

突然发生的双耳感音神经性听力损失病因及 临床表现特征分析

曾祥丽*, 李 鹏, 李永奇, 陈愈彬, 岑锦添, 黎志成, 尹根蒂, 黄子真
(中山大学附属第三医院耳鼻咽喉-头颈外科, 广东 广州 510630)

摘 要:【目的】分析突发双耳感音神经性听力损失的病因及临床表现特征,为进一步提高诊疗质量提供数据支持。【方法】因突发双耳感音神经性听力损失入院,最终病因明确的病例 19 例,分析其临床表现特征。【结果】按照发病率高低依次为:①双侧内耳畸形 10 例。其中前庭扩大 5 例,前庭导水管扩大 3 例,前庭及前庭导水管均扩大 1 例,前庭扩大伴耳蜗发育不全 1 例。单纯前庭扩大畸形,初次发作感音神经性听力损失时程度为中度,经治疗并积极控制诱因,2 例恢复正常,随访 3 年无复发;3 例听力较发病时好转,纯音听阈在中度以内波动。其他类型畸形 5 例听力逐渐下降至重度以上。②癔症性听力损失 8 例,其中学龄儿童及青少年共 6 例,均可查及特殊的生活背景;中年女性 2 例,发病前有特殊的情感经历。8 例患者经积极治疗后听力恢复。③肺癌颅内及左侧内听道转移 1 例,左耳全聋、右耳轻度听力损失,虽经及时治疗,双耳听力均无改善。【结论】儿童突发双侧感音神经性听力损失患者易误诊,双侧前庭、前庭导水管扩大或合并其他畸形听力预后较差,有必要于首诊时完善影像学检查。癔症性听力损失发病率近年有升高趋势,仍以儿童患者为主(6/8)应对其诱因进行关注并给予及时有效的处理。肺癌内听道转移则极为罕见,对中老年双侧感音神经性听力损失患者建议必要的影像学检查。

关键词:突发性感音神经性听力损失;双耳;病因

中图分类号:R76 文献标志码:A 文章编号:1672-3554(2014)06-0956-05

Bilateral Sudden Sensorineural Hearing Loss: an Analysis of Etiologies and Clinical Characteristics

Zeng Xiang-li*, Li-peng, Li Yong-qi, Chen, Yu-bin, Cen Jin-tian, Li Zhi-cheng, Yin Gen-di, Huang Zi-zhen
(Department of Otolaryngology, Head & Neck Surgery, Third Affiliated Hospital, Sun Yat-Sen University, Guangzhou, 510630, China)

Abstract: 【Objectives】 To analyze the etiologies and clinical characteristics of bilateral sudden sensorineural hearing loss, in order to avoid misdiagnose and missed diagnose. 【Methods】 19 bilateral sudden sensorineural hearing loss suffers whose etiologies could be determined eventually were included. The authors analyzed the etiologies and the clinical characteristics. 【Results】 According to the rank of morbidity rate: ①Bilateral inner ear malformation 10 cases, including bilateral enlarged vestibule 5 cases; enlarged vestibular aqueduct 3 cases, enlarged vestibule and vestibular aqueduct 1 case, enlarged vestibule and cochlear hypoplasia 1 case. For the 5 enlarged vestibule malformation cases, the first attack of sensorineural hearing loss showed moderate deafness, and 2 cases got and kept normal hearing after intervention and avoided incentives; 3 cases got better hearing than the attack, the hearing level fluctuated within 60 dB HL. Hearing deteriorated gradually to severe-to-profound loss in the other 5 cases with other type of malformations. ②Psychogenic hearing loss 8 cases, including school children and teen-agers 6 cases with special life background and experience; mid-aged women 2 cases with special sensibility experience. All 8 cases got hearing rehabilitation after effective cure. ③Lung cancer with brain and internal acoustic meatus metastasis 1 case, whose hearing loss was mild in right ear and profound in left ear. The bilateral hearing loss got no improvement. 【Conclusions】 Bilateral sudden sensorineural hearing loss of children are prone to be misdiagnosed usually. For enlarged bilateral vestibule, vestibular aqueduct and other types of malformation often lead to

收稿日期:2014-06-13

基金项目:广东省科技计划项目(2012B061700073)

作者简介:曾祥丽,* 通信作者,医学博士,副主任医师,研究方向:内耳病,E-mail:1647242612@qq.com

sever-to-profound hearing loss, the image scan is necessary when the first visitation. Psychogenic hearing loss showed increasing morbidity, and the major suffers were still children. The inducement should be pay close attention to. Lung cancer with internal acoustic meatus metastasis was very rare, and image scan should be proposed for the elderly with bilateral sudden deafness.

Key words: bilateral sudden sensorineural hearing loss; etiologies; clinical characteristic

[J SUN Yat-sen Univ(Med Sci),2014,35(6):956-960]

突然发生的感音神经性听力损失(sudden sensorineural hearing loss, SSHL)临床常见,在病因未明时统称为突发性聋,以单耳居多。突发的双耳感音神经性听力损失临床少见。作者总结了19例突发性双耳感音神经性听力损失,并最终明确病因的病例,对其病因、临床表现特点进行分析。

1 材料与方 法

1.1 研究对象

19例均来自中山大学附属第三医院耳科2008年1月至2013年9月间住院病例;年龄6~56岁,中位年龄24.5岁;以突发双耳听力下降就诊,1例伴头昏、行走不稳及耳鸣,5例伴旋转性眩晕、恶心呕吐;自起病至就诊时间0.5~5d,平均2d。住院后经相关检查能明确病因者纳入本研究。

1.2 临床资料收集

详细的病史询问,包括发病经过、伴随症状、可能的诱因,如感冒、劳累、失眠、情绪事件、头部外伤、负重以及患者的生活、学习情况,家族遗传史、耳毒药物使用史、脑膜炎病史等。耳科及神经系统检查:常规以电耳镜对外耳道及鼓膜进行检查,并检查颅神经及病理反射。

1.3 听功能诊断

常规行纯音听阈(pure tone average, PTA)、鼓室图、镫骨肌声反射、听性脑干反应(ABR)及耳声发射测试。纯音听阈提示感音神经性听力损失而镫骨肌声反射阈及ABR反应阈正常、耳声发射(OAE)正常引出者,诊断为功能性听力损失。5例伴旋转性眩晕患者同时进行耳蜗电图测试,-SP/AP \geq 0.4判断为存在膜迷路积水。

1.4 影像诊断

全部病例均行颞骨薄层CT扫描,扫描参数同作者前期报道^[1]。对年龄45岁以上、或有高血压病史、或神经系统检查阳性体征者,同时行头颅CT扫描。根据CT提示的线索,对部分病例行头颅或内耳、内听道MRI扫描(FIESTA序列)。

1.5 前庭及水平半规管发育异常的判断标准

按照Purcell等^[2]的标准,测量轴位水平半规管骨岛的高度、前庭的宽度及长度,所测值 $>$ 或 $<$ 平均值 \pm 2倍的标准差为异常。前庭导水管扩大的标准:轴位前庭水管中点最大径 \geq 1.5mm。

2 结 果

2.1 病因分类

19例SSHL患者病因分为:双侧内耳畸形10例;癔症性听力损失8例;肺癌颅内及内听道转移1例。

2.2 双侧内耳畸形

共10例。前庭扩大伴水平半规管短、粗,耳蜗发育正常5例,就诊年龄8~21岁,其临床表现特征符合作者的前期报道^[1],经过发作期的治疗及避免诱因,2例听力恢复正常,随访3年无复发,3例听力好转。

双侧前庭导水管扩大3例,就诊年龄6~10岁。1例就诊时言语能力正常,口齿清晰;2例部分词语发音不准,言语稍含糊,但具备基本表达能力,其中一例2年前曾因短暂发作性眩晕就诊,当时纯音听力图示双耳中度感音神经性听力损失(PTA 43~45dB HL),高频听力损失较低频严重,听力图呈双侧对称性,眩晕控制后未做进一步的病因检查。3例经过发作期的治疗及避免诱因,听力部分恢复,随访3年,1例听力稳定,2例听力逐渐下降至重度以上聋。

前庭及前庭导水管均扩大1例,前庭扩大伴耳蜗发育不全1例(图1、2),就诊年龄6~8岁,均有明确诱因(摔跤、感冒后使劲擤鼻涕)。就诊时与既往听力图比较,2例双耳听力下降幅度均达20dB以上,均有明显的听觉及言语交流障碍。伴耳蜗发育不全者已配戴助听器。

2.3 功能性听力损失

共8例。学龄儿童及青少年6例,年龄12~18岁,男生2例,女生4例。对患儿发病前的生活状



图 1 内耳畸形之耳蜗发育不全

Fig.1 Inner ear malformation: Hypoplasia of cochlear



图 2 内耳畸形之前庭扩大

Fig.2 Inner ear malformation: Enlarged vestibular aqueduct

况调查显示,6例患儿均存在导致情绪波动的生活事件,包括:对陌生的学习及生活环境的恐惧;父母关系紧张或家庭有新成员加入而导致患儿有“被冷落”感;学习压力过大,如家长习惯于将孩子的学习成绩与亲戚或邻居孩子的成绩进行比较,或要求课余学习钢琴、围棋等“才艺”。另2例为成年女性,发病前一至数年内夫妻关系紧张或濒临破裂。

2.3.1 典型病例 1 17岁女孩,来自西部少数民族,为广东省对西部教育援助项目受益者,4个月前来广州上学。突发双耳听力损失2天就诊。门诊纯音听阈测试结果为双耳中度感音神经性听力损失,PTA右耳50 dB HL,左耳55 dB HL,声导抗测试鼓室图及镫骨肌声反射正常,当时分析为耳蜗病变重振阳性。入院后发现患儿情绪极不稳定,时而哭泣,不愿意与医生护士交流,而与其一起来自西部的同学前来探望时,患儿愿意与同学进行书面交流。与其十分要好的同学之间偶尔能有言语对答。考虑患儿为功能性听力损失,进行ABR、40 Hz相关电位及DPOAE测试得以证实。然而其治

疗进行5d却毫无进展。精神心理科会诊建议请患儿父母前来陪伴、照料,并告知此前这个学生群体发生过集体心理障碍。母亲来到后,患儿情绪明显好转,面露笑容,1d后可正常与其母亲对话。复查纯音听阈,双耳正常。

2.3.2 典型病例 2 女性患者,47岁。突发双耳听力损失4d入院。6年前右耳突发性听力损失住院治疗听力部分恢复,出院时右耳中度感音神经性聋听力损失,PTA 40 dB HL,听力曲线呈高频下降型,125 Hz及250 Hz听力已正常。本次突发双耳听力障碍后,门诊听力测试示:双耳感音神经性听力损失,右耳PTA 70 dB HL,左耳55 dB HL,鼓室图及镫骨肌声反射正常。否认高血压及糖尿病史,睡眠障碍半年余。神经系统检查未见异常,头颅MRI未见出血、梗死及占位性病变。患者情绪低落,与医护书面交流,仍诉入睡困难、早醒。ABR左耳阈值30 dB nHL,右耳阈值70 dB nHL。DPOAE右耳未引出,左耳各频率可引出,幅值偏低。诊断为功能性听力损失。通过其母亲及妹妹了解到,夫妻关系不和,担心丈夫有外遇,长期失眠。其女儿于3个月前去海外上大学,患者失眠问题日渐加重。在心理科医生的帮助下给予暗示治疗,住院期间其丈夫给予无微不至的关照,3d后患者可以与人对答交流,复查纯音听阈左耳25 dB HL,右耳55 dB HL。按照突发性聋方案给予药物治疗1周,听力无改善,带药出院。出院2周后复诊,右耳PTA 45 dB HL,恢复至前次突发性聋出院时水平。

2.4 肺癌颅内及内听道转移

仅发现1例,为男性患者,56岁。头晕及行走不稳数月,突发双耳听力下降5d伴行走不稳加重入院。听功能检查示双耳感音神经性听力损失,PTA:右耳43 dB HL,平坦型听力曲线,左耳全聋。跟-膝-胫试验不准。颞骨薄层CT双侧内耳及内听道未见异常,右侧小脑可见5 mm × 6 mm高密度灶。头颅增强MRI见颅内多发转移瘤并钙化,左侧内听道转移灶(图3、4)。胸部X线片未见异常,进而完善肺部CT见右肺尖周围型肺癌并肺内、纵膈及肋骨转移灶。临床诊断为肺癌颅内及内听道转移。虽经及时治疗,双耳听力均无改善。

2.5 双侧内耳畸形与癔症性听力损失在儿童及青少年中的年龄分布

双侧内耳畸形(10例)与癔症性听力损失(8

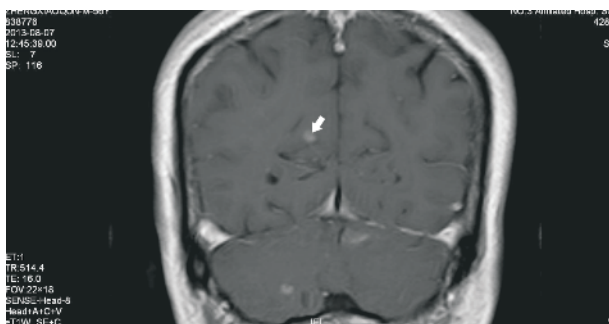


图3 肺癌颅内转移病灶

Fig.3 Metastasis of lung cancer in the brain

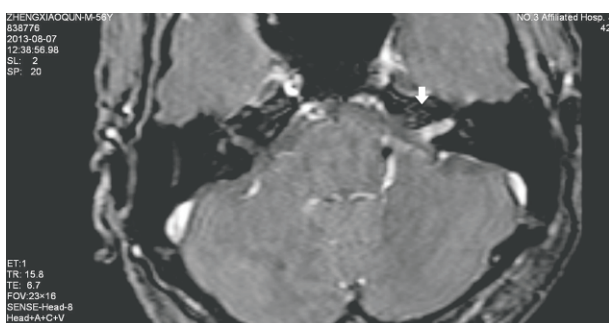


图4 肺癌左侧内听道转移瘤

Fig.4 Metastasis of lung cancer in the left internal acoustic meatus

例)均以儿童及青少年为主,但年龄分布上,前者以5~8岁儿童为主(5岁和6岁各3例,7岁2例,8岁、13岁各1例),癔症性听力损失发病年龄以12~18岁之间青少年为主(9、10、13岁各2例,11、12岁各1例)。

3 讨论

突发感音神经性听力损失为临床常见内耳疾病,绝大多数为单耳发病。因听觉传入纤维大部分交叉上行到对侧,少部分同侧上行,因而颞叶皮层的病变常导致双耳感音神经性听力损失,故对突然发病的双耳感音神经性听力损失,临床上需更加警惕中枢病变。突发双耳感音神经性听力损失,病因复杂,如脑膜炎、脑外伤、代谢性脑病、内耳梅毒、HIV感染性耳炎等,但每一种疾病的发病率极低^[3],本组病例的病因分析可作为对双耳突发感音神经性听力损失病因的补充。

3.1 双侧内耳畸形

严重的内耳畸形,如耳蜗缺失或严重的耳蜗发育不全,多于出生时已呈极重度聋或全聋。本组双侧内耳畸形病例以前庭扩大或前庭导水管扩大为主(9/10)而耳蜗发育正常,因而出生时听力正常或仅有轻度听力障碍,在儿童时期遭遇导致颅压或腹压增加的诱因后,因内耳淋巴液循环的紊乱,内耳稳态被打破^[4]而表现为突发的双耳听力下降,预后较差,如未能及时发现并给予有效的预防、干预,则听力逐次下降,最终严重影响患儿的听觉言语交流能力。前庭、前庭导水管及耳蜗均发育异常的病例,突发双耳严重听力损失之前已有前庭及耳蜗症状,遗憾的是未能及时明确病因,常被误诊为自身免疫性感音神经性聋,因而未能进行有效的预防,以至于听力损失继续加重。因此,儿童突发双侧感音神经性听力损失患者有必要完善相关影像学检查。对于感冒后发病的儿童,应同时考虑病毒感染对听力损失的影响并给予相应处理。

3.2 癔症性聋

功能性聋为非器质性聋的一种类型^[5],发病率近年有升高趋势,其诊断得益于听觉诱发电位、声导抗等客观听力检测技术在临床上的广泛应用。非器质性聋包含伪聋、夸大性聋及癔症性聋,癔症性聋与伪聋及夸大性聋的鉴别要点为:癔症性聋常常有特殊的诱因,但无伪聋及夸大性聋的主观意愿;而伪聋(或夸大性聋)有出于某种目的的主观意愿,因此应对其诱因进行关注。本组非器质性聋病例的共同特点有:①突然发病的双耳感音神经性听力损失;②发病前有特殊的生活经历或心理创伤;③不涉及纠纷、索赔等,无伪聋或夸大聋的主观意愿;④明确诱因后暗示治疗预后良好。儿童患者独有的特点:①诱因来源主要有家庭变故或家庭矛盾以至于患儿感觉被忽视、缺少关爱;②家长之间对孩子成绩、技能的攀比以及来自学习方面的压力;③患儿心理素质差,不能适应环境变化。成年患者则主要为中年女性,担心配偶有外遇,或子女已成年不常在身边而感孤独、失落。鉴别诊断的困难在于,患者双耳听力损失,医患交流只能靠书面,需要更多的时间和耐心;同时医生很难在第一时间了解到与耳聋相关的社会心理因素,而使诊疗陷入无从下手的困境。对于既往一耳有感音神经性听力损失的患者,需要考虑双耳先后发病的突发性聋或迟发性膜迷路积水,在获得

客观听力测试结果前,建议按照突发性聋治疗,以免错过最佳治疗时期,如本研究中典型病例 2,右耳既往有突发性聋病史,本次右耳听力损伤加重,经药物治疗后较左耳延迟恢复,分析其可能为同侧迟发性膜迷路积水或功能性聋治愈后为顾全尊严而夸大右侧耳听力损失程度。

双侧内耳畸形与癔症性听力损失虽然均以未成年人为主,但发病年龄上,前者以 8 岁以下儿童为主,后者以 12 岁以上青少年为主,关注患病年龄有助于提高诊疗措施的针对性。

3.3 肿瘤转移

肺癌脑转移率为 23%~65%^[6],临床上常见症状有逐步加剧的头痛、头晕、记忆力减退,也可以无任何症状^[7]。而内听道转移,迄今未见报道。本例为中老年患者,除跟-膝-胫试验不准外,未见其他神经系统定位体征。因左耳全聋,听觉诱发电位失去对听觉传导通路病变的诊断优势,右侧波形分化不良、重复性差,中枢传导时间延长,符合蜗后病变的特征,推测其耳聋及行走不稳的原因为位听神经的副肿瘤性周围神经病变^[8,9]。右耳听力损失较轻,当左耳听力正常时,有可能患者对此前发生的轻度听力损失没有觉察,因此,不排除右耳的听力损失为陈旧性,故疗效欠佳。颞骨薄层 CT 双侧内听道对称,未见扩大,但发现小脑病灶,进而行头颅+内听道增强 MRI 及胸部 CT 扫描而确诊。可见,对中老年双侧感音神经性听力损失患者应建议完善必要的影像学检查,有助于提供新的病因学思路。

参考文献:

- [1] 曾祥丽,李鹏,孔庆聪,等.前庭及半规管轻度发育异常致眩晕的临床特点 [J]. 中华医学杂志,2011,91(46):3250-3253.
Zeng XL, Li P, Kong QC, et al. Vertigo due to enlarged vestibule with lateral semicircular canal dysplasia: an analysis of clinical characteristics [J]. Zhonghua Yixue Zazhi, 2011, 91(46):3250-3253.
- [2] Purcell D, Johnson J, Fischberin N, et al. Establishment of normative cochlear and vestibular measurements to aid in the diagnosis of inner ear malformations [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2003, 128:78-87.
- [3] Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, et al. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2012, 146(1S):s1-s35.
- [4] Ciunan RR. Communication routes between intracranial spaces and inner ear: function, pathophysiologic importance and relations with inner ear diseases [J]. Am J Otolaryngol, 2009, 30:193-202.
- [5] Holenweg A, Kompis M. Noen-organic hearing loss: new and confirmed findings [J]. Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol, 2010, 267:1213-1219.
- [6] 刘懿,陈军.肺癌脑转移的诊治进展 [J]. 中国肺癌杂志, 2013, 16(7):382-386.
Liu Y, Chen J. Advances in diagnosis and treatment of brain metastases from the primary lung cancer [J]. Zhongguo Fei Ai Zazhi, 2013, 16(7):383-386.
- [7] Davis FG, Doleck TA, Mccarthy BJ, et al. Toward determining the lifetime occurrence of metastatic brain tumors estimated from 2007 United States cancer incidence data [J]. Neuro Oncol, 2012, 14(9):1171-1177.
- [8] Uppal HS, Ayshford CA, Wilson F. Sudden onset bilateral sensorineural hearing loss: a manifestation of occult breast carcinoma [J]. J Laryngol Otol, 2001, 115:907-910.
- [9] Ohno T, Yokoyama Y, Aihara R, et al. Sudden bilateral sensorineural hearing loss as presenting symptom of meningeal carcinomatosis of gastric cancer: report of a case [J]. Surg Today, 2010, 40(6):561-565.
(编辑 刘清海)