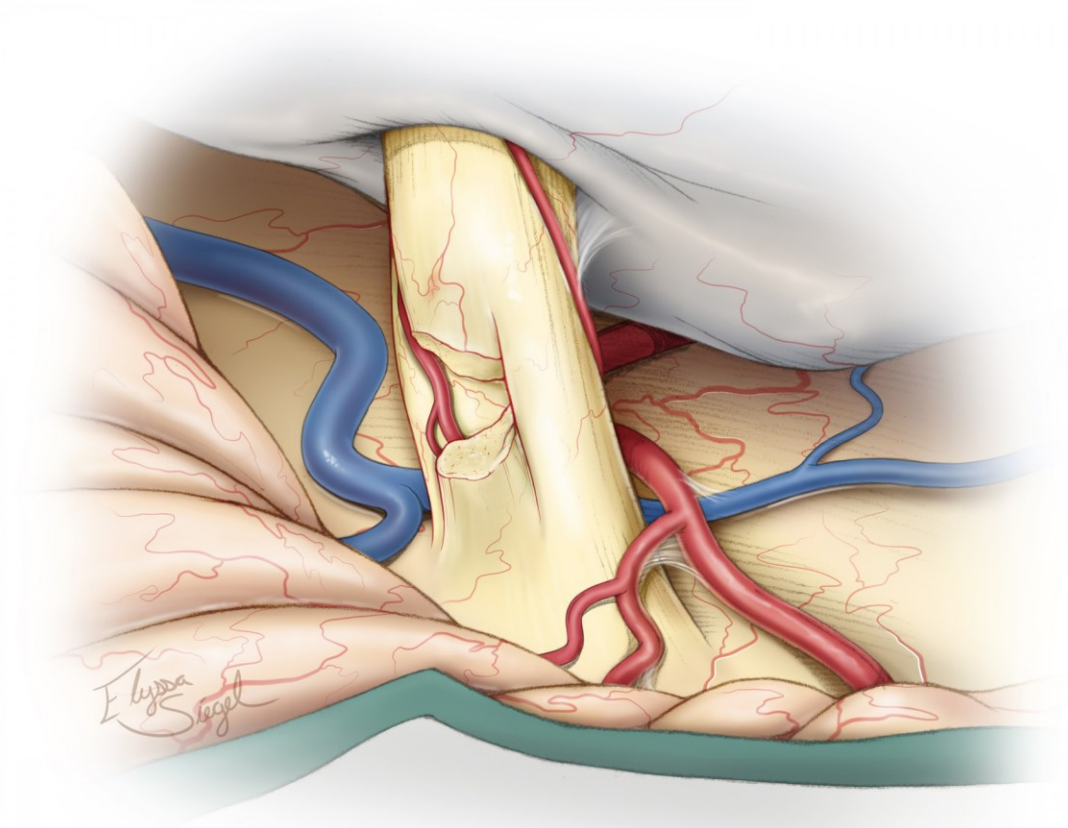


图 8.很容易发现 CN VIII 的下半部分外包绕着神经鞘。面神经在神经切断术操作部位的前侧。

关颅

对硬脑膜进行大致的缝合。笔者认为并不需要“水密”缝合硬脑膜，微血管减压术后发生脑脊液漏的概率仍非常低。对于乳突气房应再次用骨蜡充分封闭（“wax in, wax out”），随后将骨瓣回纳或用材料修补。分层缝合肌肉及皮肤。关于关颅的更多细节，请参考乳突后开颅术一章。术者

术后注意事项

患者术后入住监护室观察一晚，重点关注血流动力学改变，神经查体及伤口护理，病情平稳后转入普通病房，数天后出院。应用类固醇防止无菌性脑膜炎，减少术后恶心和头痛。和其他乙状窦后开颅术一样，严密观察脑脊液漏相关体征。

听力损失确实是一项手术风险，因为操作涉及到了蜗神经。听力损失术后即刻就会出现。任何主诉听力损失的病人都应该在术后进行纯音测听实验。术中脑干听觉诱发反应监测可以帮助减少术后听力损失发生率。听力损失报道的发生率在 5-10%。

特别的是，患者术后可能有眩晕感，严重恶心和（或）眼球震颤。这和前庭器官传入信号迅速缺失和迅速去神经传入有关。这些症状可以用止吐剂和前庭神经抑制剂控制。这些症状是暂时的，1-2 周内消失。一些患者可以从前庭神经康复治疗中获益。前庭神经康复治疗通过训练提高平衡能力，促进中枢神经系统对失衡的代偿。

大多数患者（~90%）的术前眩晕症状在术后显著改善，一些患者不再眩晕发作。可惜目前没有大型试验确定这一手术的效能，目前的文章仅仅涉及小样本试验。然而，经历这一手术的几乎所有患者生活质量都得到改善，一些患者可以重新开始工作。

因此，这一手术确实有益于有手术指征的患者。

点睛之笔

- 梅尼埃病是膜迷路积水的疾病，特点是眩晕发作，低频感音神经性听力下降，耳鸣和耳闷胀感。
- 正确诊断困难但对手术结果非常重要。正确诊断需要全面的病史、体格检查和特定的耳鼻喉科测试。
- 生活和饮食调整、利尿剂和前庭神经抑制剂是一线治疗。难治性患者考虑侵入性治疗方法。
- 前庭神经切断术经迷路后入路，听力损失和面瘫的风险低。
- 切除前庭神经时，切线应与 CN VII 横断面平行，尽量避免损伤面神经。不能碰到迷路动脉，避免血管痉挛及其导致的听力损失。
- 由于术侧前庭器官迅速去神经传入，患者术后可能有眩晕感、恶心和（或）眼震。这些症状常常自愈，1-2 周后消失。

（编译：王乙茹；审校：朱伟栋）

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v6.ch05>

中文链接：<http://www.medtion.com/atlas/2172.aspx>

参考文献

American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:181-185.

Cohen-Kerem R, Kisilevsky V, Einarson TR, Kozer E, Koren G, Rutka JA. Intratympanic gentamicin for Ménière's disease: A meta-analysis. *Laryngoscope* 2004;114:2085-2091.

Greenberg SL, Nedzelski JM. Medical and noninvasive therapy for Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2010;43:1081- 1090.

Le CH, Truong AQ, Diaz RC. Novel techniques for the diagnosis of Ménière's disease. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;21:492-496.

Li CS, Lai JT. Evaluation of retrosigmoid vestibular neurectomy for intractable vertigo in Ménière's disease: An interdisciplinary review. *Acta Neurochir (Wien)* 2008;150:655-661

Magnan J, Bremond G, Chays A, Gignac D, Florence A. Vestibular neurectomy by retrosigmoid approach: Technique, indications, and results. *Am J Otol* 1991;12:101-104.

Schlegel M, Vibert D, Ott SR, Haeusler R, Caversaccio MD. Functional results and quality of life after retrosigmoid vestibular neurectomy in patients with Meniere's disease. *Otol Neurotol* 2012;33:1380-1385.

Stapleton E, Mills R. Clinical diagnosis of Ménière's disease: How useful are the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery Committee on Hearing and Equilibrium guidelines? *J Laryngol Otol* 2008;122:773-779.

Syed I, Aldren C. Meniere's disease: An evidence based approach to assessment and management. *Int J Clin Pract* 2012;66:166- 170.

Tarlov EC, Poe DS. Selective microsurgical rhizotomy for intractable Meniere's syndrome. In: Apuzzo M, (ed) *Brain Surgery: Complication Avoidance and Management*, 1st ed. New York: Churchill Livingstone; 1992, 2145-2151

Teufert KB, Doherty J. Endolymphatic sac shunt, labyrinthectomy, and vestibular nerve section in Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2010;43:1091-1111.

Perez R, Ducati A, Garbossa D, Benech F, Fontanella MM, Canale A, Albera R. Retrosigmoid approach for vestibular neurectomy in Meniere's disease. *Acta Neurochir (Wien)* 2005;147:401-

Schlegel M, Vibert D, Ott SR, Haeusler R, Caversaccio MD. Functional results and quality of life after retrosigmoid vestibular neurectomy in patients with Meniere's Disease. *Otol Neurotol* 2012;33:1380-1385.