

突发性聋临床实践指南(American Academy of Otolaryngology—Head and Neck Surgery 发布)/

李昕璐¹ 摘译 梁勇¹ 蒋涛² 张勤修³ 审校/ 1 南方医科大学附属南方医院耳鼻咽喉头颈外科(广州 510515); 2 加拿大 RWM 听力言语实验室; 3 四川省中医院

DOI:10.3969/j.issn.1006-7299.2012.06.026

【摘要】 目的 本指南对突发性聋(sudden hearing loss,SHL)的诊断、治疗以及患者的随访提出基于循证医学证据的指导建议,主要针对年满 18 岁以上、患突发感音神经性聋(suddea sensorineural hearing loss,SSNHL)的成年患者。快速诊断和及时干预可加快 SSNHL 患者的听力恢复,改善患者的生存质量。本指南适用于从事诊断和治疗突聋患者的医师。

宗旨 本指南旨在为诊断患突发性聋患者、尤其是从事诊治 SSNHL 患者的医师提供基于循证医学的指导建议。本指南首先建议,在首诊时必须有效地将 SSNHL 和其它原因导致的 SHL 区分开来,必须加强诊断的准确性、确保及时的干预、力争治疗的一致性、减少不必要的检验和影像学检查,改善患者听力和康复效果。

结果 本指南强烈建议:①医师应对突聋患者是否患感音神经性聋还是传导性聋加以区分;②医师应对特发性感音神经性突聋(idopathic sudden sensorineural hearing loss,ISSNHL)患者讲解该疾病的自然进程、医疗干预疗效、潜在风险以及现有治疗疗效的局限性;③医师还应向听力恢复不全的患者介绍关于助听器、辅听技术以及其它康复装置可能产生的效果。

本指南建议医师应对可能为突发感音神经性聋的患者进行评估,其内容应包括:①是否为双侧 SHL,是否为复发 SHL 以及是否发现神经病学病灶;②听力学检查在三个连续的频率有 30 dB 的听力损失,并且病史和体检未发现病因的患者可诊断为 ISSNHL;③可通过磁共振图像、听性脑干反应或听力学检测的随访,来判断 ISSNHL 患者是否有蜗后病变;④当 ISSNHL 的患者在初期治疗后,尚未彻底恢复时,应予鼓室内激素注射;⑤在确诊为 ISSNHL 后 6 个月内应复查听力。

本指南也给出了另一种治疗方案,即:①可将皮质类固醇类激素作为特发性感音神经性突聋初始治疗方案;②在确诊特发性感音神经性突聋后三个月内进行高压氧气治疗。本指南不建议医师将抗病毒药物、溶栓药物、血管扩张药物、血管活性药物或抗氧化剂作为特发性感音神经性突聋患者的常规处方。本指南不建议用计算机电子断层扫描(CT)对头部和大脑扫描以及常规实验室检查作为对疑诊为特发性感音神经性突聋患者初期评估的方法。

【关键词】 循证医学; 实践指南; 突发性聋; 突发感音神经性聋; 鼓室内激素; 高压氧

本指南主要针对突发感音神经性聋,突发感音神经性聋是引发突聋的诸多原因之一,如果及时发现并治疗,可以加速患者的听力恢复,改善其生活质量。在美国,每 100 000 人口中有 5 至 20 人患感音神经性突发性聋,每年新增 4 000 病例。本指南使用术语定义如下:

(1)突发性聋定义为快速起病,在 72 小时内患者一侧或双侧耳发生的主观感受得到的听力障碍;

(2)突发感音神经性聋(suddea sensorineural hearing loss,SSNHL)是突发性聋(SHL)的一个亚型:①其性质属于感音神经性聋,②满足既定的听力学标准:a 感音神经性听力损失指耳蜗、听神经或高级听觉中枢感知或处理异常;b 最常使用的听力测试标准指至少在连续 3 个频率听力下降 ≥ 30 dB。由于往往缺少发病前的听力测试结果,故听力损失程度是根据与对侧耳比较来确定。

(3)特发性感音神经性突聋(idopathic sudden sensorineural hearing loss,ISSNHL)定义为:尽管进行了适当检查,但仍无法明确确切病因的感音神经性突聋。

本指南采用的 SSNHL 定义与国家耳聋及其它交流障碍协会(National Institute on Deafners and Other Communication Disorders,NIDCD)标准吻合;当然在临床实践中,SSNHL 的定义有可能延伸到包括听力损失小于 30 dB 的病例。

首诊的医务人员应能鉴别 SSNHL 和其它原因引起的突聋,以便早期诊断和治疗。应找出导致突发感音神经性聋的非特发性病因,并进行对因处理,其中最紧迫的病因有前庭神经鞘瘤(听神经瘤)、中风和恶性肿瘤。尽管如此,首诊中高达 90%的突发感音神经性聋疑似由血管、病毒或多方面等非特发性因素引起。

在 SSNHL 患者中,最多只有 32%到 65%的患者可自愈,但这也可能过高地估计了自愈率。患者的预后取决于多方面的因素:年龄、是否伴有眩晕、听力损失程度、听阈曲线类型以及从发病到治疗的间隔时间。治疗的方法很多,包括全身和局部的激素、抗病毒药物、改善血液流变学药物、利尿剂、高压氧治疗、其它医学治疗、中耳瘻管修补术以及单纯的临床观察。鉴于致病原因通常未知,这些

治疗方法的优劣难以比较。

由于部分患者的潜在病因在最初的临床表现中并无明确表现,故本指南建议对患者进行长期随访。除此之外,听力部分或完全没有恢复、或有持续性耳鸣的患者应接受耳鼻喉、听力和心理评估的长期处理。

本指南主要为患 SHL、年满 18 岁以上成年患者进行诊断和治疗的医师所编写。指南首先对非感音神经性突聋(non-SSNHL)的病因、诊断和治疗进行简短介绍,然后再详细介绍感音神经性突聋。以下几个重点需予以牢记:

①在首诊患者中只有 10%到 15%的患者能明确病因。伴有危及生命而需要急诊治疗的 SSNHL 患者实属少数。在多达三分之一的病例中,病因只有在长期随访评估后才能明确。

②在 85%到 90%的病例中,尽管对患者进行了彻底评估,但其潜在病因首诊时依然未知,或者难以确定,故只能在没有病理结果的情况下制定治疗方案。因此,虽然特发性患者的病理各有不同,但采用一种通用的处理方法是适合的。

③突聋的主要症状是耳胀满感和阻塞感,该症状过于普遍,且具有非特异性,导致检查和治疗常被耽误。新出现的耳阻塞感或胀满感可能是潜在严重疾病的症状,需立即检查。

④伴随 SSNHL 的耳鸣能使患者感到极度焦虑和抑郁,必须充分认识到主要感官功能突发性丧失给患者心理上所带来的影响。

⑤医师需要熟悉助听器、听力辅助技术(hear-ing-assistive technology, HAT)、耳鸣康复和植入听力辅助装置,以便帮助患者治疗康复。

⑥本指南鼓励对患者采取“团队式”治疗方法。由于该症状发生率较高,错过早期诊断和治疗可引发不良后果,患者面临专业不同的首诊医务人

员,大量与治疗有关的文献都是规模偏小的研究和个案报道,以及缺乏有关干预方法的随机对照试验,所以亟需制定出基于循证医学证据的临床指南,帮助医师对突发感音神经性聋的干预治疗。此外,对突发感音神经性聋患者的检查、治疗、咨询和随访,在全球各地大不相同,之间的差异大都因临床实践和培训不同所致,而非出于不同的临床需求。在美国和世界各地,至今缺乏对突发感音神经性聋诊治各方面达成的共识,更有力地说明制定出一份基于循证医学证据指南的重要性,提倡诊治的最佳方案。

本指南是美国颁布的第一份突发感音神经性聋的临床实践指南,合理使用能改善患者保健和预后。尽管现时有大量关于突发感音神经性聋的文献发表,但均缺乏高质量的循证医学证据,导致对突发感音神经性聋诊治的困惑和分歧。本指南在多学科达成共识和充分考虑了各种建议利弊的基础上,为医师提供有循证医学证据的推荐意见。为了充分利用改善患者生存质量的机会,本指南必须加强诊断的准确性、确保及时的干预、力争治疗的一致性、减少不必要的检验和影像学检查,改善患者听力和康复效果。

表 1 和表 2 分别列出基于循证医学建议表述的定义。鉴于大部分的指南涉及与诊断相关的证据,故将根据牛津循证医学中心的建议表述归纳在表 2 中。指南中基于循证医学证据的条目概况见表 3。

1(条目 1) 排除传导性聋:对突发性聋的患者,医师应鉴别是感音神经性聋(SNHL),还是传导性聋(CHL)(强烈推荐)

本条目的目的是强调鉴别传导性聋和感音神经性聋对于治疗和评估预后非常重要,这两种引发听力下降的常见原因可通过病史、体格检查、音叉检查和听力测试相结合加以鉴别。传导性聋和感

表 1 指南中对循证医学证据的定义

建议表述级别	定义	说明
强烈推荐	强烈推荐表示该建议明显利大于弊,反之强烈不推荐则表示明显弊大于利;且支持证据质量高(A 级和 B 级) ^a 。在有些相对明确的情况下,如无法获得高质量证据,但是利明显大于弊时,对证据的要求可适当降低。	除非还有其它令人信服的方法外,医师必须严格遵循强烈推荐级别的建议。
推荐	推荐表明利大于弊,反之之不推荐条目中弊则大于利;然而循证医学证据不强(B 级或 C 级)。如无法获得高质量证据,但是利明显大于弊时,对证据的要求可适当降低。	医师通常应遵循推荐级别的建议,但需要注意掌握新信息和多加关注患者的选择。
可选择	可选择表明现有的临床医学证据仍有疑问(D 级),且一些较为可信的研究(A、B、或 C 级)显示该方法与其它方法相比,几乎没有明确优势。	尽管会在确定的范围之内作出选择,医师在做决策时还应视具体情况,灵活掌握,患者的选择在决策中应占重要地位。
不推荐	不推荐表明缺乏相关证据(D 级)且利与弊难以权衡。	医师的决策应该不受约束,应随时关注表明利弊关系的新证据,患者的选择应在决策中占有重要地位。

注:a 见表 2 有关循证医学证据的分级。

表 2 循证医学证据的质量分级

分级	诊断性检查的证据质量	所有其它研究的证据质量
A	对于横向研究系统性综述,并有一致使用参考标准和盲法实验	针对与指南目标人群类似的人群进行的设计周密的随机对照研究
B	单独横向研究,并有一致使用参考标准和盲法实验	随机对照研究;通过观察性研究,获得的高度一致性的证据
C	不连续的研究,病例对照研究,或所用参照标准较差、不独立或不连续的研究	观察性研究;病例对照和群体性设计
D	基于原理的推论或个案报告	
X	在特殊情况下,无法验证的研究,但明显利大于弊	

表 3 基于循证医学证据行动表述的总结

突聋患者的处理 (基于循证医学证据的条目)	推荐级别
诊断	
排除传导性聋(条目 1)	强烈推荐
完善要素(条目 2)	推荐
计算机断层扫描(条目 3)	强烈不推荐
特发性感音神经性聋的听力测定(条目 4)	推荐
实验室检查(条目 5)	强烈不推荐
蜗后病理学(条目 6)	推荐
共同决策	
患者宣教(条目 7)	强烈推荐
治疗	
初始皮质类固醇激素(条目 8)	可选择
高压氧治疗(条目 9)	可选择
其它药物治疗(条目 10)	不推荐
挽救性治疗(条目 11)	推荐
随访	
疗效评估(条目 12)	推荐
康复治疗(条目 13)	强烈推荐

音性聋的治疗策略不同,传导性聋可获得非常有效的治疗,如果医师没有考虑到感音神经性聋而诊断为传导性聋,将会延误突发感音神经性聋患者的治疗。

1.1 病史 医师询问病史时应包含有无外伤史、外耳和耳道有无疼痛、是否有溢液、是否发热或其它全身系统症状(更多主要病史相关信息见条目 2)。患者不能准确区分主观听力损失是传导性聋还是感音神经性聋,因此,有针对性的体检大有必要。

1.2 体格检查 查看外耳道和鼓膜是鉴别突聋患者是传导性聋还是感音神经性聋所必须的检查。传导性聋的病因包括耵聍栓塞、中耳溢液、中耳炎、异物、鼓膜穿孔、外耳道炎造成的外耳道水肿、耳硬化症、外伤和胆脂瘤等,很多情况下可通过耳镜检查诊断。鼓气耳镜、听力测试和鼓室导抗测试也能帮助诊断。感音神经性聋患者的耳镜检查结果多为正常,而传导性聋患者则大多发现异常。对突聋患者而言,如有耵聍栓塞,应先清除后,再开始诊断。

音叉试验可用来核实纯音测听的结果,即使还没有进行纯音测听,韦伯试验和林纳试验结果明确,可以协助医师鉴别传导性聋和感音神经性聋。

2(条目 2) 完善要素:医师应对双侧突聋、复发的突聋或发现神经性病灶的疑似突发感音神经性聋患

者进行评估(推荐)

本条目旨在鼓励医师首诊时,从疑似突发感音神经性聋患者中寻找那些和潜在疾病相关的临床特征。这些疾病包括全身系统疾病、自身免疫疾病、代谢性疾病、双侧梅尼埃病和某些神经系统疾病。如果确诊患者患其中一种疾病,该患者很可能并没有本指南界定的突发感音神经性聋,应按照疑似结果进行诊治。

医师应对具有上述情况的患者进行病史、全身体查、神经系统检查和必要的听力测试等评估。医师应询问患者听力下降是双侧还是单侧、眩晕和神经系统定位症状(表 4)。如有先前的听力测试结果和神经系统检查资料,需全面分析评估。

表 4 听力损失相关疾病临床特征列表

• 突发性双侧听力损失
• 既往有单侧或双侧波动性听力损失
• 具有梅尼埃病特征的低频听力损失
• 并发的双侧严重的伴有震动幻视的前庭功能损失
• 伴发局部肌无力、构音障碍、半身共济失调、脑病、严重头痛、复视
• 下视性眼震或凝视诱发性眼震
• 颅脑影像学检查发现中风或其导致听力损失的结构性损害和听力
• 损失同侧或双侧的严重颅脑外伤
• 近期的声损伤
• 有并发的或近期发作的眼痛、充血、流泪、畏光病史

2.1 双侧突发性聋 双侧突发性感音神经性聋相对少见,因此须特别关注发病原因,部分病因在表 5 中列出。

双侧突发感音神经性聋的病因可能是血管性、代谢性、自身免疫性、感染性、肿瘤性、中毒性、外伤性或炎症性。急性双侧听力损失可由以上任何一种原因引起,但并不常见,同样病因也可引起单侧听力损失。

2.2 既往突聋或波动性听力损失 大多数感音神经性突聋发作前无波动性听力损失,故任何波动性听力损失的出现,应警惕是否因其它病因造成。突发感音神经性聋患者如有波动性听力下降病史,应检查是否有梅尼埃病、自身免疫性内耳疾病、Cogan 综合征和高粘血症,而临床上尤以梅尼埃病最常见。波动性听力下降早期病史意味着听力下降持续的过

表 5 部分双侧突发性听力损失相关病因

病因	其它特征
脑膜炎(感染性、炎症性、肿瘤性)	头痛,发热,脑脊液检查异常,可能与其它脑神经麻痹相关
自身免疫性内耳疾病	有时听力波动,部分患者伴有眩晕
莱姆病	游走性红斑,脑脊液异常,波动性双侧听觉前庭症状
梅毒	免疫荧光螺旋体抗体(FTA-abs)检验异常,双侧波动性听力损失,脊柱结核,多器官损害
耳毒性药物	前庭功能缺失,震动幻视
外伤	严重颅脑外伤,气压伤,颞骨骨折
带状疱疹(亨特综合征)	耳痛,耳廓和/或外耳道疱疹,面神经轻瘫,病毒定量阳性,病毒培养阳性
人体免疫缺陷病毒性耳炎	HIV 滴定性, T 细胞数量改变,与临床症状严重程度不相符、可能与如乳突炎相关的其它颅神经病变
铅中毒	学习障碍,铅中毒特有红斑
遗传缺陷	可能为综合征或非综合征
MELAS(代谢性脑病,乳酸中毒和卒中样发作)	周期性意识错乱,发作期间血清乳酸水平增高,卒中样发作,核磁共振成像(MRI)脑白质信号改变,偏头痛样头痛,癫痫,糖尿病,线粒体基因突变(Mt-RNR1, Mt-TS1, 突变型基因)
其它线粒体疾病	多种表型
与椎基底血管疾病相关的双侧同时内听动脉闭塞	眩晕,构音障碍,面肌无力,共济失调,眼球震颤,单侧麻木,椎基底动脉的 CT 或磁共振血管造影异常
Cogan 综合征	非梅毒性的间质性角膜炎,听力损失,眩晕
肿瘤(多发性神经纤维瘤病 II, 双侧前庭神经鞘瘤, 血管内淋巴瘤,其它)	颅脑 MRI 异常或脑血管影像学检查
结节病	肺部症状,双侧听力损失,血清中血管紧张素酶浓度升高或镱扫描异常
高粘血症	粘膜出血,神经和肺部症状,相关的视网膜疾病

程,然后集中表现为突聋,通常累及单耳,双耳病例较少。自身免疫性内耳病和 Cogan 综合征一般不会在发病时影响双耳。在所有上述疾病中,听力损失表现为逐渐下降,或呈波动性,不过偶尔会突然下降,而被视为感音神经性突聋。

2.3 有局灶体征的突聋 新发的有局灶体征的突聋表明中枢神经系统病变。虽然目前尚无与突聋相关的中风随机对照研究,不过大量数据表明早期诊断和治疗能改善中风的预后,所以提高对突聋作为广泛脑血管事件的一部分的认识是很重要的。

耳内动脉阻塞是中风导致的急性单侧听力损失最常见的机制,大多数迷路梗塞的病例与小脑前下动脉支配区域的血管疾病有关,这些病例既有急性单侧听力损失,又有前庭功能障碍,有时单侧听力损失也可能是小脑前下动脉支配区域发生短暂性脑缺血的结果;前庭症状也有可能是由外周前庭缺血、位于侧脑桥的支配前庭的中枢结构梗死或二者兼有所导致的。

由小脑前下动脉阻塞引起的缺血性听力损失的特征包括同侧的霍纳综合征(眼交感神经轻瘫;瞳孔缩小、上睑下垂和面部无汗)、复视、眼球震颤、同侧面部无力和麻木、眩晕、言语不清、恶心呕吐、共济失调、单侧肢体活动障碍、对侧痛觉和温度觉消失。对于有潜在的严重粥样硬化导致的椎基底动脉狭窄的患者,突发性双侧听力损失可能是小脑前下动脉支配区域梗死的前驱症状。

位于颞后中部的初级听觉皮层(颞横回)的单侧中风不是典型的引发听力损失的原因。双侧听觉皮层受影响的中风很少见,但可能会导致波动性双侧听力下降。正是在这种情况下,患者可能表现为波动性听力下降的先期病史,可导致言语识别能力下降或丧失听觉。传统的纯音测听和词语识别测试表明,累及耳蜗神经核前部的中风不会影响听力,除非是双侧中风。

研究表明,感音神经性突聋与中风的急性发作和病程延续的风险相关。在对 364 名急性后循环中风患者的前瞻性研究中,8%的患者有听力损失,有时发生在中风的前几天。一项研究证明,感音神经性突聋患者在未来 5 年后发生中风的可能性为 12.8%,对照组的可能性为 7.8%;在对其它如高血压、高脂血症、糖尿病等干扰因素进行调整后,感音神经性突聋患者发生中风的风险为非感音神经性突聋患者的 1.64 倍。尽管该数据不符合本指南数据统计意义的标准,但医师仍然应关注这些研究,并随时准备为患者提供咨询。

其它不常见的伴突聋的中枢神经系统疾病包括多发性硬化、癌性脑膜炎、淋巴瘤性脑膜炎和非常少见的中枢神经系统血管内淋巴瘤和偏头痛性梗死。多发性硬化的特征是单侧无力或麻木、视力下降、复视或下肢轻瘫。脑部 MRI 可能表现为脑白质信号异常,尤其是在液体衰减反转恢复(FLAIR)图像中尤为明显。无论是感染性、肿瘤性或炎症性脑膜炎

均表现为脑脊液中蛋白含量提高、白细胞增多(脑脊液细胞增多症)和其它可能的脑脊液异常。伴感音神经性突聋的肿瘤或其它导致桥小脑角结构损害的疾病有时会发生单侧肢体不灵活、半身共济失调和面肌无力。前庭神经鞘瘤会出现典型的缓慢进行性听力下降症状,但有些情况下,也可能表现为感音神经性突聋,肿瘤的大小与突发性听力突降并无直接关联。

3(条目 3) 计算机断层扫描:医师不应将头部和脑部计算机断层扫描作为对疑似感音神经性突聋患者的初始评价方法(强烈不推荐)

本条目的目的是避免不适当地使用头部/颅脑 CT 对疑似感音神经性突聋患者进行初始评估。计算机断层扫描潜在的不利影响显著,包括放射线暴露和静脉造影的副作用,并不能为初始治疗方案提供任何有用信息。有局灶体征的患者、有外伤史或耳慢性疾病而需要 CT 检查的患者除外。但不是指影像学检查对诊治感音神经性突聋患者完全没有作用,有些患者最终可能会从颅脑 MRI 检查或薄层、高分辨率颞骨 CT 检查(而不是常规的头部/颅脑 CT;见条目 6)中获益。

美国放射医学会运用循证医学方法为影像学检查制定了适当准则(ACR-AC):1 至 3 级为"通常不适合",4 到 6 级为"可能适合",7 到 9 级为"通常适合"。增强或无增强的头部 CT 在对突发性听力损失和眩晕患者的使用,只能达到 3 级,意味着在大多数情况下,针对这些特定的临床现状,是不必要使用此项检查,而患者利弊评估也表明此项检查不适宜。同时,美国放射医学会考虑的临床情况并不仅限于突发性听力损失,假如这样的话,其适用级别有可能更低。在指南当前版本中,编委认为病史和体格检查已经确诊胆脂瘤或其它病理情况是否存在,如果有的话,采用靶向的颞骨 CT 会更适合。

作为适用标准的一部分,美国放射医学会引入了放射剂量评估和不同诊断检查的相对放射等级(RRLs)评估方法。相对放射等级是一种以毫希弗(mSv)为单位的剂量范围,测量被吸收的辐射量。相对放射等级分为 0 到 5 级。超声和 MRI 扫描无射线暴露,故相对放射等级为 0;成人胸部 X 光片的相对放射等级是 1,辐射剂量约为小于 0.1 mSv;CT 扫描的相对放射等级是 3,辐射剂量为 1 到 10 mSv。因此,非靶向的头部和颅脑 CT 扫描对评估感音神经性突聋来说不仅不适合,而且还会产生不必要的危害。

疑似感音神经性突聋患者的主要鉴别诊断是区分内耳、前庭神经或脑干的异常。现有的影像学

技术并不能很好地显示内耳的细微结构,在桥小脑角肿瘤的检测中,MRI 早已取代了 CT 或气对比 CT,CT 难以检测出早期脑干梗死。本指南建议并不适用于其它一些情况,CT 只有在不能进行 MRI 检查时才使用,如患者装有起搏器、有严重的幽闭恐惧症,或是经济困难。其它情况包括患者患有已知的骨骼系统疾病,如佩吉特病、纤维性结构不良或转移至颞骨的肿瘤,这些疾病虽可由病史提供诊断的指导,仍可考虑使用 CT。概括来说,对于疑为感音神经性突聋、但病史和体格检查均未发现病因的患者,CT 扫描是一种很低效的检查,会带来较多的费用和辐射暴露,不予推荐。

4(条目 4) 特发性感音神经性突聋的纯音听力检查:医师应将连续 3 个频率听力下降 30 dB,并且病史和体格检查未能发现其它潜在病因的患者,诊断为疑似特发性感音神经性突聋(推荐)

感音神经性突聋必须通过听力测试确诊,以鉴别传导性聋和感音神经性聋,并可得出频率特性的听力阈值。感音神经性突聋定义:发生在 72 小时以上,至少 3 个连续频率听力损失 ≥ 30 dB。该定义的前提是感音神经性突聋发病前双耳听力正常或双耳听力损失相同。在对差耳听力损失是否为"新发的"作决定时,医师必须选择自己所能接受的肯定程度。差耳为"新发的"听力损失的"肯定程度"可分为 4 级:

- ①非常肯定:患者发病前已有听力学测试评估。
- ②肯定:患者发病前无耳科病史,或自认为发病前双耳听力正常。
- ③比较肯定:患者长期有听力问题,并自述主观感觉目前感音神经性突聋使听力下降。
- ④不肯定:医师感觉患者先前已有听力损失,但无病历记录。

在初诊和随访时,进行精确的听力测试评估对合理治疗突发聋患者说是必需的。因此,初诊的听力测试评估应按照优先执行模式进行,其主要内容如下:

- a. 详尽的病史
- b. 除去过多的或阻塞的耵聍后行耳镜检查
- c. 需执行现行的美国国家标准协会(ANSI)标准,包括在测试环境所允许的最大环境噪声水平、听力计校准、听力图存档,包括使用适当的长宽比和符号。还应有测试耳特有的掩蔽的气导和骨导听阈、言语识别阈(SRT)和词语识别得分(WRS),应提供测试结果的信度和效度证明。应在 250 到 8 000 Hz 的频率区间测试气导阈值,如:500 和 1 000 Hz 或 1 000 到 2 000 Hz 之间的阈值差异 ≥ 20 dB 听力级

(HL),则还应测试中倍频的 750、1 500、3 000 和 6 000 Hz 的听阈。骨导听阈应在 250 至 4 000 Hz 予以测试。

d. 耳特有的言语识别阈(SRT)以 dB HL 为单位,应用标准化的扬扬格词表来测试(如:CID W-1 词表)可以用选择的录音,也可用监控的现场语音(MLV)来测试。将纯音测听平均阈值(PTA)和言语识别阈综合考虑,有助于识别可疑的感音神经性突发聋。

e. 耳特有的掩蔽的词语识别得分(%)应在言语识别阈 30 至 40 dB 以上的感觉级来测试;测试中使用单音节词汇表(如:NU-6 和 W-22 等),双侧耳应使用不同的单词表。在诊治感音神经性突发聋患者时,医师不可避免地使用一系列听力测试结果。因此,需要管理好听力检测结果,不仅包括气导和骨导阈值,以及言语识别阈和词语识别得分,还包含掩蔽级别、信度、效度、所使用的单词表、给声方法(MLV 或单词表)和传声器类型,保证数据对比的实用价值。

f. 须用按美国国家标准局规范来校准的仪器,来进行耳特有的导抗测试,主要内容如下:

- ①耳特有的鼓室导抗图
- ②耳特有的在 500 至 4 000 Hz 的对侧声反射阈(dB HL)
- ③耳特有的在 500 至 4 000 Hz 的同侧声反射阈(dB HL)
- ④耳特有的在 500 至 1 000 Hz 的声反射衰减。

在资源和(或)受限,不能进行听力测试时,可考虑自动听力测试作为备选。

5(条目 5) 实验室检查:医师不对特发性感音神经性突聋患者进行常规的实验室检查(强烈不推荐)

不鼓励采用常规的实验室检查,因不能改善特发性感音神经性突聋患者的诊治,还会产生相关费用和潜在的诸如假阳性结果、假阴性结果或二者兼而有之的危害。但如果相关病史提示某些特殊的实验室检查有助于鉴别部分听力损失的特殊的潜在病因,则可选择性地对患者进行一些特殊的实验室检查,如对地方病高发地区测试莱姆病的滴度。

关于常规实验室检查用于感音神经性突发聋诊断的研究有限,仅限于观察性研究和病例对照研究。其中大多数样本量偏小,缺乏检验对于诊治改善预后的证据。

大多数感音神经性突发聋患者的病因未明,部分可能的病因有病毒感染、血管损伤、自身免疫性疾病、内耳疾病和中枢神经系统异常。伴有突聋的病毒或支原体感染或风湿性疾病的血清学研究发现,

它们与感音神经性突发聋有不同的联系,且对激素反应不同。有证据表明自身免疫性疾病和特发性感音神经性突发聋有关联。抗体应答在大多数患者中是一过性的,这些文献的作者认为,某种一过性的现象可能激发了抗体活性而导致听力损失。在一项对 48 例患者的研究中,研究者发现特发性感音神经性突发聋与异常水平的抗凝血酶 III、C 蛋白、D 二聚体、纤维蛋白原或活化的 C 蛋白抵抗无关。

另一项研究评估了 19 例感音神经性突发聋患者的血清和脑脊液标记物,但没有获得因实验室检查而改善治疗的研究结果,最终限制了这些资料的实用性。类似的还有,在老年患者中,糖尿病、高血压和高血脂伴特发性感音神经性突发聋的病例显示了与脑部微血管病变和预后的相关性,但这种相关性的临床意义尚不明确。尽管在一项对 133 例感音神经性突发聋患者的研究中发现,低水平的促甲状腺激素是有利于预后的积极因素,但由于该研究没有进行多重比较,其结果缺乏统计学意义。一项病例对照研究显示低叶酸与感音神经性突发聋有关(全部 44 例均为低水平),但这项研究的临床意义不明确。其它与听力损失相关的因素有脂肪酸、辅酶 Q、神经酸和补体 3b。

如前所述,任何检验均可能导致假阳性结果的评估,这种评估会付出医学的、心理的和经济的代价。除非有证据表明从某项特殊的检验中能获得潜在受益,否则行检验产生的损失将超过任何潜在的获益。目前尚无充足的证据表明常规实验室检查会改变诊断、治疗的方案和预后。所有与该内容相关的研究都受到样本量或研究方法的限制。具有阳性结果的研究,如低 TSH 与预后的相关性需要更多的研究来证明,然后再对其临床意义进行评估。

6(条目 6) 蜗后病理学:医师应对特发性感音神经性突聋患者行 MRI、听性脑干反应(ABR)或听力学随访来评估蜗后病变(推荐)

应对特发性感音神经性突聋患者进行蜗后病变的检查,因为在此类病人中,有少数但极为重要的一部分人有着潜在的病变,最常见的为前庭神经鞘瘤。颅脑、脑干和内听道(IACs)使用钆的 MRI 是对蜗后病变最敏感的检测方法,听性脑干反应和听力测试结果的持续异常也可提示蜗后病变,但常需要行 MRI 作进一步的评估。听性脑干反应结果正常或随访的听力测试结果无变化的患者,可与医师共同商议是否有必要再做 MRI 检查。

6.1 前庭神经鞘瘤的风险 10%~20%的前庭神经鞘瘤患者在其病史的某一时间段,会发生突发性听力下降,不过突聋患者中患前庭神经鞘瘤的比例

略低一些,但仍然值得注意。突聋患者中,患桥小脑角肿瘤的比例相对较高,可达 2.7%至 10.2%。

MRI、听性脑干反应或随访性听力学测试对检测前庭神经鞘瘤是很重要的,因为临床症状不可能可靠地区分感音神经性突聋是由潜在的肿瘤引起的,还是由更为常见的特发性因素引起的。前庭神经鞘瘤的患者更常发生患侧耳在突发聋发作前的耳鸣、相关的耳痛或感觉异常,然而这些症状很少见,所以即使没有这些症状也不能排除蜗后病变。尽管低频听力损失的病人患潜在的肿瘤可能性较低,但患有前庭神经鞘瘤的感音神经性突发聋患者的听力测试结果可以是任何一种类型。

可能导致突发感音神经性聋的相关事件或疾病(如:气压伤或近期的病毒感染)同样存在于近三分之一的患有前庭神经鞘瘤的病人中。听力恢复情况无法预测患者的突聋是否由肿瘤引起,各种大小的肿瘤均能引起突聋。一项大型研究得出肿瘤平均大小为 2.1 cm,其中 10%的肿瘤大于 3 cm。因此,应该告知所有患者前庭神经鞘瘤存在的风险,并给予他们有关各种诊断策略和治疗选择的建议。由于费用较少和在突发感音神经性聋患者中该肿瘤发病率较高,所有的突发感音神经性聋患者均应接受前庭神经鞘瘤的检查。医师不应放弃对蜗后病变的检查,包括相关疾病、听力测试、眼震电图(ENG)或听力恢复情况。

6.2 磁共振成像 MRI 是诊断前庭神经鞘瘤的金标准,直接做 MRI 比在听性脑干反应检查后再做的性价比更高。使用金钆增强的 MRI 最为敏感,且适应性更广。高分辨率快速自旋回波或梯度回波的内听道 MRI 成像(如 FIESTA 方案)对诊断突发感音神经性聋患者的前庭神经鞘瘤敏感,并且比金钆增强的 MRI 更高。

磁共振的优越性在于它还可确定其它一些引起突发感音神经性聋的原因(如耳蜗炎症或多发性硬化),或得到一些引起突发感音神经性聋的潜在病因的提示(如小血管脑缺血)(表 6)。直接发现与突发感音神经性聋相关的病理性 MRI 异常的总体阳性率为 7%至 13.75%。

MRI 检查的一个缺点是有可能意外发现一些与听力损失无关的结果,在一项突聋患者研究中,57%的患者 MRI 检查有异常,但与听力损失直接相关的异常率仅占 20%。在另一项研究中,MRI 异常病例占总病例数的 34.5%,其中 36%与听力损失直接相关。总的来说,在有听觉前庭症状的患者中,有意外发现的比例很高(47.5%),不过其中只有一小部分(2.5%)需要额外处理和检查。

一个与 MRI 相关的问题是有可能出现的对钆,或对钆所引起的肾源性组织纤维化的罕见速发反应(<1%)。幸运的是,后者在没有肾脏基础病的患者中极为少见。快速自旋回波 MRI 可以避免这些与增强相关的风险。显然,在这种情况下,行 MRI 前,患者应与医师进行详尽讨论。

6.3 听性脑干反应 听性脑干反应对大于 1 cm 的前庭神经鞘瘤非常敏感,然而也有局限性。听性脑干反应用于检测小体积的前庭神经鞘瘤的敏感度从 8%至 42%不等;而在 2 000 至 4 000 Hz 频率范围内,如果听力损失超过 80 dB 时,听性脑干反应则不起作用。听力损失程度没有那么严重,听性脑干反应测试也面临诸多问题。听性脑干反应的敏感度与听力损失程度成正比;而轻度或已恢复的听力损失更有可能获得听性脑干反应的假阴性结果。

表 6 MRI 异常的突发感音神经性聋患者人数(n=82)

	例数 (例)	构成比 (%)
突发感音神经性聋明显病因		
前庭神经鞘瘤	4	5
小血管内病变	(2)	
CPA	(2)	
颈内动脉阻塞	1	1
梗死(脑桥)	1	1
突发感音神经性聋可能的病因		
血管异常	4	5
椎动脉主干	(1)	
基底动脉分支	(1)	
颈动脉海绵窦瘘管	(1)	
静脉血管瘤	(1)	
脱髓鞘过程	2	2
未知与突发感音神经性聋相关的病因		
毛细血管瘤(脑干)	1	1
白质疾病	4	5
小脑不对称	1	1
起源于小脑幕的脑膜瘤	1	1
旁矢状面的脑膜瘤	1	1
对侧耳耳蜗畸形	1	1
小脑下前动脉环	3	4、
额骨外伤后改变	1	1
乳突气房增大	3	4
内淋巴管增大	1	1

6.4 听力学随访 对于突发感音神经性聋发作后仍有残余听力的患者,连续听力测试以观察听力损失的进展是检查有无蜗后病变的方法。当然,连续听力测试不能直接诊断蜗后病变,不如 MRI 和听性脑干反应敏感。考虑到大多数的蜗后病变是良性的,且突聋患者中蜗后病变的发生率相对较小,连续听力测试可作为一种选择。

就选择此种方法的患者而言,在 6 个月内需进行下一次听力测试。两次测试中 2 个或更多频率有大于 10 dB HL 的听力损失,或词语识别得分下降大于 10% 的患者,应行听性脑干反应或 MRI 检查。

7(条目 7) 和患者沟通:医师应告知特发性感音神

表 7 与特发性感音神经性突聋患者沟通的要点

①突发感音神经性聋的病因常常难以确定,故称为特发性。极少影响到双耳,并与耳鸣、眩晕、耳胀满感等其它耳部症状相关。
②大约三分之一到三分之二的特发性感音神经性突聋患者,听力在 2 周内可部分恢复,而听力在两周内可以恢复一半以上的患者,预后较好;在 2 周内恢复很小的患者,可能以后的恢复难以有效。
③特发性感音神经性突聋的早期诊断很重要。尽管缺乏循证医学证据,目前普遍认为早期干预能促进恢复。
④多种治疗方法均被推荐用来治疗特发性感音神经性突聋,不过其疗效仍有局限性,因为这些研究的样本量较小,且实验设计各不相同。
⑤密切观察也是一种有效的治疗方案,因为三分之一至三分之二的患者的听力可自行恢复,行重复听力测试可观察到恢复状况。
⑥突发性听力损失令人惧怕,能使患者难堪、沮丧、焦虑、不安、孤独、抑郁和远离社会。提供个人或小组的咨询服务,有助于支持特发性感音神经性突聋患者的治疗。
⑦一旦确诊听力损失,应立即开始听力康复治疗,包括给患者提供咨询、与患者讨论常规和植入性助听装置以及其它听力恢复的方法。
⑧经济问题也需要考虑,因为能保证合适的随访和检测方式,从而达到最佳疗效。

让患者参与到治疗决策过程中,使其有更好的依从性,达到理想结果,此举已在美国得到广泛认可。共同决策指医师为患者提供更全面的咨询服务,给患者个性化治疗方案的选择并告知其效果,包括其有效性和成功的机率。患者和医师分享其价值取向以及对于治疗方案利弊的相对重要性的认识。通过共同商议,医师和患者共同做出最佳治疗策略的决策。为此以下 3 个要素必须充分考虑:

①患者和(或)家属的参与;②充分披露可行方案涉及的利弊因素;③医师和患者(家属)共同参与。

针对基本治疗方案,以下几点需双方沟通讨论:①诊断应涵盖可能包括的病因;②对于可用治疗方法的选择;③每种治疗方法涉及的风险和获益;④共同决策。医师应利用自己的专业知识,帮助患者根据自身的病史,对提议的治疗方案的风险和获益进行评估。医师不仅应关注客观疗效,还应关注生活质量和功能健康状况。

8(条目 8) 初始的皮质激素治疗:医师应对感音神经性突聋患者采用初始皮质激素治疗(可选择)

实验室证据表明,在特发性感音神经性突聋中有大量炎性细胞死亡,激素治疗使其得到改善。皮质类固醇包括强的松、甲强龙、琥珀甲强龙和地塞米松是在内耳局部发生作用,对病毒、血管、梅毒、自身免疫疾病、内淋巴积水(梅尼埃病)和其它原因引起的听力损失有效。但大多数研究不符合最高的质量证据标准,例如:经随机对照试验、系统性综述和 meta 分析证据报道的验证。

8.1 口服皮质类固醇激素治疗对个体患者的获益/风险对比 听力自发性改善最多的是在发病最初的两周内,后期恢复的也有,但极少。与此相同,在最初的 2 周内,皮质类固醇激素治疗能让听力有最大程度恢复而在以后的 4 到 6 周几乎无效。

经性突聋患者关于该病的自然病程、医疗干预的获益和风险以及已知疗效证据的局限性(强烈推荐)

鼓励医师为患者提供信息,使患者能充分参与决策过程中(表 7)。

为了获得最好的治疗效果,口服强的松的推荐剂量是 1 mg/kg/d 一次顿服(不分次),通常每日最大剂量为 60 mg,疗程为 10 到 14 天。有关治疗方案比较有代表性的一个方法是首先按最大剂量服用 4 天,之后每 2 天减量 10 mg。强的松、甲强龙和地塞米松的作用效力分别是氢化可的松的 4 倍、5 倍和 25 倍,60 mg 的强的松等于 48 mg 的甲强龙和 10 mg 的地塞米松。根据以上标准,需注意这些用药剂量的比值,否则会导致剂量不足。例如:通常处方开出的甲强龙是 4 mg 每片,首日 6 片,之后每日递减 1 片,服用 6 天,总量为 84 mg。这样相当于仅仅服用了 105 mg 强的松,而不是按上述规则的要求;对体重为 60 kg 的成人在 14 天中强的松总量应达到 540 mg。早期治疗至关重要,应确保患者初始服用足够的剂量。

全身皮质类固醇激素治疗对很多器官均有潜在的副作用。为了最大程度降低治疗的风险,有胰岛素依赖、控制不佳的糖尿病、不稳定性高血压、结核、消化道溃疡及之前对皮质类固醇有精神反应等健康问题的患者,可能不适合接受全身皮质类固醇治疗。

不过,大部分严重的副作用是长期服用激素所致,推荐使用的类固醇治疗感音神经性突聋 10 至 14 天的疗程中所发生的副作用常常可接受和可控制。

8.2 鼓室内使用皮质类固醇 一种较新的皮质类固醇的给药方法是由鼓室内途径给药。本指南的另一部分将介绍,经全身皮质类固醇治疗后没有恢复的患者,使用鼓室内途径的皮质类固醇治疗作为"挽救性治疗"。此处将介绍经鼓室内使用皮质类固醇激素作为初始治疗方法。Pames 等人首次发表了动物实验数据和临床序列研究,证明经鼓室内途径使用皮质类固醇激素后内耳的激素水平增高,其中三

分之一患者获得疗效,而针对其他特定的耳科疾病,获得疗效患者的比例更高。随后的实验室数据表明:经过鼓室内应用激素后外淋巴的激素浓度增高。继这些论文之后,大量的无对照且常为综述性的小系列研究,得出了有关鼓室内使用激素的不同的结果。一种为了改善不良预后,对 25 名有严重听力损失的患者使用口服和鼓室内给予激素相结合的初治方法,其中 3 名有肯定效果;然而,经鼓室内途径大剂量使用强的松并逐渐减量,却使 16 名患者中的 14 名听力得到部分或完全恢复。另一项研究将口服与鼓室内使用皮质类固醇与单独口服进行对比,两者对听力改善显示无差别。近期一项研究建议,仅行鼓室内使用皮质类固醇治疗,其方法是连续 3 天进行注射,在 34 名受试者中只有 3 名听力未得到改善。一篇系统性综述总结到,对于不能耐受或不愿接受全身激素治疗的特发性感音神经性突发聋患者,鼓室内使用皮质类固醇是一种有价值的解决办法。对于不能全身使用激素的糖尿病患者,鼓室内使用激素也是一种选择。

地塞米松和琥珀甲强龙是鼓室内激素治疗中常用的激素。实验研究表明,组胺和透明质酸等因子可促进皮质类固醇激素的转运,使其更容易通过圆窗膜。鼓室内使用皮质类固醇可对免疫抑制和离子内环境稳态产生作用。不同研究所发现的皮质类固醇激素浓度差别很大;大多数研究提到的鼓室内地塞米松浓度为 10 至 24 mg/mL,甲强龙浓度为 30 mg/mL 或更高。研究显示浓度越高疗效越好。在不同研究中,鼓室内使用皮质类固醇的频率也有很大差别,有的研究是患者使用一种等压管(PET)每日数次自行给药,有的由医师连续数日给药,有的每

周一或更少。与此同时,鼓室内使用激素作为初始、二次和补救性治疗也均有报道。但是更多更严谨的研究指出,诸如此类关于获得疗效的初步研究报告,即使文献数量大,但却难以评价。虽然鼓室内使用激素的毒性比全身给药小,但仍有副作用,虽不多见,还是会有疼痛、一过性眩晕、感染、持续鼓膜穿孔、在注射过程中可能出现血管迷走神经的反应或晕厥、费用高和患者需多次就医等情况。

唯一一项 250 名特发性感音神经性突聋患者使用口服与鼓室内激素对比治疗的随机对照研究是在 16 个医疗中心进行的,所有患者均在发病后的 14 天内进行观察。在对感音神经性突聋患者的初始治疗中,及时地给予口服和鼓室内相等剂量的激素,两者的疗效相当,听力改善的患者占总受试者的比例均大于 75%。由于这二组治疗对听力产生的效果相当,医师在选择治疗方法时,应考虑其它因素,例如:副作用的风险和费用。口服激素组的副作用发生率为 88%,包括血糖升高、易烦渴以及睡眠或食欲变化;而鼓室内使用激素组的副作用发生率为 90%,有注射部位的短暂疼痛和冷热刺激引起的短暂眩晕。这些副作用均可控制,多数在 1 至 2 周内可以恢复,持续 6 个月以上的鼓膜穿孔极为少见。

8.3 皮质类固醇激素治疗的弊与利 虽然现有随机对照研究依然无法证实激素治疗是否利弊相当,但也没有充足证据表明这种疗法无效。大量观察性研究表明该疗法是有效的。考虑到感音神经性突聋的破坏性和听力损失对生活质量产生的严重影响,本指南编委认为:虽然能改善听力的可能性很小,这种疗法还是适合为患者提供(表 8)。

表 8 皮质类固醇激素治疗特发性感音神经性突聋^a 的框架性指南

	口服皮质类固醇	鼓室内使用皮质类固醇
治疗时机	立即,前 14 天内最为理想;据报道在突发感音神经性聋发作后的前 6 周内治疗均有疗效	立即在全身激素治疗后的挽救(营救)性治疗
剂量	强的松 1 mg/kg/d(一般最大用量为 60 mg/d)或甲强龙 48 mg/d 或地塞米松 10 mg/d	地塞米松 24 mg/ml 或 16 mg/ml(混合)或 10 mg/ml(储备)甲强龙 40 mg/ml 或 30 mg/ml
疗程和频率	7 至 14 天给予足量,在随后的 7 至 14 天内逐渐减量	每 3 至 7 天向中耳腔内注射 0.4 至 0.8 ml,总共 3 到 4 个疗程
方法	勿分次服用	局部麻醉后行鼓膜前上方切开术用脊髓穿刺针将溶液注满中耳腔 保持头部在耳科学位置(一侧向下,患侧耳向上)15 至 30 分钟
监测	在治疗完成后和后期,进行听力图测试	每次注射前、治疗完成后和以后定期行听力图检查。 在治疗完成后和以后定期检查鼓膜以确保其愈合
改进	治疗中有严重的药物副作用,如失眠对易感患者监测血糖、血压	如计划行多次注射,可插入压力平衡管,但会增加鼓膜穿孔的风险,可考虑加用经圆窗的输入装置

注:^a本表系为全身和鼓室内皮质激素治疗设计的指南。医师和患者应常规采用个性化治疗。最重要的原则是尽早采用剂量足够大的治疗;给予强的松 1 mg · kg⁻¹ · d⁻¹或其它等量和/或等浓度的鼓室内给予地塞米松或甲强龙

9(条目 9) 高压氧疗法:医师应在诊断特发性感音神经性突聋后的 2 个月内,对患者进行高压氧治疗。

(可选择)

该条目的目的是对高压氧治疗进行评估,尽管

在美国用高压氧治疗治疗(表 9)特发性感音神经性突发聋并不普及,并且没得到美国食品药品监督管理局(FDA)的认可,但目前已有与此相关的随机对照研究和一篇 Cochrane 综述。血管中介物和耳蜗局部缺血被认为是与某些感音神经性突发聋有关,并且有可能最终导致听力损失。高压氧是让患者进入一

种专门设计的密封舱内,其中氧浓度为 100%,压力大于 1 个绝对大气压,这可使某些对缺血很敏感的组织——耳蜗的局部氧分压大大提高。此外,高压氧治疗对免疫力、氧的转运和血流动力学有复合作用,可以减轻缺氧和水肿,并且增强机体对感染和缺血的宿主反应。

表 9 高压氧治疗特发性感音神经性突聋要点

年轻患者比年长患者(年龄在 50 至 60 岁之间)对高压氧治疗(HBOT)的反应要好。
早期治疗的疗效优于晚期治疗,早期定义为 2 周至 3 个月。
中度至重度听力损失的患者比轻度听力损失的患者效果要好(中度听力损失一般指 60 分贝)。
对高压氧治疗疗效研究的结果取决于选择的评估疗效的方法。

高压氧疗法已被推广为一种特发性感音神经性突聋的治疗、特别是辅助治疗方法。Cochrane 综述中提到,1960 年高压氧治疗首次用于治疗法国和德国工人的突发聋。从此,已有大量的研究(数量=91)报道和评估高压氧治疗突发聋,不过,其中仅有一小部分是随机对照研究。

Cochrane 综述包含了 7 篇发表于 1985 年至 2004 年之间,并经过鉴定的随机对照研究。采用的获益显著性的评估标准是听力改善 50%。尽管在高压氧治疗后 50%的听力改善没有显著性提高,但却提高了听力获得 25%改善的机会。数据显示,医师用高压氧治疗每治疗 5 名患者,其中有 1 名患者的听力可获得 25%的改善机会。是否这个结果具有临床上的显著性,尚有争议。尽管这份研究总体数量(数量=392)太小以至于无法进行亚组群分析,数据显示听力的改善可能与所表现听力损失的严重程度相关。如果在急性发作后的 2 周内进行高压氧治疗效果会更好。当然,所有这些问题均应在今后的随机对照试验中做进一步探讨。

尽管高压氧治疗产生严重副作用的风险很小,但副作用的风险依然存在,包括压力造成的耳、鼻窦和肺损伤、暂时性的近视加重、幽闭恐惧症和氧中毒。大多数的研究没有发现较严重的副作用。

在 782 名患者由于各种原因接受的 11 376 次高压氧治疗中,难以适应中耳压力变化是最主要的并发症,多达 17%。另一项研究显示,在由于各种适应症而接受高压氧治疗的患者中,45%患者出现了咽鼓管机能障碍。在由于突发感音神经性聋而接受高压氧治疗的患者中,这些副作用发生的几率相对较小,因为这些患者通常伴有全身激素治疗,可以减轻引起压力平衡困难和咽鼓管功能障碍的炎症和水肿。在一项对 80 名突发感音神经性聋进行高压氧治疗的研究中,5 名(6.25%)产生了耳或鼻窦气压伤。除此之外,在高压氧治疗的过程中患者会有一定程度的幽闭而引起焦虑。

高压氧治疗是一项昂贵又耗时的治疗手段,常

规疗程每次需 1 至 2 小时,数天至数周为一疗程,标准治疗一般为 5 至 10 个疗程。

由于综述中参加实验的患者人数较少、实验方法学的缺陷和有关报道不足,故对其结果应持谨慎态度。昂贵的费用、潜在的副作用(包括气压伤)、发表文献关于疗效临床意义的疑问以及混杂的干扰因素(类固醇,抗病毒药物,流变学药物)导致利弊很难权衡。证据表明,在听力下降发生的最初 3 个月内,采用高压氧治疗作为突发感音神经性聋的辅助治疗方法可能是有疗效的,对严重听力损失的患者可能的疗效更大。

10(条目 10) 其它药物治疗:不应按常规方式给特发性感音神经性突聋患者使用抗病毒药物、溶栓药物、血管扩张剂或抗氧化剂。(不推荐)

突发感音神经性聋一个可能的病因是病毒感染引发的炎症,可能的作用机制包括病毒直接感染耳蜗或蜗神经,螺旋神经节内潜伏的病毒再活化以及一旦发展为全身感染后的免疫介导机制。理论上,使用抗病毒药物可能对听力恢复有帮助效果,但目前多数实验都未发现增加抗病毒治疗后的任何疗效。除此之外,使用抗病毒药物具有副作用,如恶心、呕吐、光敏感和较少见的可逆性神经病学反应,包括精神状态的改变、头晕和癫痫。

突发感音神经性聋另一种可能的病因是耳蜗缺血,由于内耳的血供没有侧枝循环且血管细微,大多数血管病变如出血、栓塞和血管痉挛均可对内耳产生不良影响和损伤,导致感音神经性突聋。但大多数感音神经性突聋患者可能不仅仅是由缺血引起,临床上也难以印证。血管活性药物适用于增加耳蜗血流量,前列腺素 E 具有舒张血管和抑制血小板聚集的作用;萘呋胺通过拮抗 5-羟色胺和血栓烷 A2 的作用来舒张血管;钙离子拮抗剂通过抑制血管壁平滑肌细胞收缩来舒张血管;银杏叶提取物中含有黄酮和松烯,可以在发生缺血相关变化时阻止自由基产生,继而抑制血管的二次收缩,其还具有类似于血小板活性因子的抗氧化不全和消除水肿的作用;

己酮可可碱可通过改变红细胞和白细胞的弹性来改善血液的粘滞度,特别是在毛细血管内。除此之外,己酮可可碱可通过增加前列腺素的作用来抑制血小板聚集;右旋糖酐具有抗凝血作用,可以改善微循环;羟乙基淀粉可减低红细胞压积和抑制血小板聚集;但这些治疗具有相当大的副作用,包括过敏反应、出血、低血压、心律不齐、癫痫、循环衰竭和药物的相互作用。Cochrane 协作组织在 2009 年,对使用血管扩张剂和血管活性药物治疗特发性感音神经性突发聋进行了综述,由于研究使用的方法不同,且结果的评价方法也不同,故无法得出具有疗效的结论。

突发感音神经性聋的另一种治疗方法是脱纤维蛋白治疗,该疗法可降低外周血的粘滞度从而使循环血量增加。多项质量不高的对照研究都未能证明此种治疗方式可以改善临床疗效。

泛影葡胺(泛影钠)是一种静脉造影剂,被认为可以改善突发感音神经性聋患者的听力,但其疗效并不优于该疾病 65% 的自然恢复率。据报道,10,000 人中就有 1 人对造影剂可出现致命的副反应。

总而言之,没有数据支持抗病毒药物的使用,通过各种机制改善耳蜗血流治疗突发感音神经性聋的方法的支持证据也有限,且有很高的副作用的风险。也没有证据支持使用溶栓药物、血管扩张药物、血管活性药物或抗氧化剂来治疗感音神经性突聋。

除了以上所讨论的这些治疗方法外,还有许多其它治疗方法用于治疗突发感音神经性聋(如维生素、矿物质、干扰素、硝酸甘油以及其它补充和替代疗法)。本指南鉴于缺乏这些治疗方法的证据,故对其使用不予评述。

11(条目 11) 挽救性治疗:医师应对通过初始治疗后听力未能完全恢复的特发性感音神经性突聋患者进行鼓室内激素灌注(推荐)

对于没有自行恢复、或经过包括皮质激素治疗和(或)观察在内的初始治疗后失败的患者,将鼓室内激素治疗作为一种挽救性疗法,可以获得意外的听力恢复。

激素首先被注入至中耳,继而通过圆窗膜吸收和分布到内耳。鼓室内激素可由细针穿刺鼓膜注入,或经过鼓膜造孔术的管道注入中耳,还可行鼓膜切开术(切口位于鼓膜);激素也可通过使用微导管、微芯片、水凝胶和纳米颗粒送达圆窗,经鼓膜穿刺或鼓膜置管是最常用的方法。实验数据表明,到达内耳的激素浓度经中耳腔给药比全身给药更高。

经鼓室内路径的另一个益处是避免了长期全身使用激素的大量副作用。鼓室内激素极少引起糖尿

病患者的血糖变化,也可用于白内障、重症肌无力和青光眼患者。此方法主要的风险为注射部位长期的鼓膜穿孔,然而该并发症很少见,并且常可自愈,或通过鼓膜成形术治愈。

12(条目 12) 结果评估:医师应在突发感音神经性聋患者确诊后的 6 个月内开展随访性听力学测试(推荐)

随访可对进行性听力下降的病因进行评估,确定可能通过康复获益的患者。一旦开始治疗之后,应尽早进行听力学测试随访,有助于评价治疗效果,引导对听力不完全恢复的患者作出进行挽救性治疗的决定。随访时限为 6 个月。

12.1 用于评价特发性感音神经性突聋疗效的随访性听力学测试 监测特发性感音神经性突聋疗效最准确最经济的方法是将纯音测听阈值、平均纯音阈值、言语识别阈和/或词识别得分的初始测试结果与随访测试结果进行比较。

12.2 用于评价特发性感音神经性突聋疗效结果的测评方法 一项 meta-分析对 20 项研究进行了总结分析,这些研究使用了安慰剂、激素、抗病毒药物、其它积极疗法以及鼓室内地塞米松注射等方法治疗特发性感音神经性突聋。尽管所用的治疗方法有很大不同,但这些研究共同的思路均采用了纯音测听阈值、平均纯音阈值和(或)言语识别得分作为听力恢复情况的疗效监测指标。

"恢复"有很多定义,用来界定经治疗后听力改善的程度。其中一项早期具有里程碑意义对于特发性感音神经性突聋研究文献这样定义"恢复"一词:

完全恢复:随访平均纯音阈值(dB HL)或言语识别阈(dB HL)改善达到突发性听力损失前听力级的 10 dB 以内;

部分恢复:随访平均纯音阈值(dB HL)或言语识别阈(dB HL)改善达到突发性听力损失前听力级的 50% 以内;

无恢复:随访平均纯音阈值(dB HL)或言语识别阈(dB HL)改善未达到突发性听力损失前听力级的 50%。

在对 25 项由鼓室内激素注射的研究者提供的研究的综述分析后,"恢复"的其它定义在将近 30 年后才被概括出来,这些不同的定义如下:

a. 平均纯音阈值(dB HL)比治疗前改善 10~30 dB HL;未对词识别得分的改变进行测试。采用平均纯音阈值 10 dB HL 的变化来定义是不准确的,因为平均纯音阈值这种范围的改变是在纯音测听阈值的测试一再测试信度范围之内的。

b. 平均纯音阈值改善 10~30 dB HL,词识别得分改善 10%至 20%;采用综合考虑 10%至 20%的词识别得分改变是不准确的,具体将在下一节中叙述。

c. 对个体的平均纯音阈值(dB HL)进行测算,判定听力的改善属于完全恢复、部分恢复还是无恢复的哪个范围。具体如下:

①完全:平均纯音阈值(dB HL)在发病前的 10 dB HL 以内,或在健侧耳的 10 dB HL 以内

②部分:平均纯音阈值(dB HL)在发病前的 50%以内或改善>10 dB HL

③无恢复:相对于发病前改善<10 dB HL

d. 听力改善在经治疗耳与未经治疗耳之间的差值达 50%

e. 词识别得分(%)提高,平均纯音阈值(dB HL)降低

f. 听力在正常范围内(-10~15 dB HL)且可日常交流

在将随访的听力级与发病前的听力级对比时,任何超过 10 dB HL 的改变才有实际意义。

当需要判断词识别得分是否有显著性改变时,医师应查阅二项分布表(表 12,略)来将治疗后的词识别得分与发病前词识别得分进行比较。例如,如果使用 50 个单词的单词表测出初始的词识别得分是 20%,那么必须超过 36%才是有显著性意义的增长,必须低于 8%才是有显著性意义的减少($P>.05$)。医师也可选择另一种方法,即查阅测试材料手册或使用其它统计学方法来判断初始与随访的词识别得分差值是否超过了 95%的可信区间。

表 10 突发感音神经性聋患者常见问题

咨询题目	咨询类型	建议
可以做什么来恢复我的听力?	信息咨询	与患者讨论各种治疗方法和可能的疗效
这些治疗有什么风险?	信息咨询	治疗的利与弊
我的另一侧耳的听力会下降吗?	个人心理调整咨询	告知患者情绪对听力损失的影响
我可以做什么来恢复我的听力?	个人心理调整/信息咨询	介绍助听装置和听力康复治疗
我怎样才能使用一只耳来听见声音?	个人心理调整咨询	向患者介绍支持团体,如美国听力损失协会(HLAA)
我需要配戴助听器吗?	个人心理调整/信息咨询	与患者讨论助听器和对侧信号传导(CROS 和 BiCROS)助听装置的类型
我可以通过手术来恢复听力吗?	个人心理调整/信息咨询	如有手术适应症,与患者讨论可选择的术式

在对突发感音神经性聋患者的处理中需要用到助听器或听力辅助技术,它们可用于听力损害的治疗过程中或作为当听力不可能恢复时的一种选择。

单侧听力损失患者有多种听力放大方式可供选择,传统推荐的是使用 CROS(contralateral routing of signal,对侧信号路径)式助听器,对于听力较好耳先前可能有听力损失的患者推荐使用双耳对侧信号路径(bilateral contralateral routing of signals, BICROS)式助听器,可由听力较差耳听力放大而获

最后,医师应记录患者在治疗后对自身在听力、耳鸣、胀满感、眩晕或恶心变化的陈述。

12.3 对未来研究结果评价的建议 在以后的结果评价中,应采用以下方法:①除非明确或怀疑患病前有双侧听力不对称,一般情况下都应该用健耳作为听力恢复判断时的参照对象;②完全恢复是指听力恢复到健耳听力的 10 dB HL 之内,且言语识别得分与健侧耳差别小于 5%至 10%;③部分恢复定义应由两种方法来定义,使用哪种方法取决于患突发感音神经性聋后未经治疗前的听力损失是否使患耳失去可用听力(基于 AAO-HNSF 的定义);部分恢复:对于因突发感音神经性聋而失去可用听力的患耳,使听力恢复到可用的范围内,即为显著改善,恢复到可用听力的典型表现是恢复的患耳可以配戴传统的听觉放大装置,未恢复到可用听力则表现为大多数情况下,患耳不能通过传统的听觉放大装置而获益。对于患突发感音神经性聋但听力仍在可用范围内的患耳,纯音测听阈值改善 10 dB HL(大于误差范围的大多数听力图能记录的最小的听力改善)或者词识别得分改善≥10%(以二项表中>50%的词识别得分基线,作为有统计学显著性变化的下限)则可以认为是部分恢复;④任何小于 10 dB HL 的听力改善,均视为无恢复。

13(条目 13) 康复:医师应告知听力未完全恢复的患者,通过放大和听力辅助技术(HAT)以及其它支持方法而有可能获益(强烈推荐)

表 10 列出一些在处理突发感音神经性聋过程中对患者进行咨询服务时需要注意的问题。

益的患者推荐使用单耳助听器。但对于不能进行外科手术的患者,可选用头箍式骨导助听器。深耳道助听器和牙齿助听器均利用骨导的原理来治疗单侧耳聋。现在关于单侧耳聋植入耳蜗的应用也在不断的研究中。在实验室研究中,内耳毛细胞的再生依然是耳科研究的主要目标。

除助听器以外,辅听装置可为突发感音神经性聋患者提供一种在特殊环境下改善交流能力的方法,这种方法在治疗初期非常有用。听力辅助技术

需要使用耳机和一个手持,或可戴在领口的麦克风。声音从声源发出后经过有线或无线技术,如红外线和调频(FM)直接传送至听者。辅助技术中还需考虑到听觉、视觉和触觉提示系统的帮助。读者如需其它更多的有关有听力损失的成人的康复治疗的选择,可以参看美国听力学会制定的基于循证医学证据的指南。

在处理由突发的和有时是持续性的听力损失所带来的问题时,仅有专业的干预是不够的。消费者组织对于提供支持和信息可能是很有价值的资源。美国听力损失协会(HHLA)是最大的,但不是唯一的由消费者管理的成年人听力损失者的组织。许多病人在做出应对听力损失的方法时都有赖于这种类型的组织。

一些患者由于受到听力损失带来的功能障碍和他们所感受到的交流困难的影响,使这些患者需要如咨询服务、唇读和听力训练等治疗干预。一篇关于突发感音神经性聋患者基于咨询服务的听觉康复效果的系统性综述认为,有充分证据表明,可减轻患者听力障碍的自觉症状。这些康复既可服务于群体,又能服务于个人,但可能不易找到,或在当地不易找到。对于这种情况,可推荐患者使用各种电脑互动式治疗程序。更多关于在线/DVD 自学程序的信息可通过联系以下机构获得:康复听力学会(www.audrehab.org),美国听力学会(www.audiology.org),美国语言言语及听力协会(www.asha.org)和美国耳鼻咽喉头颈外科学会(www.entnet.org)。

咨询和康复服务可帮助突发感音神经性聋患者应对听力损失,并更好地独立地发挥他们的听功能。

14 科研需求

本指南是在现有大量关于突聋患者诊断、治疗和日常管理的科学证据基础上编写而成。经对文献审查、现有临床实践的评估和证据缺陷的判断,未来研究的需求总结如下:

- ①确定突发感音神经性聋标准化,且基于循证医学证据的定义;
- ②对皮质类固醇治疗和安慰剂治疗疗效的比较进行研究;
- ③深入探索高压氧治疗的益处,突发感音神经性聋规范化的诊治方案需包括高压氧治疗方法;
- ④制定规范化的疗效评价标准,有助于比较不同的临床研究的疗效;
- ⑤对挽救性鼓室内激素治疗,尤其是对其最佳的药物选择、剂量、浓度和疗程开展深入研究;
- ⑥制定当听力恢复到什么阈值时,才考虑启动挽救性鼓室内激素治疗的标准;
- ⑦确定经治疗后获得可用听力的患者所占的百分比;
- ⑧对特发性感音神经性突聋患者使用“联合疗法”(如口服和鼓室内激素治疗)进行研究;
- ⑨制定特发性感音神经性突聋患者的长期随访方案;
- ⑩采用交叉实验使用的规范性定义和治疗方案来评估治疗方法。

(摘译自:Stachler RJ, et al. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. Otolaryngology Head and Neck Surgery,2012,146:S1.)

(本文编辑 李翠娥)

突发性聋临床实践指南(American Academy of
Otolaryngology-Head and Neck Surgery发布)

作者: [李昕琚](#)
作者单位: [南方医科大学附属南方医院耳鼻咽喉头颈外科, 广州, 510515](#)
刊名: [听力学及言语疾病杂志](#) 
英文刊名: [JOURNAL OF AUDIOLOGY AND SPEECH PATHOLOGY](#)
年, 卷(期): 2012, 20 (6)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_tlxjyjbzz201206026.aspx