

• 专家笔谈 •

耳聋的临床诊断与治疗

孙爱华

耳聋是听觉传导路发生器质性或功能性病变致不同程度听力损害(hearing impairment)的总称,程度较轻的亦称重听,显著影响社交能力者称为聋,因听觉障碍难以用语言进行正常人际沟通者称为聋哑或聋人。按耳聋发生部位与性质,一般将耳聋分为传导性聋、感音神经性聋和混合性聋。感音神经性聋按病变部位可再分为中枢性聋、神经性聋和感音性聋,但中枢性聋罕见,单纯的神经性聋少见,感音性聋最为常见。一般情况下,临床仍将三者合称感音神经性聋^[1]。因此,耳聋可能是原发疾病,也可能是某些疾病的症状。临床实践中,由于患者或患儿家长讲述不清、医师认识不足或疾病处于不同发展阶段等因素,易导致误诊误治,甚至引起医疗事故。为提高耳聋临床诊治水平,本文根据笔者长期临床经验和科研成果,结合复习近年文献,就耳聋的临床诊断与治疗相关问题提出个人看法,供同道们参考与讨论。

一、耳聋临床诊断及其相关问题

准确、及时地对耳聋作出临床诊断的必要前提是对病情特征、发病情况、病因与病理基础等相关问题进行全面科学分析。

(一) 耳聋特征分析

1. 器质性聋与功能性聋:器质性聋为听觉器官病变引起,而功能性聋则是功能性疾病在听觉器官的表现。

2. 先天性聋与后天性聋:先天性聋包括遗传性因素或孕期因素为病理基础的听力障碍,而后天性聋则指出生以后任何时期、任何原因引起的耳聋。

3. 突发性聋与进行性聋:突然发生的听觉障碍多为感音神经性聋、功能性聋或传导性聋,缓慢发生者则可能是传导性聋、感音神经性聋或混合性聋。

4. 耳聋与语言:先天性聋多为重度聋或全聋,患儿因缺乏学习语言的实用听力而成为聋人,耳聋程度较重的后天性聋,若发生在 3 岁前后,极易因聋致哑。传导性聋和混合性聋多属轻度、中度或中重度聋,单侧患病常见,经恰当治疗多可恢复部分或全部听力,罕见因

聋致哑;感音神经性聋则以双侧中重度、重度或极重度聋为主,一旦发生,很难治疗,若发生在婴幼儿、儿童或少年期,必然影响语言能力的形成与发展,常可因聋致哑。

5. 耳聋与全身疾病:耳聋的病理基础可能是听觉器官局部病变,亦可能是全身疾病在耳部的特殊表现形式,机体整体因素对听觉障碍发生与发展的重要作用亦是耳聋的重要特征之一。

6. 耳聋与伴发症状:最常见的伴发症状是耳鸣,其次是眩晕,如眩晕反复发作,则可成为梅尼埃病诊断的重要依据。

(二) 临床发病情况

近年临床调查表明,明显听力障碍者约占全球总人口的 7%~10%,其中因聋致残者近 1 亿。我国 2000 年全国抽样调查统计的听力言语残疾人数为 2057 万。笔者曾对突发性聋发病情况进行为期 17 年的前瞻性研究和回顾性分析,结果表明,铁代谢障碍疾病组、血液病组和正常对照组的年发病率(按调查人数构成调整)依次为 512.68/10 万、27.36/10 万和 4.85/10 万,提示不同人群突发性聋的发病情况显著不同^[2]。

(三) 病因与病理基础

1. 传导性聋:诊断不难。常见病因是炎症(如急、慢性化脓性或分泌性中耳炎,黏连性中耳炎,外耳道炎、外耳道疖肿)、外伤(如颞骨骨折累及中耳、鼓膜外伤、听骨链中断等)、异物或其他机械性阻塞(如外耳道异物、耵聍栓塞、肿瘤、胆脂瘤等)以及畸形(如先天性外耳道闭锁、听骨链畸形、鼓膜缺失等)。

2. 感音神经性聋:临床确诊难度大,病因复杂。按导致听觉障碍的病因,可分为 3 类:(1)遗传性聋:继发于基因或染色体异常等遗传缺陷的听觉器官发育缺陷而导致的听力障碍。出生时已存在听力障碍者称先天性遗传性聋,婴幼儿期、儿童期、青少年期或以后的某个时期开始出现听力障碍者称为获得性先天性遗传性聋。遗传性聋多为伴有其他部位或系统畸形的遗传异常综合征。如伴有骨骼畸形的下颌面骨发育不全综合征(Treacher-Collins syndrome),以小颌、舌下垂、耳畸形及进行性感音神经性聋为主要特征的佩吉特病(Paget's disease)等均属先天性遗传性聋;伴有眼部异常的先天性聋视网膜色素变性综合征(Usher's syndrome)则属获

DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2012.02.001

基金项目:国家自然科学基金(30472124,30873233)

作者单位:200003 上海 第二军医大学长征医院耳鼻喉科

Email: JYLAHSLC@sina.com

得性先天性遗传性聋。1998 年我国科学家成功克隆了人类遗传性感音神经性聋疾病基因(GJB3)。Borck 等(2003)对 4 个家系的 6 例 Pendred 综合征患者进行研究,所有患者均发现染色体 7q22~q31 上的 PDS 基因突变,其共同特点是 PDS 基因区域内或其邻近区域有同样的单倍型,V138F 为原始基因突变(founder mutation)。近年来的国内外研究均认为,在母系遗传的对氨基糖苷抗生素的易感性与线粒体上的 A1555G 基因突变有关。DeStefano 等(2003)对 2263 例志愿者及其 2217 例子代进行纯音测听和基因组遗传分析,发现 11p(MLOD 1.57) 11q 13.5(MLOD 2.10) 14q(MLOD 1.55)可能是先天性遗传性聋和老年性聋的相关染色体变异共同病因。近年研究表明,先天性颞骨畸形(主要为大前庭水管综合征)与 SLC26A4 基因突变显著相关^[1]。(2) 非遗传性先天性聋:由妊娠期母体因素或分娩因素引起的听力障碍,病毒感染、产伤和核黄疸症为主要病因。母亲患梅毒、艾滋病或在妊娠期大量应用耳毒性药物等亦可导致胎儿耳聋。非遗传性先天性聋往往为双耳重度聋或极度聋。(3) 非遗传性获得性感音神经性聋:发病率占临床确诊感音神经性聋的 90% 以上,近年临床与基础研究比较关注并取得一定进展的主要有药物性聋、突发性聋、噪声性聋、老年性聋以及自身免疫反应、某些必需元素代谢障碍诱发的感音神经性聋等^[3-8]。

3. 药物性聋:药物中毒致聋除取决于药物种类、用药剂量、用药时间及途径等外部因素以外,与体内因素如家族、遗传、个体差异等亦有关。近年研究发现,母系遗传的对氨基糖苷抗生素的易感性与线粒体上的 A1555G 基因突变有关。线粒体 DNA 缺失突变、铁缺乏等体内因素的存在可增加机体对氨基苷类耳毒作用敏感性。药物性聋的主要组织病理学变化为:听毛细胞静纤毛倒伏、缺失,线粒体肿胀、变性,严重时听毛细胞与支持细胞完全破坏,螺旋器崩解,耳蜗-前庭神经以及螺旋神经节退行性变,可伴有前庭壶腹嵴、位觉斑损害。药物性聋症状以耳鸣、耳聋与眩晕为主,可能出现在用药过程中,亦可能发生于停药后数日、数周甚至数月。值得注意的是,被认为非耳毒药物青霉素在铁缺乏条件下亦可导致药物性聋^[1,8-9]。

4. 突发性聋:多在 3 d 内听力急剧下降。确切病因尚不清楚,目前认为可能与病毒感染、迷路水肿、血管病变和迷路窗膜破裂有关。笔者提出,铁代谢障碍(disturbance of iron metabolism)可能是其发病的主要病理基础之一^[10]。本病临床特征包括:(1) 突然发生的非波动性感音神经性听力损失,常为中或重度;(2) 原因不明;(3) 可伴耳鸣;(4) 可伴眩晕、恶心、呕吐,但不

反复发作;(5) 除Ⅷ颅神经外,无其他颅神经受损症状;(6) 单耳发病居多,亦可双侧同时或先后受累,双侧耳聋则往往以一侧为重。诊断时,应注意同梅尼埃病、听神经瘤及功能性聋等鉴别。约有 2% 的患者可在发病后 2 周内出现听力自然恢复、显著恢复或部分恢复。

5. 噪声性聋:指急性或慢性强声刺激损伤听觉器官而引起的听力障碍。近年研究发现,噪声对听力的损伤不仅取决于外界噪声刺激的性质、强度和持续时间,而且与体内因素以及内耳代谢调节状态有关。本文作者的临床和试验观察表明,铁缺乏是噪声性聋发生的重要体内因素之一,而强化铁营养具有对抗稳态噪声听损伤的作用,其机制可能与其对含铁酶活性的增强作用有关。临床观察证实,应用神经生长因子联合强化铁营养防治爆震性聋近期效果较好^[6,11]。

6. 老年性聋(presbycusis):系伴随年龄老化,听觉器官衰老、退变而出现的感音神经性聋,60 岁以上老年人发病率约为 30%~70%。虽然包括听力在内的人体老化是无法抗拒的自然规律,但老年性聋出现的年龄、发展速度、听力损失程度以及对生活的影响却因人而异,与体内耳聋发生的病理基础和遗传因素密切相关^[3]。老年性聋临床表现为双侧逐渐发生的高频听力损失,并缓慢累及中频与低频听力,伴高调持续耳鸣。患者常感在噪声环境中语言辨别能力显著下降。纯音听力曲线为轻度至中度感音神经性聋,蹬骨肌反射阈提高,纯音听力损失较重的相应频率区畸变产物耳声发射阈值提高或引不出。

7. 自身免疫性内耳病(autoimmune inner ear disease)与感音神经性聋:研究表明,内耳隐蔽抗原的释放或组织抗原决定簇改变,均被视为异己,启动免疫应答,损伤耳蜗与前庭组织结构。自身免疫性内耳病临床特征如下:(1) 进行性、波动性感音神经性聋,单侧或双侧,检查提示耳蜗性、蜗后性听力障碍,或两者兼有;(2) 可伴耳鸣、眩晕;(3) 病程数周至数年;(4) 组织非特异性抗体、抗内耳组织特异性抗体等检测为阳性;(5) 可伴关节炎、血管炎、肾小球肾炎等其他免疫性疾病;(6) 大剂量类固醇药物和免疫抑制剂治疗有一定效果。但是,自身免疫异常患者听力学调查提示,对内耳及听觉中枢神经系统的损害发生率明显低于对传音系统的损害^[1,12]。

近些年来,国内外临床和实验观察证实,铁、锌、碘、镁等必需元素代谢障碍可直接或间接影响听觉功能,导致感音神经性聋,或作为体内病理基础与感音神经性聋的发生、发展有关。临床工作者应该认识到,凡感音神经性聋患者伴有铁、锌、碘、镁等必需元素代谢障碍时,或铁、锌、碘、镁等必需元素代谢障碍的患者发

生耳鸣、耳聋时,有必要从诊断、治疗与预防角度,认真评估感音神经性聋与某些必需元素代谢障碍的关系。例如,缺碘诱发的神经型地方性克汀病多数有重度感音神经性聋。长期严重缺碘可造成甲状腺功能低下,引起膜迷路积水,导致感音神经性聋。锌缺乏可能同耳鸣、耳聋有关。锌对内耳的影响可能通过抑制 $\text{Na}^+ - \text{K}^+ - \text{ATP}$ 酶的活性,导致 $\text{Na}^+ - \text{K}^+$ 交换率改变,影响内耳生物电位而导致耳鸣;可抑制听毛细胞内 Ca^{2+} 调节蛋白功能,造成细胞内微管系统结构异常;可影响髓磷脂合成代谢,引起耳蜗神经元传导功能异常;可影响铁代谢,间接影响耳蜗结构与功能。镁缺乏本身并不引起听阈提高或耳蜗形态学改变,但可使耳蜗对外界噪声损伤的敏感性增强。铁缺乏可引起内耳肌动蛋白相对含量减少,含铁酶分布异常、活性降低或消失,血管纹萎缩,螺旋神经节细胞减少,以及听毛细胞静纤毛损伤,从而导致感音神经性聋或造成其发生的病理基础。对铁缺乏听力障碍患儿进行补铁治疗,可使听力恢复正常。本文作者将铁缺乏为直接病因的感音神经性聋命名为缺铁性聋(iron-deficient hearing loss),并认为是一种与贫血程度无显著相关的内耳组织铁缺乏病。其临床表现是突然或缓慢发生的感音神经性聋,伴有:(1) 缺铁性贫血病史;(2) 血红蛋白含量成年男性 $< 130 \text{ g/L}$,成年女性 $< 120 \text{ g/L}$,13 岁以下儿童 $< 106 \text{ g/L}$;(3) 血清铁蛋白 $< 0.70 \text{ nmol/L}$;(4) 红细胞碱性铁蛋白 $< 11.38 \text{ ag/红细胞}$;(5) 血清铁日波动差值 $< 3.58 \text{ } \mu\text{mol/L}$;(6) 血清铁 $< 19.36 \text{ } \mu\text{mol/L}$ ^[1,13]。

8. 混合性聋:可因不同疾病引起,如分泌性中耳炎伴老年性聋、听骨链中断伴突发性聋、黏连性中耳炎伴梅尼埃病等,分别导致中耳和内耳功能障碍。混合性聋亦可由同一疾病引起,如耳硬化中期、爆震声导致鼓膜穿孔及内耳损伤、急慢性化脓性中耳炎并发迷路炎等,因病变同时或先后累及耳传音与感音系统,使耳聋兼有传导性聋和感音神经性聋的特点。混合性聋可能以传导性聋为主或以感音神经性聋为主,也可能以传导性聋和感音神经性聋成分大致相等或相似的形式存在。

9. 功能性聋:又称心理性聋、非器质性聋、癔病性聋、假性器质性聋、假性神经性聋、精神性聋等,由精神心理性因素引起。诊断应注意收集有关精神心理创伤病史。纯音测听检查多为双耳重度聋或全聋,缓慢发生者可能为单侧发病。声导抗测试、耳声发射、听性脑干反应等客观测听多无异常发现。

二、耳聋临床诊治的常见误区

忽略病因检查 轻率做出诊断,是当前耳聋诊治的常见误区之一。结合笔者所处理的典型病例,探讨这

方面的相关问题:例 1 男,60 岁。因突发右耳聋,伴耳鸣 10 个月,在多家医院耳鼻喉科求治,经临床与电测听、ABR 等检查,均诊断为右耳“神经性耳鸣”、“突发性聋”或“感音神经性聋”给予神经营养药、扩血管药、激素、高压氧等治疗数月,听力不见好转,耳鸣持续存在,症状时轻时重。1999 年 10 月来我院就诊。体检:左耳鼓膜完整,标志清楚,右耳鼓膜轻度充血内陷。声导抗右耳鼓室图为负压曲线。间接鼻咽镜检查发现右侧鼻咽顶、咽隐窝及咽鼓管隆突区黏膜粗糙不平,鼻咽活检病理证实为鼻咽低分化鳞癌。鼻咽及颅底 CT 增强扫描提示颅底骨质有吸收破坏。患者于 1999 年 11 月开始放射治疗,放射治疗结束后化疗 4 个疗程。2011 年 2 月电话随访,治疗结束后迄今未发现癌复发,患者健在。

例 2 女,12 岁。左耳听力逐渐减退 4 年余。其母否认患儿发病前有精神创伤史。曾在本市多家医院门诊电测听检查,均诊断为“感音神经性聋”,长期服用“ATP”、“丹参”、“耳聋左慈丸”等,未见效果。1996 年 3 月来我院门诊,检查见双耳鼓膜完整,标志清楚,音叉试验左耳气骨导正常消失,右耳气骨导正常,纯音测听示左耳全聋,右耳听力正常;听性脑干反应测试示双耳 I ~ V 波潜伏期正常;声导抗测试示双耳鼓室曲线、镫骨肌反射均正常。确诊为功能性聋。立即给予 10% 葡萄糖酸钙静脉注射暗示治疗,1 h 后,患儿患耳听力完全恢复正常。随访 3 年,双耳听力均正常。

病例 1 和 2 的共同特点都是长期延误诊断,主要原因与经验教训:(1) 对临床听力学检测结果缺乏深入分析:患者主诉听力骤降,高调耳鸣及耳内胀满感等,电测听、ABR 等检查提示耳感音神经性聋,在诊断为突发性聋以前应仔细检查病因,排除听神经瘤。病例 1 ABR 检查左耳 I ~ V 波间期显著延长, DPOAE 消失,提示蜗后病变,但其意义被忽略,未及时进一步检查。病例 2 对感音神经性聋与功能性聋的鉴别缺乏认识:患者功能性聋症状、听力学检查体征典型,诊断依据是:①左耳听力逐渐减退 4 年余;②检查见双耳鼓膜完整,标志清楚;③音叉试验、纯音测听示左耳全聋,右耳听力正常;④客观测听检查听性脑干反应测试示双耳 I ~ V 波潜伏期均正常,声导抗测试示双耳镫骨肌反射均正常;⑤患儿耳聋缓慢起病,难以确定发病前精神创伤史。问题在于,医师对感音神经性聋与功能性聋的鉴别缺乏认识,不懂如何对患儿进行鉴别诊断,感音神经性聋的听力学特征如下:音叉试验、纯音测听全聋者,客观测听检查听性脑干反应测试左耳 I ~ V 波潜伏期应显著延长,声导抗测试左耳镫骨肌反射应消失。该患儿的听力学特征与感音神经性聋不符。

(2) 未能准确选择最有效的检查手段: 病例 1 虽然做了电测听、ABR 等仪器检查, 却忽略进行仔细的耳镜和间接鼻咽镜检查, 以至未能及时发现鼓膜和鼻咽部细微的异常变化。病例 2 只注意主观测听检查, 忽略选择客观测听进行鉴别诊断。

(3) 临床思维方法错误: 突发耳聋不等于突发性聋, 单耳渐进性耳聋不等于感音神经性聋。病例 1 和 2 诊治过程, 均在临床思维方法上犯了先入为主的错误, 在确诊之前, 分别简单地将鼻咽癌和功能性聋引起的听觉障碍, 笼统地诊断为突发性聋和感音神经性聋, 往往使后来接诊的医师对于病因诊断不再作为重点考虑。

关注听力学专科检查, 忽略病因学全面分析, 是耳聋诊治常见误区之二: 例 3 女, 14 岁。双耳听力逐渐减退 6 年, 加重 3 年余。否认有精神创伤、强噪声暴露或耳毒性药物使用史。曾在本市多家医院门诊电测听、声导抗、耳声发射和 ABR 检查, 诊断为“感音神经性聋”, 曾行高压氧舱治疗长期服用“ATP”、“耳聋左慈丸”等, 未见效果。2009 年 8 月来诊, 检查见双耳鼓膜完整, 标志清楚, 临床听力主、客观测听示双耳感音神经性聋, 纯音平均听阈右耳 65 dB, 左耳 80 dB。临床血液和生化实验室检查: Hb 110.0 g/L, 血清铁蛋白 15.1 $\mu\text{g/L}$, 血清铁日间波动为 6.2 ~ 6.6 $\mu\text{mol/L}$, 血清免疫球蛋白和补体水平正常范围内, 确诊为慢性型缺铁性聋。经中西医结合铁剂疗法治疗 1 年后, 患者自感右耳听力显著改善, 左耳听力改善, 纯音听阈右耳 30 dB, 左耳 55 dB。临床血液和生化实验室复查: Hb 128 g/L, 血清铁蛋白 112 $\mu\text{g/L}$, 血清铁日间波动为 16.0 ~ 22.5 $\mu\text{mol/L}$, 均在正常范围内。随访 7 个月, 双耳听力稳定。

例 4 男, 4 岁。因耳聋, 说话不清 2 年, 外院拟行人工耳蜗手术, 于 2006 年 8 月来我院门诊。患儿曾经电测听、声导抗、听觉 ABR 等检查, 诊断为双侧极重度“感音神经性聋”。我院体检发现, 双耳鼓膜完整, 轻度充血内陷, 双侧中鼻道有黏脓涕存留。声导抗左耳鼓室图呈积液曲线, 右耳为负压曲线。临床听力主、客观测听示双耳极重度以感音神经性聋为主的混合性聋。鼻窦冠状位 CT 扫描提示双侧慢性全鼻窦炎。最后确诊为双侧慢性分泌性中耳炎、全鼻窦炎, 患儿于 2006 年 9 月开始接受中西医结合药物治疗, 3 个月后中耳炎痊愈, 7 个月后全鼻窦炎痊愈, 双耳听力平均改善 40 dB, 经家长语言训练, 除个别单词以外, 一般语言发音较清晰, 2009 年进入普通小学一年级学习, 除上课以外, 无需借助助听器可进行人际间沟通交流。至 2011 年 3 月, 仍在治疗随访中。

病例 3 和 4 的共同特点都是听力学检查均表现为感音神经性聋, 予以一般对症治疗, 延误了患者的治疗时机。主要原因与经验教训是: 耳聋诊治只参考听力学检测结果, 缺乏必要的进一步实验室检查或病因学分析。病例 3 在来我院以前的求诊过程中, 虽然全面的听力学检查可以确诊为感音神经性聋, 但未进一步行必要的实验室检查, 以致未能发现缺铁性聋。病例 4 仅根据听力学检查所提示的双耳极重度聋, 就考虑作为人工耳蜗的候选病例, 忽略了临床病因学全面分析, 以致未能及时发现致聋的直接病因是慢性分泌性中耳炎, 而慢性分泌性中耳炎病理基础是慢性全鼻窦炎。

三、耳聋治疗策略

经检查确诊的耳聋, 根据其不同类型选择相应的治疗策略。传导性聋可根据病因进行相应治疗。混合性聋应分别处理中耳、内耳病变。对于确诊的功能性聋患者, 如为突然起病且病程很短者, 暗示疗法较为有效。查明并去除精神诱因则是暗示疗法成功的关键。但对病程长特别是起病缓慢者, 一般暗示疗法可能难奏效。可试用 2% 利多卡因或 10% 葡萄糖酸钙缓慢静脉注射, 同时进行语言暗示治疗。模拟手术暗示、催眠法、麻醉暗示疗法均可试用。

本文重点讨论感音神经性聋的治疗策略如下。

1. 药物疗法: 发病初期及时正确用药是治疗成功的关键。首先应根据耳聋病因与类型选择适当药物。例如: 对已在分子水平查明遗传缺陷的遗传性聋可探索相应的基因疗法, 对病毒或细菌感染致聋的早期可试用抗病毒、抗菌药物, 对自身免疫性聋可试用类固醇激素和免疫抑制剂, 对因某些必需元素代谢障碍引起的感音神经性聋可试用补充缺乏元素或纠正代谢障碍的药物。

鉴于衰老、老年性聋与祖国医学中的肾虚存在密不可分的联系, 笔者试用自拟耳聋基本方剂^[14]基础上改进和研制的中成药铁必复颗粒治疗老年性聋取得较好疗效, 同时通过铁缺乏诱发肾虚耳聋大鼠模型, 应用铁必复颗粒进行干预, 以蛋白质组技术检测实验动物内耳耳蜗膜性组织蛋白质表达水平的变化, 结果表明, 铁必复颗粒的治疗作用机制可能与调控耳蜗肌动、肌球蛋白、细胞骨架蛋白等蛋白质以及 46 kDa protein、48 kDa protein 等蛋白的表达水平有关^[3, 15]。笔者应用铁剂、中药、西药和综合疗法对 426 例突发性聋患者进行分阶段、分层随机分组法以及完全随机分组法治疗, 研究结果表明: (1) 铁剂、中药、西药和综合疗法对本组病例的有效率分别为 81.70%、70.76%、26.98% 和 50.00%。(2) 经检测证实机体铁代谢障碍与不能证实机体铁代谢障碍的患者治疗效果明显不同, 前者的有

效率和显效率显著高于后者。(3) 治疗有效者治疗后复查 机体铁代谢障碍得到纠正, 而治疗无效者治疗后复查 机体铁代谢障碍依然存在。(4) 铁剂疗法不仅整体疗效明显优于传统治疗, 而且是对病程 > 3 个月者的惟一有效疗法^[9]。耳聋药物治疗成功的关键要素是鼓励患者坚持连续按时服药, 治疗一经开始, 除连续用药 3 个月以上毫无效果者外, 不宜加用或改换其他药物。凡治疗开始后 3 个月, 纯音听阈改善接近、达到或超过疗效标准“有效”项者, 不论自觉症状是否改善, 都应建议患者继续用药, 直至听力固定, 多次听力复查不变者才考虑停止治疗。

2. 高压氧疗法: 单纯高压氧治疗感音神经性聋无肯定疗效, 但对病程 2 周以内的药物性聋、噪声性聋、突发性聋、创伤性聋等有一定辅助治疗作用。

3. 手术疗法: 着眼于改善局部血液循环, 使内耳可逆损害部分恢复功能。对双耳重度或极度聋患者可选择较重侧试行内听道肌肉血管连接术(meatomyosynangiosis) 或内淋巴囊血管重建术(endolymphatic sac revascularization) 等。

4. 助听器选配: 有残余听力的耳聋患者, 经药物或手术治疗无效, 病情稳定后可酌情选配助听器。选择助听器应考虑助听器的功率大小、频响特征匹配、最大声输出等。随着助听器电声技术的发展, 使过去认为不宜配戴助听器的耳聋患者也可能选配到性能合适的助听器。一般情况下, 中度听力损失者使用助听器后获益较大, 轻度及极重度聋患者使用效果尚不够理想。

5. 人工耳蜗植入: 经半个世纪的研究历程, 人工耳蜗从单导到多导、言语编码策略的不断完善, 现已发展成为极重度聋患者听力康复的重要手段。经筛选的人工耳蜗植入语前聋患儿在语言理解度(intelligibility) 方面显著优于使用助听器者^[16]。

目前认为, 人工耳蜗植入的主要适应证是: (1) 双耳极重度感音神经性聋。(2) 年龄 1 岁以上, 语前聋患儿最好小于 5 岁, 语后聋年龄不限。(3) 无法借助助听器或其他助听装置以改善听力和言语理解能力者。(4) 具有改善听力的愿望和对于术后效果有正确的期待。(5) 术后有条件进行言语康复计划者。

6. 听觉言语训练: 对经治疗无效的双侧中重度、重度或极重度聋学龄前儿童, 应及早借助助听器或人工耳蜗植入等人工听觉, 运用言语仪、音频指示器等适当

仪器进行听觉言语训练, 可使患儿能听懂, 或借助唇读理解他人口头语言, 具备接受性和表达性语言能力。

参 考 文 献

- [1] 田勇泉, 韩德民, 孙爱华. 耳鼻咽喉头颈外科学. 7 版. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 352-371.
- [2] 孙爱华, 王正敏, 李津婴, 等. 突发性聋与铁代谢障碍疾病关系的临床调查. 临床耳鼻咽喉科杂志, 1997, 11: 241-243.
- [3] 孙爱华, 岳波, 林顺涨, 等. 铁必复颗粒治疗老年性聋的临床疗效与分子机制研究. 老年医学与保健, 2010, 15: 276-279.
- [4] 周怀恩, 孙爱华, 岳波, 等. 强化铁营养对缺铁大鼠耳蜗膜性组织 actin, myosin, desmin 和 HSP 表达的影响. 听力学及言语疾病杂志, 2010, 18: 575-579.
- [5] Sun AH, Wang ZM, Xiao SZ, et al. Red cell basic ferritin concentration in sensorineural hearing loss. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 1991, 53: 270-272.
- [6] Sun AH, Wang ZM, Xiao SZ, et al. Noise-induced hearing loss in iron-deficient rats. Acta Otolaryngol(Stockh), 1991, 111: 684-690.
- [7] Algarin C, Peirano P, Garrido M, et al. Iron deficiency anemia in infancy: Long-lasting effects on auditory and visual system functioning. Pediatr Res, 2003, 53: 217-223.
- [8] 孙爱华, 林顺涨, 叶青, 等. 缺铁条件下青霉素耳毒性的实验观察. 听力学及言语疾病杂志, 2001, 9: 74-76.
- [9] Chi FL, Xiao SZ, Li ZJ, et al. Ototoxicity induced by kanamycin in iron-deficient young rats. J Med Coll PLA, 1991, 6: 78-83.
- [10] Sun AH, Wang ZM, Xiao SZ, et al. Idiopathic sudden hearing loss and disturbance of iron metabolism: An analysis of 426 cases. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 1992, 54: 66-70.
- [11] 吴建, 章松勤, 孙爱华, 等. 神经生长因子联合强化铁营养防治爆震性聋临床近期疗效观察. 上海医学, 2005, 28: 140-142.
- [12] Huang NC, Sataloff RT. Autoimmune inner ear disease in children. Otol Neurotol, 2011, 32: 213-216.
- [13] 孙爱华. 缺铁性聋的诊断与治疗. 耳鼻咽喉-头颈外科, 1996, 3: 259-263.
- [14] 孙爱华. 中西医结合治疗感觉神经性聋初步报告——附 108 例疗效分析. 中医杂志, 1981, 22: 355-358.
- [15] 岳波, 孙爱华, 周怀恩, 等. 铁必复颗粒对缺铁诱发肾虚耳聋大鼠耳蜗蛋白质表达的影响. 中国中西医结合耳鼻咽喉科杂志, 2011, 10: 61-65.
- [16] Baudonck N, Dhooge I, Van Lierde K. Intelligibility of hearing impaired children as judged by their parents: A comparison between children using cochlear implants and children using hearing aids. J Pediatr Otorhinolaryngol, 2010, 74: 1310-1315.

(收稿日期: 2011-04-06)

(本文编辑: 梁雷)