

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202422532

· 论著 ·

397例听神经瘤听力特征分析

郭翠翠,王现蕾,夏寅

(首都医科大学附属北京天坛医院耳鼻咽喉头颈外科,北京 100070)

摘要: **目的** 分析听神经瘤患者听力学特征,为筛查听神经瘤提供参考依据。**方法** 回顾性分析2019年8月—2022年4月诊治的397例单侧听神经瘤患者临床资料,所有患者均行纯音测听、声导抗测试、言语识别率(SDS)、畸变产物耳声发射(DPOAE)、听性脑干诱发电位(ABR)和颅脑增强MRI。**结果** 以典型症状就诊者312例,非典型症状就诊者85例。以突发性聋就诊者25例;患耳听力正常者54例,包含大型甚至特大型肿瘤,99例全聋者亦包含内听道和中型肿瘤。5例全聋者言语识别能力未完全消失。DPOAE一致型245例,耳蜗型72例,蜗后型79例。ABR阳性率98.0%(389/397),8例ABR波形正常者中3例为双侧非对称听力损失。**结论** 非典型症状就诊者占比21.4%,以突发性聋就诊、听力正常或ABR正常者不能排除听神经瘤;DPOAE和ABR可作为筛查听神经瘤的重要检查方法。

关键词: 听神经瘤;听力;诱发电位;听觉;脑干

中图分类号:R764.4

Analysis of audiological characteristics in 397 cases of acoustic neuroma

GUO Cuicui, WANG Xianlei, XIA Yin

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100070, China)

Abstract: **Objective** To analyze the audiological characteristics of acoustic neuroma (AN) patients, so as to provide reference for AN screening. **Methods** Clinical data of 397 patients with unilateral AN admitted to our department from August 2019 to April 2022 were retrospectively analyzed. All patients underwent pure tone audiometry (PTA), acoustic immittance, speech discrimination score (SDS), distortion product otoacoustic emission (DPOAE), auditory brainstem response (ABR) and cranial enhanced magnetic resonance imaging (MRI). **Results** There were 312 patients with typical symptoms and 85 with atypical presentations. Patients with sudden sensorineural hearing loss ($n = 25$) accounted for 6.3%. Fifty-four cases with normal hearing had large or superlarge tumors, and 99 patients with total hearing loss had tumors of the internal auditory canal or medium size. The speech recognition ability of 5 cases with total hearing loss did not disappear completely. There were 245 cases of compatible type of DPOAE, including cochlear type in 72 cases and retrocochlear type in 79. The sensitivity of ABR was 98.0% (389/397), and 3 of the 8 patients with normal ABR waveform had asymmetric hearing loss. **Conclusions** Patients with atypical presentations account for 21.4% of AN. AN can not be excluded in patients with sudden hearing loss, normal hearing, and normal ABR. DPOAE and ABR can be used as important methods for screening AN.

Keywords: Acoustic neuroma; Hearing; Evoked potentials; Auditory sense; Brain stem

听神经瘤又称为前庭神经施旺细胞瘤,占桥小脑角区肿瘤的80%。渐进性非对称性听力损失特别是高频下降型感音神经性聋、耳鸣、头晕等是听神经瘤的典型症状^[1],但仍有部分患者症状不典型,

例如突发性聋、面部麻木或感觉异常等,此外还有部分听力正常或出现蜗性损害者。因此,全面分析听神经瘤的听力学特征,特别是非典型听力学特征,对筛查听神经瘤具有临床指导意义。

第一作者简介:郭翠翠,女,硕士研究生,主治医师。

通信作者:夏寅,Email:xiayin3@163.com

1 资料与方法

1.1 临床资料

2019年8月—2022年4月诊治的397例听神经瘤患者,男155例(39.1%),女242例(60.9%);年龄16~80岁,平均年龄(45.1±12.0)岁;病变位于左侧204例(51.4%),右侧193例(48.6%)。病程1周至10余年。纳入标准:单侧听神经瘤,听力学和MRI资料完整,手术者病理证实听神经瘤。排除标准:Ⅱ型神经纤维瘤病,首诊已接受伽马刀治疗或术后复发,手术者病理证实为其他肿瘤(海绵状血管瘤、脑膜瘤等)。

1.2 检查方法

1.2.1 听力学检查

1.2.1.1 纯音听阈测试(pure tone audiometry,PTA)

采用WHO(2021)的标准^[2],将听力分为:听力正常(<20 dB HL)、轻度听力损失(20~35 dB HL)、中度听力损失(36~50 dB HL)、中重度听力损失(51~65 dB HL)、重度听力损失(66~80 dB HL)、极重度听力损失(81~95 dB HL)、全聋(>95 dB HL)。依据中华医学会制定的突发性聋听力分型方法^[3],将突发性聋就诊听神经瘤患者听力损失分为低频下降型、高频下降型、平坦下降型和全聋型。

1.2.1.2 声导抗测试 依据鼓室图分型,将其分为A/As/Ad/B/C型。鼓室图为B/C型且PTA存在骨气导差或影像学检查确认者认为有中耳疾患。

1.2.1.3 言语识别率(speech discrimination score, SDS)测试 根据SDS得分,分为100%、80%~99%、50%~79%、1%~49%、0% 5组^[4]。

1.2.1.4 畸变产物耳声发射(distortion product otoacoustic emission, DPOAE)检查 根据Ferri等^[5]分类,分为一致型(PTA≤40 dB HL可以引出DPOAE;当PTA>40 dB HL时DPOAE未引出)、耳蜗型(当PTA<40 dB HL时DPOAE未引出)、蜗后型(当PTA>40 dB HL时可引出DPOAE)3类。

1.2.1.5 听性脑干诱发电位(auditory brainstem response, ABR)检查 ABR异常判断标准^[6]:①波形缺失;②I~Ⅲ波间期>2.5 ms;③I~V波间期>4.4 ms;④两耳I/Ⅲ/V波潜伏期差≥0.2 ms。

1.2.2 头部增强MRI

肿瘤大小是指以MRI任意一个平面上肿瘤在内听道外的最大直径。根据Kanzaki等^[7]在东京会

议上达成的听神经瘤共识,肿瘤分为:0级=内听道内;1级=小(1~10 mm);2级=中等(11~20 mm);3级=较大(21~30 mm);4级=大(31~40 mm);5级=特大(>40 mm)。

1.3 统计学方法

应用SPSS 20.0软件进行统计学处理。数据行正态分布检验,符合正态分布计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 描述,计数资料采用例数、百分比描述,组间平均值比较采用Kruskal-Wallis检验(H 检验),两个连续数值型变量间采用Pearson相关分析,一个连续数值型因变量和有序分类自变量间采用一元线性相关分析。 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。

2 结果

2.1 就诊原因

以典型症状就诊者312例(78.6%),其中渐进性听力下降229例(57.7%),耳鸣49例(12.3%),头晕、走路不稳34例(8.6%);以非典型症状就诊者85例(21.4%),其中突发性聋25例(6.3%),面部感觉异常8例(2.0%),头痛9例(2.3%),外伤或体检发现40例(10.1%),其他原因(乳头溢液、耳胀满感、牙痛等)3例(0.8%)。

2.2 PTA测试

非患耳听力正常者264例(66.5%),轻度听力损失者69例(17.4%),中度听力损失者43例(10.8%),中重度听力损失者13例(3.3%),重度听力损失者8例(2.0%)。患耳听力正常者54例(13.6%),轻度听力损失者58例(14.6%),中度听力损失者63例(15.9%),中重度听力损失者45例(11.3%),重度听力损失者46例(11.6%),极重度听力损失者32例(8.1%)以及全聋者99例(24.9%)。

25例以突发性聋就诊者包含低频下降型3例(12.0%);高频下降型4例(16.0%);平坦下降型14例(56.0%),其中2例轻度听力损失患者经保守治疗后恢复正常;全聋型4例(16.0%)。0.1、1、2、4 kHz的平均听阈分别为(44.8±37.5) dB HL, (51.6±36.8) dB HL, (60.2±36.0) dB HL, (62.6±35.5) dB HL,不同频率间平均听阈差异无统计学意义($\chi^2 = 5.933, P > 0.05$)。

2.3 声导抗测试

患耳鼓室图A型211例(53.1%),As型138例(34.8%),Ad型45例(11.3%),B型1例

(0.3%), C型2例(0.5%)。

2.4 SDS 测试

SDS 得分 100% 165 例(41.6%), 80% ~ 99% 22 例(5.5%), 50% ~ 79% 23 例(5.8%), 1% ~ 49% 34 例(8.6%), 0% 153 例(38.5%)。SDS 与平均听阈线性相关, 即听力越差 SDS 得分越低($r = -0.858, P < 0.05$)。

2.5 DPOAE 检查

一致型 245 例(61.7%), 耳蜗型 73 例(18.4%), 蜗后型 79 例(19.9%)。

2.6 ABR 检查

ABR 阳性率 98.0% (389/397), 8 例波形正常者包含 0 级肿瘤 1 例, 1 级 3 例, 2 级 2 例, 3 级 1 例; 双侧听力对称者 5 例, 双侧不对称者 3 例。

ABR 检测内听道内肿瘤的阳性率为 85.7%, 内听道外肿瘤阳性率为 98.5%。

2.7 头颅增强 MRI 检查

0 级肿瘤 7 例(1.8%), 1 级肿瘤 13 例(3.3%), 2 级肿瘤 89 例(22.4%), 3 级肿瘤 130 例(32.7%), 4 级肿瘤 108 例(27.2%), 5 级肿瘤 50 例(12.6%)。肿瘤大小与平均听阈线性相关, 即肿瘤越大听力越差($r = 0.334, P < 0.05$)。但听力正常者中包括大型肿瘤甚至特大肿瘤, 而全聋者中亦有内听道和中等肿瘤。具体数据见表 1。

表 1 不同肿瘤分级听力损失程度情况 (例)

听力程度	肿瘤分级					
	0 级	1 级	2 级	3 级	4 级	5 级
听力正常	3	1	17	17	14	2
轻度	0	4	20	20	8	6
中度	1	6	15	24	11	6
中重度	1	1	9	20	11	3
重度	1	1	11	12	16	5
极重度	0	0	6	7	15	4
全聋	1	0	11	30	33	24

突发性聋者 0 级肿瘤 2 例(8.0%), 2 级 8 例(32.0%), 3 级 12 例(48.0%), 4 级 3 例(12.0%)。肿瘤大小和听力损失类型无关($P > 0.05$)。具体数据见表 2。

表 2 突发性聋者不同肿瘤分级听力损失类型 (例)

听力损失类型	肿瘤分级					
	0 级	1 级	2 级	3 级	4 级	5 级
低频下降型	0	0	2	1	0	0
高频下降型	0	0	1	2	1	0
平坦下降型	1	0	4	7	2	0
全聋型	1	0	1	2	0	0

3 讨论

听神经瘤非典型症状约占 10%^[8], 本研究占比达 20%, 考虑原因为影像学检查的普及和大众对健康的重视致本研究中因体检或外伤发现听神经瘤患者占比较高。突发性聋是听神经瘤最常见的非典型症状, 本研究因突发性聋就诊者达 6.3%, Yang 等^[9] 统计我国南方突发性聋患者中听神经瘤发生率约 1.12%, 另有研究这一比例达 4.76%^[10]。有研究^[11] 发现突发性聋凹陷型听力损失患者中, 听神经瘤占比远高于一般感音神经性患者, 建议对于凹陷型特别是 2 kHz 下降最为显著的轻度听力损失突发性聋患者, 应首先排除听神经瘤。但本研究以突发性聋就诊的听神经瘤患者, 不同频率听阈无统计学差异, 听力损失以平坦下降型为主。赵质彬等^[12] 统计突发性聋就诊后再发现听神经瘤者主要以 0 级肿瘤为主, 本研究回顾性总结确诊听神经瘤后以突发性聋就诊者主要以 3 级肿瘤最多, 考虑差异为二者研究对象不同所致。双侧不对称听力下降是听神经瘤典型的听力特征, 非对称性听力损失者中约有 2.2% 听神经瘤^[13]。Salem 等^[14] 报道 4 000 例听神经瘤患者中 168 例(4.2%) 听力正常者, 本研究听力正常者占比达 13.6%, 考虑随着 MRI 和 ABR 等技术的发展, 早期发现听神经瘤的可能性越来越大。本研究证实听力损失程度和肿瘤大小相关^[15], 但发现听力正常患者中包含 3 ~ 5 级肿瘤, 0 级肿瘤者听力也并非完全正常, 因此不能仅根据听力下降过程、听力是否正常及听力损失程度和类型排除听神经瘤和判断肿瘤大小。

目前已有许多听神经瘤患者人工听觉重建的报道和研究^[16]。良好的非患耳听力水平影响人工耳蜗术后听力康复情况^[17], 但是鲜有报道非患耳存在较重听力损失的听神经瘤患者进行何种听力康复。我国火子榕等^[18] 报道 3 例唯一听力耳听神经瘤患者人工耳蜗植入术后纯音听阈显著改善, Urban 等^[19] 亦报道 4 例非患耳重度听力损失听神经瘤患者, 肿瘤侧带瘤行人工耳蜗植入术后获得较好的言语识别能力。本研究中非患耳虽然主要为听力正常和轻度听力损失者, 但是仍有 64 例(16.2%) 患者非患耳存在中度至重度听力损失。本研究认为对于 56 例非患耳中度、中重度听力损失且 SDS 较高的听神经瘤患者可给予非患耳选配合适助听器或同时患耳行人工耳蜗植入术, 而 8 例非患耳(5 例 4 级肿

瘤,3例5级肿瘤)重度听力损失者年龄较大(52~80岁),且患侧听力大多数为全聋,若助听器效果较差,为了维持正常言语交流,非患耳行人工耳蜗手术或患耳是否可带瘤/手术切除肿瘤同时进行人工耳蜗手术需要进一步研究。

既往仅有1例听神经瘤同侧伴有中耳炎的病例报道^[20],本研究纳入了3例同侧伴有中耳炎的听神经瘤患者,虽然同时患有中耳炎和听神经瘤的患者比例极小,但也提示医生在工作中需要进行多项听力学检查以及仔细观察影像学结果才能对患者进行更准确地诊治。

虽然各家研究判定 ABR 异常的标准不一致,但都认定 ABR 是检查听神经瘤可靠的指标。有学者提出对于每1例单侧感音神经性聋患者都需要进行包括听性脑干反应等听力学检查^[21]。一般认为 ABR 波形的异常程度和肿瘤大小相关^[22],本研究示 ABR 阳性率 98.0%,诊断内听道外肿瘤阳性率显著高于内听道内肿瘤,3级肿瘤以上可达 100%。但 8例波形正常者不仅包含内听道肿瘤还有中等和较大肿瘤,且有 3例双侧不对称听力损失者。因此不能仅根据 ABR 波形判断肿瘤大小和听力情况。

一般认为 DPOAE 的检出率和 0.5~4 kHz 纯音听阈有关,<40 dB HL 时多能引出,但听神经瘤患者常出现 DPOAE 和 PTA 结果不一致的情况。本研究包含 DPOAE 一致型 245 例(61.7%),耳蜗型 72 例(18.1%),蜗后型 79 例(19.9%)。耳蜗型提示肿瘤可能已经损伤了耳蜗,但 Roosli 等^[23]通过对 32 例内听道内听神经瘤患者的颞骨进行解剖研究,肿瘤均未侵及耳蜗,没有发现患侧耳蜗血管闭塞的证据,也没有发现患侧耳蜗内血管数量减少,然而耳声发射检查和近年来的内淋巴水肿可视化结果清楚地显示患者有明显的继发性迷路改变。有学者^[24]认为肿瘤损伤耳蜗功能的原因:神经压迫干扰微循环、肿瘤释放毒素或钾离子、Corti 氏器和血管纹变性、内耳稳态改变、内淋巴积水等。而 Maurer 等^[25]认为蜗后型原因为在通常的静息状态下,内侧橄榄耳蜗束神经纤维对耳蜗外毛细胞产生紧张性抑制作用,当功能受损时,如听神经瘤特别是前庭下神经来源的患者,同侧耳声发射诱发振幅抑制受限致 DPOAE 振幅增加。因此对于重度、极重度听力损失或全聋者,难以仅通过 ABR 识别听神经瘤,结合使用 ABR 和 DPOAE 检查可客观评价听神经通路和耳蜗功能,有助于在临床工作中提高听神经瘤诊断和鉴别。

本研究证实听神经瘤患者 SDS 和听力损失程度相关^[26],有病例报道听力丧失后仍保留言语识别能力^[27],本研究也有 5 例患侧全聋而 SDS 有得分的患者,和肿瘤大小以及对侧听力水平均无关,推测可能为听力损失时间较短、患侧听觉通路还未完全退化和/或神经可塑性受限、皮层及皮下听觉言语传输通路尚未出现异常,对侧听力在短时间内可以代偿所致。

因此,以突发性聋等非典型症状就诊的听神经瘤患者占比达 20%,即使听力正常或听力恢复正常的突发性聋或 ABR 正常者也不能完全排除听神经瘤。ABR 是筛查听神经瘤的重要且可靠指标,对于极重度或全聋者结合使用 ABR 和 DPOAE 检查可客观评价听神经通路和耳蜗功能。

参考文献:

- [1] Carlson ML, Link MJ. Vestibular schwannomas [J]. *N Engl J Med*, 2021, 384(14):1335-1348.
- [2] Chadha S, Kamenov K, Cieza A. The world report on hearing, 2021 [J]. *Bull World Health Organ*, 2021, 99(4):242-242A.
- [3] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会,中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会. 突发性聋诊断和治疗指南 [J]. *中华耳鼻咽喉科头颈外科杂志*, 2015, 50(6):443-447.
- [4] Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, et al. Change in hearing during 'wait and scan' management of patients with vestibular schwannoma [J]. *J Laryngol Otol*, 2008, 122(7):673-681.
- [5] Ferri GG, Modugno GC, Calbucci F, et al. Hearing loss in vestibular schwannomas: analysis of cochlear function by means of distortion-product otoacoustic emissions [J]. *Auris Nasus Larynx*, 2009, 36(6):644-648.
- [6] Park MJ, Ahn JH, Park HJ, et al. Diagnostic validity of auditory brainstem response for the initial screening of vestibular schwannoma [J]. *J Audiol Otol*, 2022, 26(1):36-42.
- [7] Kanzaki J, Tos M, Sanna M, et al. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma [J]. *Otol Neurotol*, 2003, 24(4):642-648.
- [8] Thapa PB, Shahi S, Jha RK, et al. Vestibular schwannoma: An experience in a developing world [J]. *World J Oncol*, 2019, 10(2):118-122.
- [9] Yang W, Mei X, Li X, et al. The prevalence and clinical characteristics of vestibular schwannoma among patients treated as sudden sensorineural hearing loss: A 10-year retrospective study in southern China [J]. *Am J Otolaryngol*, 2020, 41(4):102452.
- [10] Ungar OJ, Wengier A, Cavel O, et al. Hearing improvement after sudden sensorineural hearing loss as a predictor of vestibular schwannoma [J]. *ORL J Otorhinolaryngol Relat*, 2020, 82(1):53-58.

- [11] Hosokawa K, Hosokawa S, Takebayashi S, et al. Trough-shaped audiograms are common in patients with acoustic neuroma and sudden sensorineural hearing loss[J]. *Audiol Neurootol*, 2018, 23(1):58-62.
- [12] 赵质彬, 祝园平, 符一飞, 等. 以突发听力下降为首发症状的听神经瘤临床特征分析[J]. *中华耳科学杂志*, 2021, 19(4):696-700.
- [13] Abbas Y, Smith G, Trindade A. Audiologist-led screening of acoustic neuromas in patients with asymmetrical sensorineural hearing loss and/or unilateral tinnitus: our experience in 1126 patients[J]. *J Laryngol Otol*, 2018, 132(9):786-789.
- [14] Salem N, Galal A, Mastronardi V, et al. Audiological evaluation of vestibular schwannoma patients with normal hearing[J]. *Audiol Neurootol*, 2019, 24(3):117-126.
- [15] Pinna MH, Bento RF, Neto RV. Vestibular schwannoma: 825 cases from a 25-year experience[J]. *Int Arch Otorhinolaryngol*, 2012, 16(4):466-475.
- [16] 杨洁, 黄美萍, 朱伟栋, 等. 听神经瘤术后单侧耳聋听力重建问题初探[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2018, 24(1):17-20.
- [17] Sorrentino F, Tealdo G, Cazzador D, et al. Cochlear implant in vestibular schwannomas: long-term outcomes and critical analysis of indications[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022, 279(10):4709-4718.
- [18] 火子榕, 张治华, 黄琦, 等. 唯一听力耳听神经瘤患者人工耳蜗植入疗效分析[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2016, 51(6):408-413.
- [19] Urban MJ, Moore DM, Kwart K, et al. Ipsilateral cochlear implantation in the presence of observed and irradiated vestibular schwannomas[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2020, 129(12):1229-1238.
- [20] d' Ecclesia A, Contucci A, Di Girolamo S, et al. Chronic otitis media masking coexistent acoustic neuroma[J]. *J Otolaryngol*, 2002, 31(1):49-52.
- [21] Bielińska M, Owczarek K, Nowosielska-Grygiel J, et al. Acoustic neuroma as first sign of inner ear functional disorders[J]. *Otolaryngol Pol*, 2016, 70(5):19-25.
- [22] Valame DA, Gore GB. Role of cervical vestibular evoked myogenic potentials (cVEMP) and auditory brainstem response (ABR) in the evaluation of vestibular schwannoma[J]. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2017, 83(3):324-329.
- [23] Roosli C, Linthicum FH, Cureoglu S, et al. Dysfunction of the cochlea contributing to hearing loss in acoustic neuromas: an underappreciated entity[J]. *Otol Neurotol*, 2012, 33(3):473-480.
- [24] von Kirschbaum C, Gürkov R. Audiovestibular function deficits in vestibular schwannoma[J]. *Biomed Res Int*, 2016, 2016:4980562.
- [25] Maurer J, Hinni M, Beck A, et al. Effects of contralateral white noise stimulation on transitory evoked otoacoustic emissions in patients with acoustic neuroma[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995, 112(3):369-374.
- [26] Lee SH, Choi SK, Lim YJ, et al. Otologic manifestations of acoustic neuroma[J]. *Acta Otolaryngol*, 2015, 135(2):140-146.
- [27] Santa Maria PL, Shi Y, Gurgel RK, et al. Long-term hearing outcomes following stereotactic radiosurgery in vestibular schwannoma patients-A retrospective cohort study[J]. *Neurosurgery*, 2019, 85(4):550-559.

(收稿日期:2022-12-06)

本文引用格式:郭翠翠,王现蕾,夏寅.397例听神经瘤听力特征分析[J].*中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*,2024,30(2):72-76. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202422532

Cite this article as:GUO Cuicui, WANG Xianlei, XIA Yin. Analysis of audiological characteristics in 397 cases of acoustic neuroma[J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2024,30(2):72-76. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202422532