

作为评估 CIN 的指标外,还观察了 CysC 的变化,这主要是由于肌酐反映肾功能不敏感、不特异,并非预测 CIN 的理想指标。CysC 是半胱氨酸蛋白抑制剂超家族成员之一,它在体内的浓度主要由 GFR 决定,不受个体肌肉量、年龄、性别、饮食等因素影响,血 CysC 浓度与肾小球滤过率的相关性明显优于 Scr,特别是在肾功能有轻度减退时,血 CysC 的敏感性远优于 Scr,被认为是 GFR 内源性标志物,可更早期、更准确地监测 CIN 的发生^[11,12]。研究中我们发现,对比剂应用后,血 CysC 明显升高。

总之,本研究中我们发现,低渗对比剂碘帕醇与等渗对比剂碘克沙醇对糖尿病肾病患者肾功能的影响无明显差异,至于低渗或等渗对比剂孰优孰劣还需要大量的循证医学证据来证实。

参考文献

- Nash K, Hou S. Hospital - acquired renal insufficiency[J]. Am J Kidney Dis, 2002, 39: 930 - 936
- Mehran R, Nikolsky E. Contrast - induced nephropathy: Definition, epidemiology, and patients at risk[J]. Kidney Int Suppl, 2006, 100: S11 - 15
- Solomon R. Preventing contrast - induced nephropathy: problems, challenges and future directions[J]. BMC Med, 2009, 7: 24
- Ellis JH, Cohan RH. Reducing the risk of contrast - induced nephropathy: a perspective on the controversies[J]. AJR Am J Roentgenol, 2009, 192: 1544 - 1549
- Nikolsky E, Mehran R, Turcot D, *et al.* Impact of chronic kidney

- disease on prognosis of patients with diabetes mellitus treated with percutaneous coronary intervention[J]. Am J Cardiol, 2004, 94: 300 - 305
- Kurnik BR, Allgren RL, Genter FC, *et al.* Prospective study of atrial natriuretic peptide for the prevention of radiocontrast - induced nephropathy[J]. Am J Kidney Dis, 1998, 31: 674 - 680
- Lautin EM, Freeman NJ, Schoenfeld AH, *et al.* Radiocontrast - associated renal dysfunction: incidence and risk factors[J]. Am J Roentgenol, 1991, 157: 49 - 58
- Berns AS. Nephrotoxicity of contrast media[J]. Kidney Int, 1989, 36: 730 - 740
- Briguori C. Selection of contrast media: current status of understanding[J]. G Ital Cardiol (Rome), 2009, 10: 79 - 87
- McCullough PA, Bertrand ME, Briner JA, *et al.* A meta - analysis of the renal safety of iso - osmolar iodixanol compared with low - osmolar contrast media[J]. J Am Coll Cardiol, 2006, 48: 692 - 699
- Heinrich MC, Haberle L, Muller V, *et al.* Nephrotoxicity of iso - osmolar iodixanol compared with nonionic low - osmolar contrast media: meta - analysis of randomized controlled trials[J]. Radiology, 2009, 250: 68 - 86
- Dharmidharka VR, Kwon C, Stevens G. Serum cystatin C is superior to serum creatinine as a marker of kidney function: a meta - analysis[J]. Am J Kidney Dis, 2002, 40: 221 - 226
- Shimizu - Tokiwa A, Kobata M, Ito H, *et al.* Serum cystatin C is a more sensitive marker of glomerular function than serum creatinine[J]. Nephron, 2002, 92: 224 - 226

(收稿:2010 - 06 - 21)

听神经病临床表现特征分析

黄小段 严 星 徐学海

摘 要 **目的** 探讨听神经病患者的临床表现特点。**方法** 总结分析 18 例(36 耳)听神经病患者的基本情况、听力学及电生理检查结果。**结果** 听神经病患者均为双耳发病,青少年多见,平均发病年龄 17.94 岁;纯音测听表现为双耳基本对称、上升型感音神经性听力损失,以低频 250Hz、500Hz 损失为主;鼓室压力图多为 A 型,声反射均消失;畸变产物耳声发射(DPOAE)正常,对侧声抑制消失;听性脑干反应(ABR)异常,阈值均 ≥ 90 dBnHL。**结论** ABR 严重异常、声反射消失、低频纯音听阈升高而 DPOAE 正常,多见于青少年、双耳发病等是听神经病的临床特征。

关键词 听神经病 听力损失 听性脑干反应 耳声发射

Analysis of Clinical Features of Auditory Neuropathy. Huang Xiaoduan, Yan Xing, Xu Xuehai. Department of Otorhinolaryngology, Lanzhou General Hospital of PLA, Gansu 730050, China

Abstract Objective To explore the clinical features of auditory neuropathy. **Methods** General state of health, hearing findings and electrophysiologic results were analyzed in 18 cases of auditory neuropathy. **Results** The patients were predominantly youngster with

bilateral hearing loss and the average age of onset was 17.94 years old. The pure tone audiogram showed binaural symmetric upward – sloping audiogram with sensorineural hearing loss at low frequencies of 250Hz and 500Hz. Tympanogram were A style mostly with absent stapedial reflex. DPOAE which can’t be suppressed by contralateral white noise was normal. ABR was abnormal with higher threshold over 90dBnHL. **Conclusion** Patients with auditory neuropathy were predominantly juveniles with bilateral hearing loss at low frequencies, meanwhile their stapedial reflex and ABR were absent or threshold elevated besides of normal DPOAE.

Key words Auditory neuropathy; Hearing loss; Auditory brainstem response; Otoacoustic emission

听神经病 (auditory neuropathy, AN) 是位于耳蜗和脑干之间的第Ⅷ脑神经耳蜗支病变引起的一种临床表现特殊的感音神经性聋。国内外许多学者根据其主要病损部位提出了不同命名,如“中枢性低频听力减退”、“听觉同步不良”、“I 型传入神经元病”等,而 Starr 等则将主诉听力下降、言语识别率差、纯音测听以低频为主的、轻到中度的感音神经性聋、言语识别能力与纯音听力不成比例地严重下降、ABR 缺失或阈值明显高于纯音听阈、OAE 正常、影像学检查无异常的一组症候群命名为听神经病,目前多为临床医师所采用^[1]。随着电生理技术的普及、发展,该病逐渐得到了临床医师的重视。本文选取近两年确诊为听神经病患者 18 例,总结分析其临床发病、听力学及电生理检查特点,以期为临床研究提供资料,从而提高对该病的认识水平。

资料与方法

1. 资料:选择 2005 年 5 月 ~ 2006 年 12 月期间确诊为听神经病病例 18 例(36 耳)。其中男性 7 例(38.89%),女性 11 例(61.11%);年龄 14 ~ 41 岁,平均 23.56 ± 7.72 岁;发病年龄 5 ~ 30 岁,平均 17.94 ± 6.27 岁;病程 1 ~ 17 年,平均 5.00 ± 4.74 年;均为双耳发病、呈进行性听力损失;伴耳鸣 4 例(22.22%),其中 3 例为双耳持续性低调耳鸣、1 例为间歇性低调耳鸣;1 例患者母亲感音神经性聋;所有病例均无其他神经系统病史,排除中耳疾病,无前庭症状,影像学检查正常。

2. 方法:(1)纯音测听:采用丹麦产 Interacoustic clinical audiometer AC 40 型测听仪,在标准隔音室内测试 250 ~ 6000Hz 每倍频程 6 个频率点的气骨导纯音听阈。(2)声导

抗:采用丹麦产 Interacoustic Az 型声导抗仪,测试鼓膜静态声顺值(Cp),226Hz 纯音作为探测音测试鼓室压力、鼓压导抗图及镫骨肌声反射。(3)耳声发射:采用 intelligent hearing universal smart OAE 4.42 型耳声发射仪,测试 DPOAE 及对侧白噪声抑制试验。(4)ABR:采用丹麦产 Interacoustic EP 25 型诱发电位仪,刺激声为交替短声、最大输出声强 100dB nHL、刺激率 11.1 次/秒,滤波带宽 100 ~ 3000Hz、叠加 2000 次。

- 3. 统计指标:各频率纯音听阈。
- 4. 统计方法:配对 *t* 检验,用 SPSS10.0 软件包进行统计分析。

结 果

听力学指标:(1)纯音测听:250Hz、500Hz 平均听阈最高,其次为 1kHz、2kHz、4kHz、6kHz 听阈无明显提高(相对于 250Hz、500Hz、1kHz 而言)(表 1)。听力曲线主要以上升型为主(30 耳,83.33%),鞍型(3 耳,8.33%),切迹型、山型、匙型各 1 耳(2.78%);双耳多对称(16 例),仅有 2 例不对称。左、右耳在各频率听阈差异无显著性(*P* > 0.05)。(2)声导抗:鼓膜静态声顺值均正常、鼓室压力除 1 例左耳为 100dPa(C 型)外、其余均正常。鼓压导抗图双耳均为 A 型 16 例(32 耳),单耳 A 型 2 例,另各有 1 耳为 C 型、Ad 型。双耳镫骨肌声反射均消失。(3)DPOAE:除 1 耳 DPOAE 500Hz 未引出外,余均正常,且对侧抑制消失。(4)ABR:12 例(66.67%)引出相关波形,但阈值均 ≥ 90dB nHL;5 例(27.78%)在 100dB nHL 仅引出 I 波、且潜伏期延长;仅有 1 例(5.56%)未引出相关波形。

表 1 各频率纯音听阈 (dB)

耳侧	耳数	250Hz	500Hz	1000Hz	2000Hz	4000Hz	6000Hz
左	18	59.17 ± 17.00	58.06 ± 18.40	41.94 ± 14.46	25.28 ± 13.98	20.56 ± 12.11	23.06 ± 16.64
右	18	61.67 ± 14.45	56.67 ± 14.95	40.00 ± 13.50	25.00 ± 10.15	22.50 ± 13.96	22.22 ± 12.27
合计	36	60.42 ± 15.74	57.36 ± 16.32	40.97 ± 13.83	25.14 ± 12.04	21.53 ± 12.95	22.64 ± 14.42

讨 论

根据 Starr 定义的听神经病,通过获得详细病史及相关的听力学检查结果,排除蜗后占位性病变等诊断听神经病并不难。国内外报道听神经病的发病年

龄主要集中在两个年龄段:3 岁以前的婴幼儿期,10 ~ 20 岁的青少年期,30 岁以上发病较少^[2]。本研究中听神经病患者多于青少年发病,平均 18 岁左右,4 例(22.22%)在儿童期发病、其中最小发病年龄为

5岁、病程迁延17年,说明该病的儿童患者并不罕见,Berlin等报道每60个聋儿就有5个听神经病患者,Psarommatidis报道1150新生儿有25个听神经病患者^[3,4]。本文听神经病患者以女性多见(11例,61.11%),这与国内有关报道类似^[5~7],但亦有报道无性别差异^[8,9]。本组听神经病患者均为进行性双耳听力减退、辨音不清而就诊,少数伴有低调耳鸣,值得注意的是大部分患者来自农村,新生儿期均无难产、高胆红素血症等高危因素,亦无明确的家族遗传史(仅有1例患者母亲为感音神经性聋)。然而,国外研究表明某些遗传性疾病如Charcot-Marie-Tooth综合征等是听神经病的病因之一^[10]。

本文纯音测试以250Hz、500Hz平均听阈最高,其次为1kHz、2kHz、4kHz、6kHz听阈无明显提高,且听力损失为中度或中重度,而患者却往往表现为对言语辨别不清,尤其是在嘈杂环境中,这可能是由于低频依赖于放电速率、高频取决于兴奋的纤维部位,低频神经发放的定时性差、而高频定时性好;此外,还有一些神经元活动能完成高频的察觉、完成纯音听阈测定,但并不能按频率编码处理传递,故听神经病患者听到声音但不能辨别频率,造成言语分辨力差^[11]。由于本实验室尚未开展言语测试,缺少此项数据。本组18例患者的听力曲线主要以上升型为主(83.33%),但也有极少数的鞍型、切迹型等,说明一部分听神经病患者存在一定程度的高频听力损失,国内报道有勾型、倒S型、非对称W型、线型、覆盆型等^[9,11,12],基本都体现了低频听阈相对为高的特点,由于本组未测试125Hz、8kHz听阈,听力曲线与上述报道有异。

本组18例的客观听力学测试结果符合病变位于第Ⅷ脑神经的耳蜗神经,即镫骨肌反射消失、ABR严重异常甚至缺失、DPOAE正常且对侧抑制消失,这与国内外报道一致。由于听神经病可能为神经脱髓鞘病变所致,使听神经纤维非同步化放电或同步化放电被破坏,尽管存在一定的正常高频听力,患者的ABR仍显著异常甚至引不出反应,同时由于听觉传出系统功能障碍使DPOAE对侧声抑制消失、镫骨肌反射消失。由于听神经病病因不明,病损可能累及毛细胞水平以后的听觉传导径路的广泛区域,治疗棘手。鉴于一些听神经病患者存在与自身免疫性感音神经性听力损失类似的症状,如出现听力波动、耳闷,邢光前等采用口服泼尼松皮质类固醇药物试验性治疗6例患者,2例有效^[13]。但鉴于适应证难以客观掌握、疗效

不确定及皮质类固醇药物的不良反应等因素,我们并未使用任何药物治疗。本组病例有2例配戴助听器1年,电话随访1人有效、1人改善不理想,说明在目前尚无公认、有效的治疗措施情况下,助听器可以作为患者尝试治疗的一个主要手段。当然,国外已有不少研究表明,对于重度听力损失的听神经病患者,人工耳蜗种植可以通过超生理电刺激改善听神经的同步性,并且已有成功病例,然而对于大部分听神经病患者往往表现为轻、中或中重度,预后难以预料,该手术是否适用于听神经病患者,还有待于商榷^[14,15]。总之,听神经病的确诊并不难,主要是目前对该病的确切病因、病理还在研究中,其治疗及预后就成为临床耳科医师的困境所在。

参考文献

- 1 王锦玲,吴子明.听神经病[J].听力学及言语疾病杂志,2002,(02):118-120
- 2 黄丽辉,韩德民,李兴启,等.小儿听神经病[J].国外医学-耳鼻咽喉科学分册,2005,29(4):224-226
- 3 郑芸,王恺,陶勇,等.小儿听神经病[J].听力及言语疾病杂志,2006,14(1):74-76
- 4 Psarommatidis I, Riga M, Douros K, et al. Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006, 70(9):1629-1637
- 5 王锦玲,高磊,薛飞,等.听神经病的临床与听功能特征[J].临床耳鼻咽喉科杂志,2002,16(10):518-520
- 6 李富德,陈家萍,梁瑞敏.听神经病的临床表现和听力学检查结果分析[J].听力及言语疾病杂志,2001,9(3):153-155
- 7 李富德,梁瑞敏,曹海光.听神经病的临床发病特点分析[J].听力及言语疾病杂志,2005,13(4):230-232
- 8 韩张,倪道凤.听神经病[J].中华耳鼻咽喉科杂志,2000,35(5):398-340
- 9 徐进,刘铤,廉能静,等.听神经病的听功能状态分析[J].临床耳鼻咽喉科杂志,2002,16(1):9-12
- 10 倪道凤.听神经病临床研究现状[J].听力及言语疾病杂志,2005,13(4):226-229
- 11 李富德,陈家萍,梁瑞敏.听神经病的纯音听阈检查结果分析[J].听力学及言语疾病杂志,2003,11(4):256-258
- 12 汪吉宝,段家德,李擎天,等.听神经病听力学分析[J].中华耳鼻咽喉科杂志,2002,37(4):252-255
- 13 邢光前,刘志勇,王登元,等.听神经病德皮质类固醇试验性治疗[J].中华耳鼻咽喉科杂志,2002,37(4):256-258
- 14 潘滔.不同原因听神经病患者的人工耳蜗植入效果分析[J].国外医学-耳鼻咽喉科学分册,2003,27(6):369-370
- 15 Shalloo JK, Jin SH, Driscoll CL, et al. Characteristics of electrically evoked potentials in patients with auditory neuropathy/auditory dys-synchrony[J]. Int J Audiol, 2004, 43 Suppl 1: S22-27

(收稿:2010-05-06)