

全国继续医学教育委员会推荐教材 / 答题后每书可授予 II 类学分 10 分



现代临床医学妇儿及五官科进展

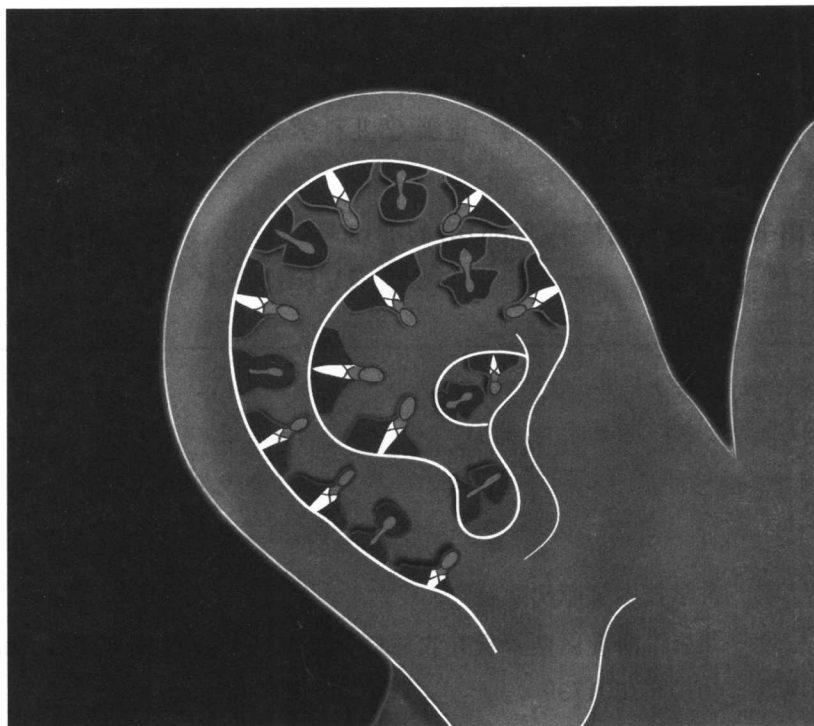
OTORHINOLARYNGOLOGY

耳鼻喉分册

主编：杨伟炎



科学技术文献出版社



现代临床医学妇儿及五官科进展

耳鼻喉分册 / OTORHINOLARYNGOLOGY

■ 主编：杨伟炎



科学技术文献出版社

图书在版编目(CIP)数据

现代临床医学妇儿及五官科进展·耳鼻喉分册/杨伟炎主编. -北京:科学技术文献出版社, 2006. 10

ISBN 7-5023-5455-7

I. 现… II. 杨… III. ①妇科学-进展 ②儿科学-进展 ③五官科学-进展 ④耳鼻喉科学-进展 IV. ①R4 ②R76

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 118813 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市海淀区西郊板井农林科学院农科大厦 A 座 8 层/100089
图书编务部电话 (010)51501739
图书发行部电话 (010)51501720, (010)68514035(传真)
邮 购 部 电 话 (010)51501729
网 址 <http://www.stdph.com>
E-mail: stdph@istic.ac.cn
策 划 编 辑 王大庆
责 任 编 辑 丁坤善 段淑娟
责 任 校 对 赵文珍
责 任 出 版 王杰馨
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 富华印刷包装有限公司
版 (印) 次 2006 年 10 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 889×1194 16 开
字 数 193 千
印 张 7.25
印 数 1~5000 册
定 价 25.00 元(总定价:150.00 元)

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

内容简介

耳鼻喉分册

OTORHINOLARYNGOLOGY

本书对耳聋、耳痛、眩晕等常见临床表现作了系统的分析，对炎症、肿瘤作了全面的阐述，涉及到疾病的发病机制、诊断、鉴别诊断、治疗和研究进展等各个方面，又对耳内镜、人工耳蜗等前沿技术的临床应用进行了探讨，展望了其广阔的发展前景。

本书由耳鼻喉领域的 17 位知名专家编写而成，他们紧紧把握学科前沿，结合亲身经验，各述所长，汇集了知识和技能两个方面，理论和实践相结合，反映了当前耳科学的先进水平，并对医德医风建设做了重点论述。

本书对于提高临床医生的理论和技术水平，在新形势下搞好医德医风建设有重要作用。

耳鼻喉分册 / OTORHINOLARYNGOLOGY

编委 (以下排名不分先后)

王锦玲 (中国人民解放军第四军医大学西京医院)

黄魏宁 (卫生部北京医院)

马芙蓉 (北京大学第三医院)

张素珍 (中国人民解放军总医院)

黄醒华 (首都医科大学附属北京妇产医院)

李学佩 (北京大学第三医院)

杨仕明 (中国人民解放军总医院)

韩东一 (中国人民解放军总医院)

方耀云 (中国人民解放军总医院)

张道行 (首都医科大学附属北京友谊医院)

孙喜斌 (中国聋儿康复研究中心)

张亚梅 (首都医科大学附属北京儿童医院)

高志强 (中国医学科学院 中国协和医科大学 北京协和医院)

余力生 (北京大学人民医院)

马鑫 (北京大学人民医院)

孙建军 (中国人民解放军海军总医院)

现代临床医学妇儿及五官科进展

耳鼻喉分册 / OTORHINOLARYNGOLOGY



人们喜欢用“知识爆炸”来形容现代科技知识增长和更新的速度,可能有些过于形象,但关乎人类整体及每一个体自身生存、健康和发展的医学科学,却真的像有机体的新陈代谢一样“日新月异”。美国一研究机构在一项调查中披露:医学知识以每年10%的速度更新。医生们掌握的知识10年后可能被证实是无意义的乃至是错误的。物理、化学、微电子及计算机技术的发展,产生了CT、MRI、PET、DSA等诊疗设备;内镜、介入、微创技术的推广,带来了医疗观念的变更;一些新药替代了旧药,一些老药有了新的用途;新技术取代了一些被认为是“定型手术”和“不变的法则”,生命科学和社会科学的发展催生了新的社会医疗模式。身为医海中人的医师,你应该怎么办?

回答是:当今的医生,要想继续执掌诊疗工作的主动权,继续站立在医疗航船的舵位上,唯一的出路是不间断地校检、更新已有的观念,从新版书籍、杂志、学术会议、课堂和实践吸取新的知识。耳鼻咽喉医师们为适应向耳鼻咽喉头颈外科的大转变和建立三级学科的深入发展的大好形势,目前更是面临着繁重的知识扩容、更新和充实的任务。探索、发展是无穷期的。当前国家卫生行政部门、医学会、医师协会都在鼓励开展多种形式的继续医学教育,有教学能力的院校已开始积极参与。本书承担着传达继续教育方针、政策、相关法规和介绍方式方法、成功经验以及引导继续教育事业健康发展,约请各学科专家们参加本书编写与具体教学活动等重任。我有幸被邀作为本书的执行主编,与国内部分知名专家分专题撰写了以耳科学为重点的分册,所及内容均为参编专家博览学科前沿,结合亲身经验所提供的力作。在此,我深深感谢作者们为耳科学的发展和为继续教育所作的奉献,以后还有以鼻、咽喉、头颈肿瘤等为重点的分册刊出。阅读本书,将能帮助医师们用相对少的时间和精力,获得较多的新知识与新技能,在临床医疗实践中变得更加自在和有为。

重复一句老话:人们对事物的认知没有终点,任何个人的体验都难免带有片面性,因此,本书亦会存在各种缺陷,需要在应用中加以补充和完善,希望读者们批评指正。

杨伟炎(1936—),男,中国人民解放军总医院耳鼻咽喉科研究所所长,教授,博士生导师。中华医学会耳鼻咽喉科学学会主任委员,《中华耳鼻咽喉科杂志》主编,《耳鼻咽喉—头颈外科杂志》副主编,以及《中华医学杂志》(英文版)等5种专业杂志编委,美国耳科杂志编委。

杨伟炎

继续医学教育学分证书申请说明

从国际国内形势来看,继续医学教育是卫生技术人员的一项基本权利和义务,医学的不断发展要求卫生技术人员必须建立终身的学习体系。为此,卫生部和全国继续医学教育委员会颁布了一系列政策法规,规定医务工作者每年获得的继续医学教育学分不少于25学分,继续医学教育合格是卫生技术人员聘任、技术职务晋升和执业再注册的必备条件之一。同时,我国继续医学教育在继续医学教育“九五”计划、继续医学教育“十五”计划和刚刚颁布的继续医学教育“十一五”规划的指导下快速发展,已全面建立起了有中国特色的继续医学教育体系。

继续医学教育的内容应以现代医学科学技术发展中的新知识、新理论、新技术和新方法为重点,注重先进性、实用性和针对性,其教育内容的开发直接决定了我国继续医学教育的质量,体现了我国医学技术发展的现状。为此,在卫生部科技教育司和全国继续医学教育委员会的领导下,《继续医学教育》杂志组织了国内约600名专家和各学科的带头人,历时8个多月,以年度学科进展报告的形式,编写了该系列图书;由科学技术文献出版社出版发行,以期反映各学科近年来的最新进展,具有较强的临床指导意义和学习价值,是我国至今出版的唯一一套学科最全的继续医学教育学习参考书,受到了广大读者的欢迎和卫生部、各省市卫生厅及继续医学教育委员会的认可,并作为各省市继续医学教育的推荐学习参考书。读者阅读该系列图书,每册答题后可授予卫生部和全国继续医学教育委员会认可的继续医学教育Ⅱ类学分10学分。杂志社收到学员登记表和答题卡后将会在30个工作日内完成学员的注册和阅卷工作,并将学习成绩和学分证明邮寄给学员。具体培训报名细则如下:

- 一、本培训适用于所有国家规定需要参加继续医学教育的各级各类卫生技术人员。
- 二、请根据需要自行选择本学科相关的培训教材。
- 三、认真填写学员信息及答题卡,寄至《继续医学教育》杂志社培训部,根据成绩获得相应Ⅱ类学分。
- 四、学分折算标准:考试满分为100分,答题成绩每10分换算为1个学分,最多可授予10学分。
- 五、培训费用:50元/人次(含报名、培训、阅卷、学分证书、邮寄等费用),学费自理。请学员将费用汇至《继续医学教育》杂志社培训部。
- 六、证书邮寄时间:收到答题卡后30个工作日。
- 七、接受团体报名。
- 八、《继续医学教育》杂志社地址:北京市宣武区红莲南路30号7层;邮编:100055;电话:010-63268156;传真:010-63497683; 培训咨询热线:800-810-9092。

《继续医学教育》编辑委员会

**向您推荐我社部分
优秀畅销书**

医 学 类

感染病特色治疗技术	78.00
血液病治疗学	96.00
肿瘤科疾病临床诊断与鉴别诊断	68.00
疑难外科病理的诊断与鉴别诊断	420.00
神经系统疾病鉴别诊断思路	60.00
实用传染科医师处方手册	78.00
实用儿科医师处方手册	76.00
实用内科医师处方手册	98.00
实用外科医师处方手册	86.00

注:邮费按书款总价另加 20%

**向您推荐我社部分
优秀畅销书**

医 学 类

麻醉科特色治疗技术	116.00
整形外科特色治疗技术	129.00
消化病特色诊疗技术	93.00
精神科特色治疗技术	42.00
口腔科特色治疗技术	126.00
小儿外科特色治疗技术	90.00
胸外科特色治疗技术	46.00
心血管内科特色治疗技术	120.00
烧伤科特色治疗技术	72.00

注:邮费按书款总价另加 20%

目录

training material/contents

耳鼻咽喉科 Otorhinolaryngology

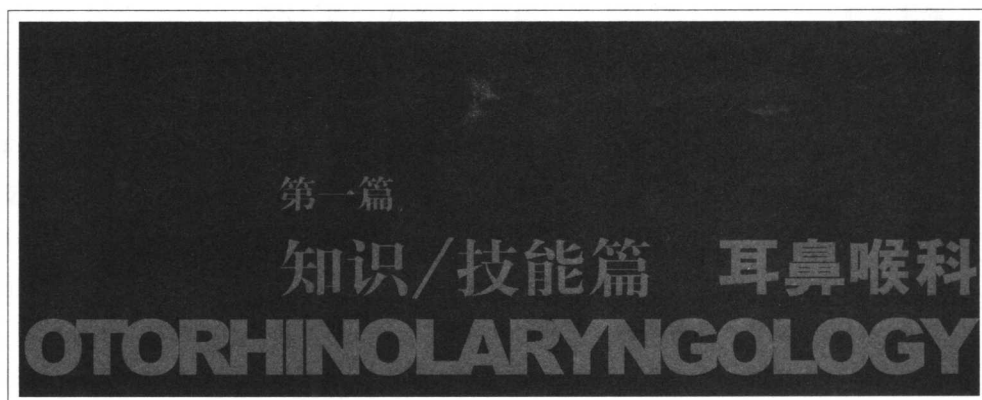
第一篇 知识 / 技能篇	1
听神经病的研究进展	3
突发性聋发病机理与诊治研究进展	8
颞骨岩骨胆脂瘤的临床表现、诊断及治疗选择	13
良性阵发性位置性眩晕的发病机理、临床诊断与治疗	18
围产因素对胎儿及新生儿听力的影响	25
耳痛的原因分析与鉴别	29
耳内镜临床应用与展望	35
人工耳蜗植入的临床应用	38
人工耳蜗植入术后的听力语言康复	46
中耳炎外科治疗	50
传导性聋的外科治疗	53
耳硬化症的诊断与治疗	56
分泌性中耳炎临床诊疗进展	58
Bell 氏麻痹的诊断、鉴别诊断与治疗	62

目录

training material/contents

Otorhinolaryngology

中外耳病变、内耳病变、蜗后病变、癔症性聋、伪聋的听力学诊断与鉴别	66
中耳胆脂瘤外科治疗方法选择与实践	70
 第二篇 态度 / 素质篇	 75
医生是要重视医德的	77
学习为病人服务的艺术	81
要成为一名合格的医生	83
做人、做事、做学问	85
医疗卫生行业中“红包”现象的社会史分析	89
禁止商业贿赂行为的有关法律问题	97
 培训试卷	 103



t r a i n i n g m a t e r i a l

听神经病的研究进展

Advances of Auditory Neuropathy

王锦玲 (中国人民解放军第四军医大学西京医院 全军耳鼻咽喉科专科中心, 西安, 710032)

WANG Jin-ling

听神经病 (Auditory Neuropathy, AN) 是1996年Starr^[1]首次提出, 定义为第Ⅷ脑神经的听支 (自耳蜗至进入脑干之前的耳蜗神经) 受损而引起的一种临床表现特殊的感音神经性聋。其听力学特征包括: 听性脑干反应 (ABR) 自 I 波起缺失或严重异常, 诱发性耳声发射 (EOAE) 正常, 言语分辨率不成比例的明显差于纯音听阈, 听力图多以低频听阈升高为主, 镫骨肌声反射消失或阈值升高及EOAE对侧抑制消失等。这一组具有听力学特征的症候群, 与一般感音神经性聋的诊断和治疗完全不同。近年来已逐渐被人们所认识和关注, 已发表许多相关文章, 发病率亦有增多的趋势。但目前存在对“听神经病”的确切含意认识不一, 以至于有些诊断并不恰当; 由于对病损部位观点不一, 对命名存在争议, 提出: 中枢性低频听力减退、听觉 I 型神经元病、听神经病、听神经同步异常、耳蜗神经病等多种命名, 目前听神经病的命名多被采用, 但近年出现不少“听神经病/听神经同步异常 (AN/AD)”的命名。病因及发病机制尚不清楚, 治疗亦无肯定的疗效。均需进行深入的临床及基础研究。最近, 我们总结近5年来确诊为AN 286例的临床资料, 结合资料和文献作一综述, 以加深认识。

1 临床表现

AN大部分是原因不明单独发病, 被称为单发的 (Sporadic) 或孤立的 (Isolated)、原发的 (Primary) AN; 也可同时并发多种神经系统疾病, 是其他疾病症候群的一部分 (综合征)。我们观察的286例AN病例 (以下简称本组) 单发性148例 (51.8%); 并发神经系统疾病138例 (48.2%), 其中并发前庭神经病124例 (89.9%), 并发其他

神经系统疾病32例 (23.2%) 中包括: 下肢周围神经损害、腓神经麻痹、费里德赖希 (Friedreich) 共济失调、Refsum病、慢性脱髓鞘性多发性神经根神经病、视神经萎缩、多发性硬化、格林-巴利综合征等, 其中有些病例并发2种或2种以上神经病。

286例中男119例, 女167例, 男女性别之比为1:1.4, 女性偏多。就诊者多为青少年, 11~30岁占80.3%, 2月~10岁占7%, 30~50岁占12.6%, 平均20.2岁。据报道, 在一些儿童医院婴幼儿中诊断此病的也较多。本组发病年龄自2月~52岁, 平均16.9岁; 病程平均3.3年。患者大多来自农村, 其中来自山区39.5%。表现为双耳渐进性听力减退, 仅9例 (3.1%) 为单耳听力减退 (单侧听神经病)。辨不清言语, 尤其在嘈杂环境中更明显; 58.4%伴耳鸣, 15.4%伴轻度头晕。部分有家族遗传史, 8例曾配戴助听器, 效果均差。

2 听力学特征

2.1 纯音测听

本组听力图显示以低频减退为主 (76.3%), 其中包括: 低频上升型、覆盆型、倒“S”型及不对称“W”型; 其他有: 平坦型、盆型、下降型及尖峰型。因此, 临床上遇低频减退为主的感音神经性聋, 应行EOAE及ABR检查, 以排除AN的可能, 由于听力图可呈多样性, 应注意对检查结果作综合分析。文献报道其听力损失程度多为轻、中度。本组听力障碍以中、重度及中度多见。并观察到各频率听力损失程度与患者年龄和病程具有相关性。单侧AN少见。本组单侧AN 9例 (3.1%), 其听功能特征与双侧AN的基本相同, 但纯音听力图下降型6例, 听力损失主要是重度及极重度聋



王锦玲 (1932-), 女, 广东南海市人, 教授, 主任医师。主要研究方向: 聋病及前庭眩晕病的基础与临床研究。曾任中华医学会名誉主任委员, 全军耳鼻咽喉科专业组副组长。

(77.7%)，DP-gram与双侧听神经病组比较，幅值全频降低。故对单侧感音神经性聋患者应注意与其鉴别。

2.2 言语测听

言语听力不成比例的差于纯音听力。

2.3 声导抗测试

双耳鼓压导抗图多为“A”型曲线，镫骨肌声反射阈值升高或引不出，无响度重振现象。本组59.3%声反射未引出，40.7%单频或多频引出，但阈值升高。Berlin^[2]发现136例AN/AD患者的声反射在1 kHz和2 kHz均不会在同侧或对侧的双耳引出，建议对新生儿围生期筛查时，除行EOAE外，同时行1 kHz和2 kHz的声反射测定，如声反射引不出而EOAE正常，应行ABR确诊。

2.4 ABR

ABR引不出或严重异常，与纯音听阈结果相矛盾。本组88.5%患者ABR自波I起未引出，9.8%引出V波，1.7%可引出I波，但波形及潜伏期异常。

2.5 DPOAE

全部可引出，本组DP-gram幅值与本底噪声的差值(SNR值)在0.5 kHz、0.7 kHz及1.0 kHz处分别高于正常对照组，两组间的差异显著，各频率DP-gram幅值和SNR值与患者病程和纯音听阈损失程度具有相关性。

3 前庭功能损害特征

Sheykholeslami (2000)^[3]提出AN伴有前庭功能障碍者称之为前庭神经病(Vestibular Neuropathy)，并建议对只有第Ⅷ颅神经听支受损的病例称为耳蜗神经病(Cochlear Neuropathy)。前庭诱发肌源性电位(Vestibular Evoked Myogenic Potential, VEMP)是用高强度的声音刺激在紧张的胸锁乳突肌上记录到的短潜伏期双向(p13~n23)肌电位，已证实p13~n23与前庭下神经传入的完整性有关。由于其可客观地评价前庭下神经—球囊功能，已被应用于临床。Sheykholeslami (2005)^[4]报导1例双侧AN患者，眼震电图(ENG)冷热试验双耳正常，而VEMP 1耳未引

出。吴子明观察13例AN患者VEMP，异常者7例(54%)，表现为VEMP消失和振幅低^[5]。以往我科对34例AN患者单独行ENG检查，仅发现8例(24%)有前庭功能障碍^[6]。本组对70例(139耳)AN患者同时行ENG及VEMP检查，结果：VEMP引出38耳(27.3%)，未引出101耳(72.7%)，ENG冷热试验半规管功能正常106耳(76.3%)，麻痹或减退33耳(23.7%)，均未查出前庭中枢性异常。VEMP引出的38耳中左、右耳p13、n23的潜伏期和振幅，与对照组相比，差异均非常显著($P<0.01$)。并观察到AN患者VEMP是否引出与听力损害程度相关性有统计学意义($P<0.05$)，与年龄及病程无相关性。AN患者ENG的半规管功能是否正常与病程有统计学意义($P<0.05$)，与听力损害程度及年龄无相关性。Fujikawa等^[7]对14例AN患者行ENG检查，发现9例功能异常者的平均年龄为35.6岁，比功能正常者17.8岁大，提出前庭功能异常可能出现较晚。本组亦显示随着病程延长，前庭半规管功能异常的几率增加，前庭上神经也会被累及。本组AN患者伴发前庭下神经损害几率如此之高，可能为AN的病变及病变部位提供有意义的佐证。

AN患者虽前庭功能检查多有障碍，但临床上表现并无眩晕发作，仅头晕轻微。可能由于其病变为双侧性，且发展缓慢，前庭功能障碍逐渐由各种代偿机制补偿所致。

ENG与VEMP联合应用能较全面了解前庭功能状态，特别对无前庭症状的AN患者，有助于对AN累及前庭神经的病变范围作出客观准确的评估，应作为AN患者的常规检测项目之一。

4 病因及发病机理

目前病因及发病机制尚无统一认识。根据患者的相关性疾病，推测其病因可能如下。

4.1 代谢性疾病

新生儿高胆红素血症、核黄疸及代谢性遗传性疾病Refsum病等。新生儿高胆红素血症是最常见的高危因素，过多的胆红素——红细胞代谢的副产

物,对中枢神经系统有毒性作用,能引起核黄疸,可导致ABR阈值上升及潜伏期延长。中枢及周围听觉系统均可累及。

4.2 遗传性疾病

4.2.1 Charcot - Marie - Tooth 综合征:又名腓骨萎缩症。属于遗传性运动感觉神经病(Hereditary Motor Sensory Neuropathy, HMSN),它包括两个亚型: CMT1/HMSN I (脱髓鞘型)和 CMT2/HMSN II (轴突型)。Butinar (2000)^[8]报道一吉普塞家族 28 名成员中 3 人患与 AN 相关的 HMSN,都有听力损失、言语理解困难。2 人 CM 存在,无 ABR,外周神经刺激不能引出。

4.2.2 线粒体疾病:如 Leber 遗传性视神经病。2004 年 Luxon^[9]报道两例 Leber 视神经萎缩的 AN 患者,建议对该病患者要注意其听力学改变。

4.2.3 非系统性遗传性听神经病:这在中国的家系研究中已发现,有 X 连锁、隐性遗传和常染色体隐性遗传等。王秋菊等^[10]首次将 X-连锁隐性遗传性听神经病定位在 X 染色体上 Xq23-27.3,并将其命名为 AUNXI 基因座。非综合征听力减退在儿童常见的遗传原因为 DFNB1/GJB2 突变,其次为 DFNB9/OTOF 突变,Varga^[11]在 6 家系中发现 8 例 OTOF 突变,双耳听力严重减退,EOAE 未受损害(Spared)。

4.2.4 温度敏感性神经病:Starr 等^[12](1998)发现 3 例发热致暂时性聋者,1 例发热时无 ABR 引出,无热和发热时 OAE 及 CM 均存在;1 例无热时全频听阈轻度升高,发热时明显提高(80 dB);2 例低频听阈升高,言语识别受损,发热和无热时声反射均消失。认为可能听神经脱髓鞘病变致。2 例可能是隐性遗传病。王秋菊^[13]报道 1 例 4 岁儿童的温度敏感性神经病,在自然体温下随体温的轻微波动即可出现听力的变化,认为体温的升高可能导致听神经脱髓鞘病变引起神经传导阻滞,而听神经的失同步化。

4.3 免疫性疾病

如格林-巴利综合征等。顾瑞等^[14]报告部分病例抗膜迷路蛋白抗体检查阳性。部分病例采用皮质

类固醇治疗有效。徐进等^[15]对 28 例 AN 患者行内耳抗体检测,结果 71.43% 出现阳性,主要是 IgM 抗体,其次是 IgG 抗体。荧光素标记抗体显示的部位主要有蜗神经、内耳神经纤维及螺旋神经节,偶见于内耳血管内皮、血管纹及毛细胞,推测自身免疫反应可能参与了 AN 神经损害的病理过程。

4.4 神经脱髓鞘病变

有报道,多发性硬化(MS)出现脑干诱发电位(BAEP) I 波异常约 3%~10%。梁志坚等^[16]观察 58 例 MS 的 BAEP,结果 I 波异常 32 例(55.17%),主要表现为 I 波潜伏期延长,部分 I 波未引出,部分出现听力障碍,认为听神经远端发生脱髓鞘病变是其可能的病理生理机制。

4.5 中毒性或炎性神经病

如糖尿病、尿毒症、顺铂毒素中毒、流行性腮腺炎、脑膜炎等。

4.6 特发性

是指原因不明单独发生的听神经病。本组按 Starr 对听神经病的定义,即仅指损害听支,不包括前庭支,则特发性 154 例(53.9%),如听神经包括耳蜗支及前庭支,则特发性 254 例(88.8%)。

5 听神经病的病变部位

迄今对听神经病的病损定位仍意见不一。各家报道中提出的病变部位包括:中枢听觉通路、低位脑干、内毛细胞、I 型感觉神经元(螺旋神经节细胞)或它的突触,周围性听觉通路(耳蜗神经)。归纳国内外学者对听神经病病变部位的不同观点主要是:病变主要在周围听觉神经系统——从内毛细胞至耳蜗进入脑干前的耳蜗神经传入径路,还是在中枢听觉神经系统——脑干听觉神经径路。Starr^[1]提出听神经病的病变部位在第Ⅷ脑神经,包括:内毛细胞、内毛细胞与第Ⅷ脑神经纤维间的突触连接、螺旋神经节内的神经元、耳蜗神经纤维、或以上各部位的任一组合。并提出不包括脑干听觉径路的病变,需将 ABR I 波异常、EOAE 正常的耳蜗神经病变与 ABR I 波正常、ABR 后几个波异常的中枢性脑干听觉径路病变相区分。

认为病损在脑干听觉神经径路的依据是:

(1) 言语听力显著减退;(2) 镫骨肌反射不能引出,或引出镫骨肌反射的反射衰减阳性;(3) 绝大多数ECochG可引出增大的-SP(表明内毛细胞正常),AP消失或不明显;(4) ABR引不出或不能重复,特别是Ⅲ~Ⅴ波引不出或异常。这些表明病损部位在中枢。

认为病损在周围听觉神经传入径路的依据是:

(1) ABR自I波起缺失或严重异常(由于耳蜗神经传入放电同步异常),而EOAE正常引出(外毛细胞功能多正常);(2) 听力图多以低频听阈升高为主(低频依赖于放电速率,低频神经发放的定时性差,而高频取决于兴奋的纤维部位;此外,可能由于顶转纤维的蜗后部分更长,轴突直径更粗,源自顶转编码低频声音信号的听神经纤维,较易随着听神经病的发展而受累);(3) 言语分辨率不成比例的明显差于纯音听阈(听神经同步放电在编码声音信号中起重要作用,尤其在编码低频听信号时,耳蜗基底膜不同部位的激活反映不同部位声波的特征频率,可以编码区分不同音调的声音刺激,如耳蜗病变、听神经冲动不能同步放电,影响其时间、频率编码相应的信号发放,致使各级听觉中枢对听觉信息的分析、处理功能障碍);(4) 镫骨肌声反射消失或阈值升高和EOAE对侧抑制消失,且低频幅度增大(耳蜗神经病变,使脑干中枢的神经传入受干扰,影响耳蜗传出神经系统功能);

(5) CT及MRI均未显示颅内病变。目前临床上还没有可行的方法检查内毛细胞的功能,因而尚不能正确评价内毛细胞和听神经纤维间突触的功能状态。至于有髓鞘的I型神经元与内毛细胞形成突触联系存在病变,如脱髓鞘病变是整个神经动作电位的幅度降低,而整个神经动作电位的传导速度和范围无变化。故从理论上,轴突病变并不改变神经传递的同步性,仅改变传导纤维的数目。因此,结合临床资料分析,可认为病损部位主要在听神经的耳蜗支及前庭支,由不同病因引起的听觉通路外周部分的神经冲动发放不同步而出现听功能和前庭功能障碍。

6 听神经病的治疗

AN目前缺乏肯定的有效治疗方法。因此,应寻找病因,以针对潜在的疾病进行相关的治疗。有报导一些病例采用皮质类固醇激素治疗有效,尚需对照研究、长期随访观察。关于助听器应用,普遍认为无效。可能由于其听神经时间编码的异常引起严重的言语识别率下降,虽扩大音量并不能增进听力。Rance^[17]在15例佩戴助听器1年的AN患儿中,发现7例无效,8例的言语识别有明显改善,认为听力障碍的周围神经病患儿都应佩戴助听器,以便早期行言语康复。对于人工耳蜗植入,各家意见不一。多认为AN的病损部位尚不明确,可能在听神经或低位脑干,对人工耳蜗植入无效。但近几年报导有些患者在植入人工耳蜗后有一定效果,Marsson等(2003)^[18]报道6例听神经病患者中4例行耳蜗植入,术前鼓岬刺激试验未能重复引出ABR,术后电刺激可引出听神经同步发放活动。我科有1例患儿行人工耳蜗植入,术后能引出EABR和NRT,听力有一定改善。可能是植入后电刺激能引出明显的听神经动作电位,使神经同步放电有一定程度的恢复,使言语识别率得到改善。目前一般对AN患者行人工耳蜗植入多采取审慎态度。

综上所述,AN是一新的疾病实体,尚有许多问题有待我们探讨及进行深入的临床及基础研究。

参考文献

- 1 Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al. Auditory Neuropathy [J]. Brain, 1996, 119: 741-753.
- 2 Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, et al. Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions: a universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony[J]. J Am Acad Audiol, 2005, 16: 546-553.
- 3 Sheykhosslami K, Kaga K, Murofushi T. Vestibular function in auditory neuropathy [J]. Acta Otolaryngol, 2000, 120: 849-854.
- 4 Sheykhosslami K, Schmerber S, Habiby Kermany M, et al. Sacculo-collic pathway dysfunction accompanying auditory neuropathy [J]. Acta Otolaryngol, 2005, 125: 786-791.
- 5 吴子明, 周娜, 张素珍. 听神经病伴发前庭下神经损害 [J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2004, 39: 486-488.