

「突發性耳聾」的迷思與實證——淺談2012年美國耳鼻喉頭頸外科醫學會「臨床治療指引」

文/張馨仁 方德詠 王拔群

國泰綜合醫院耳鼻喉科

背景

「醫師，我今天耳朵突然聽不到了，怎麼辦？會不會是中風？還是長腦瘤？」「醫師，什麼是耳中風？和腦中風一樣嗎？」以上的對話，相信很多臨床醫師都曾聽過。

聽力障礙是臨床上很常遇到的問題，不僅僅在耳鼻喉科，其他科或一般基層診所，重聽也是常見的主訴症狀。慢性病或老化造成的漸進性聽力障礙，病人通常不會急著就醫；但病人若是一夕之間聽力突然變差，多半會趕緊求助於診所或醫院，此時臨床醫師很直覺地會聯想到的診斷就是「突發性耳聾」。事實上，聽力會突然變差的原因有很多，最簡單的包括耳垢填塞、中、外耳發炎、鼓膜破損、氣壓損傷等都有可能。但是，真正所謂「突發性耳聾（sudden deafness）」指的是「不明原因的突發性感音神經性聽力障礙」（idiopathic sudden sensorineural hearing loss, ISSNHL）。ISSNHL為耳鼻喉科的急症之一，在醫學上自有其嚴謹的定義，如果沒有即時作純音聽力檢查，或缺乏耳鼻喉專科醫師的判讀，很難憑病人主訴去診斷是否為ISSNHL；而「突發性耳聾」一詞的誤用與濫用，往往會造成病人過度恐慌，許多坊間或網路上流傳的不正確資訊，也容易造成病人先入為主的錯誤觀念，影響到病情解釋和臨床治療的進行，妨礙醫病關係的和諧。

由於ISSNHL的真正原因還不能確定，關於病因有多種不同的理論，因此增加了診斷和治療上的困擾。2012年3月美國耳鼻喉頭頸外科醫學會於官方網站上公佈了突發性聽力障礙的「臨床治療指引」，引起臨床醫師廣大的迴響，藉此筆者等將擇其重點一一說明，以澄清「突發性耳聾」診療上的許多迷思與謬誤。

何謂 2012年 AAO-HNS Clinical Practice Guideline of Sudden Hearing Loss?其重要性為何?

美國耳鼻喉頭頸外科醫學會(American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, AAO-HNS)在2012年3月1日於官方網站上發表了突發性聽力障礙的臨床指引⁽¹⁾，是由Robert J. Stachler等總共19名專家（包括醫師、聽語學家、教育學者），根據Cochrane

表1 「臨床治療指引」的實證醫學論述定義⁽²⁾

論述	定義	建議
強烈建議 (strong recommendation)	利多於弊，實證醫學等級為grade A或B	臨床醫師應遵從之，除非有其他更合理的替代方案。
建議 (recommendation)	利多於弊，實證醫學等級為grade B或C	臨床醫師應遵從之，但仍須注意其他臨床新知。
選擇性 (option)	實證醫學等級可能為grade D，或為grade A/B/C但利少於弊，	臨床醫師應依照病人狀況自行抉擇治療方針。
不建議 (no recommendation)	實證醫學等級為grade D，且利弊權衡結果不明。	臨床醫師宜自行衡量利弊及病人狀況，並注意其他臨床新知。

ENT Disease Group實證醫學專家從眾多的實證醫學資料庫(包括The Cochrane Library, National Guidelines Clearinghouse, PubMed, EMBASE, Web Science等總共20種資料庫)搜尋的研究文獻(包括systemic review, randomized controlled trials)，彙整後經過嚴格的鑑定(appraisal)及外審(external peer review)程序，反覆修正而得。關於「突發性耳聾」的文獻數量極多，但普遍缺乏實證醫學證據。此「臨床治療指引」將各種臨床診療相關論述，依實證醫學等級分成四級(表1)，以促進臨床醫師在診療上的共識和一致性，避免不必要的檢查和錯誤的治療。

迷思1：「突發性耳聾」的定義是什麼？

實證與建議

聽力障礙分成3種：傳導性聽力障礙(conductive hearing loss, CHL)、感音神經性聽力障礙(sensorineural hearing loss, SNHL)、混合型聽力障礙(mixed hearing loss)。

突發性聽力障礙(sudden hearing loss, SHL)的定義是指突然發生於72小時內，主觀感覺到單耳或雙耳的聽力障礙。突發性感音神經性聽力障礙(sudden sensorineural hearing loss, SSNHL)是SNHL(sensorineural hearing loss)的一種，其定義是指在耳蝸、聽神經、中樞聽覺系統有異常；且聽力檢查至少有3個相鄰的音頻，發生大於30分貝聽閾值的感音

神經性聽力減退。SSNHL中有10-15%在發病初始即可找到病因，而其餘85-90%的病人則找不到病因且多為單側⁽³⁾，後者稱之為「不明原因之突發性感音神經性聽力障礙」(idiopathic sudden sensorineural hearing loss, ISSNHL)。

「突發性耳聾」只是一種通俗名稱，定義為在3天之內，至少有3個相鄰的音頻，發生大於30分貝聽閾值的感音神經性聽力減退，且找不到確切病因，正式醫學名詞應稱為「不明原因的突發性感音神經性聽力障礙」(ISSNHL)。

迷思2：突發性耳聾跟中風有沒有關係？

實證與建議

「突發性耳聾」的病因不明，3種最常提到的理論是：血管性疾病、內淋巴囊水腫破裂、病毒感染。據研究⁽⁴⁾指出，在本身有血液疾病的聽損病人，例如：白血病、多發性結節性動脈炎(polyarteritis nodosa)、側延腦症候群(lateral medullary syndrome)，其顱骨病理組織切片常會顯示出纖維化(fibrosis)和骨質新生(osteoneogenesis)的特徵，但是「突發性耳聾」病人顱骨病理組織切片並沒有顯示出類似特徵。組織學上並無任何內淋巴囊水腫破裂的證據；而內淋巴囊水腫破裂的病人在聽力檢查上也不會出現如「突發性耳聾」般廣泛頻率的聽損；動物實驗中內耳淋巴管也不會導致重度聽損。唯一有較多證據的理論是病毒感染，「突發性耳聾」的病人顱骨病理組織切片與黴漿菌(*mycoplasma pneumonia*)或病毒性(mumps和rubella)聽損病人病理變化極為相似，以單純耳蝸神經元損失為主。病毒感染說目前是ISSNHL的主流思想。

因此，AAO-HNS「臨床治療指引」特別說明：突發性耳聾不等於中風。臨床上也不適用任何中風的治療(例如：血栓溶解劑、抗凝血藥物、抗血小板藥物、降腦壓藥物、降血壓藥物)。耳中風只是個誤用的名詞(mis-nomenclature)，中風和突發性耳聾的病理機制沒有關係。

但如果突發性聽障伴隨有局部神經學症候(focal neurological findings)，就要高度懷疑有中樞神經疾病(例如：腦中風、多發性硬化症、腦瘤、腦膜炎等)。

迷思3：有需要例行性安排腦部電腦斷層掃描嗎？

實證與建議

強烈建議不要例行性作電腦斷層掃描。除非病人有：局部神經學症候、創傷病史、慢性耳病。因為輻射暴露，同時電腦斷層掃描並非診斷耳蝸後病變的最佳診斷工具。

迷思4：診斷突發性耳聾需要作聽力檢查嗎？

實證與建議

建議要做。無論是用於最初的診斷過程或是追蹤預後，聽力檢查都非常重要。單憑病人的主訴、病史、身體診察並不能確診「突發性耳聾」。

迷思5：抽血檢查那麼多項目，真的有必要嗎？

實證與建議

強烈建議不需要例行性抽血檢查。例行性抽血檢查並不會改變治療方針。懷疑特定疾病時(例如：Lime disease 萊姆病)才需要安排特殊的血清檢查。研究指出，anti-thrombin III, protein C, D-dimer, fibrinogen 數值的異常和「突發性耳聾」沒有相關性。突發性耳聾並伴有慢性病的老年病人(高血脂、高血壓、糖尿病)，其內科共病性和腦部微血管病變有關，但和「突發性耳聾」預後無關。促甲狀腺激素過低、葉酸過低，這些檢驗結果和「突發性耳聾」病人預後的關聯性，並無統計學上顯著意義。

迷思6：有需要作腦部磁振影像檢查(magnetic resonance imaging, MRI)、聽性腦幹檢查(auditory brainstem response, ABR)、或追蹤聽力檢查嗎？

實證與建議

建議要做腦部MRI和ABR，特別是懷疑有耳蝸後病變(retrocochlear pathology)者。

耳蝸後病變是指發生於前庭耳蝸神經、腦幹、腦內的結構性病變。急性聽障的病人約有2.7-10.2%作腦部MRI會發現有小腦橋腦角腫瘤(cerebellopontine angle tumors)。腦部MRI加上gadolinium顯影劑對於檢查耳

蝸後病變有很高的敏感度。在診斷前庭神經許旺氏細胞瘤(vestibular schwannoma)，俗稱為聽神經瘤，則是以內聽道的高-resolution fast-spin echo或gradient-echo MRI影像敏感度最高且效益最佳。因此在聽性腦幹檢查(ABR)或聽力檢查持續異常的病人會建議作進一步的腦部MRI。ABR對於超過1公分的vestibular schwannoma敏感度極高；但是對於小於1公分的腫瘤，敏感度只有8-42%不等。ABR亦不適用於在2000-4000Hz超過80dB聽力閾值重度聽障的病人。

聽力檢查追蹤應該在發病後6個月內安排，若有超過兩個音頻，大於10分貝聽閾值聽損，或語詞辨識檢查(word recognition scores)下降超過10%，就應該立刻安排ABR或MRI檢查。

迷思7：有所謂的「黃金治療期」嗎？需要加強對側耳（好耳）的復健嗎？

實證與建議

臨床醫師應該要對突發性耳聾病人做到的衛教建議如下：

1. 病因不明，很少會兩耳同時發作，可能伴隨耳鳴、眩暈、耳脹感。
2. 約三分之一到三分之二的病人其聽力閾值會在2週內自然恢復。2週內能恢復至原先聽力閾值一半的病人其預後較佳；在2週內沒有恢復聽力的病人預後較差。
3. 早期診斷很重要，但並沒有研究證據顯示緊急治療特別有效，也就是並沒有所謂「黃金治療期」這種說法。
4. 多種治療方法目前仍無大規模研究可比較其效益。須斟酌利弊來作為治療方針的抉擇。
5. 三分之一到三分之二的病人會自行恢復聽力，可以選擇觀察法來取代治療。期間需反覆作聽力測驗。
6. 「突發性耳聾」的診斷可能會讓病人內心遭受到很大的打擊並產生挫折、恐慌、焦慮、孤獨無助、憂鬱、社會隔離感，此時應加強心理諮詢。
7. 診斷出聽損後應加強聽力復健，包括諮詢和討論各種聽力保存方法(例如：助聽輔具)。對於另一側好耳的聽力保健尤其重要：避免暴露於噪音或壓力性創傷(例如：深潛)，一旦好耳發生聽損、耳鳴、耳痛、耳漏，須及早求治於耳鼻喉專科醫師。

8. 後續追蹤和聽力檢查(2個月、6個月、1年)對於預後很重要。

迷思8：類固醇治療有效嗎？

實證與建議

視情況而定，臨床醫師宜自行選擇。類固醇的藥物種類包括prednisolone, methylprednisolone, solumedrol, dexamethasone，給藥途徑包括口服、靜脈注射、鼓室內注射⁽⁵⁾。學理上可作用於內耳，治療聽損。對於重度至極重度聽障的病人，類固醇治療是選擇方案之一。由於聽力恢復最顯著時期是在發病頭2週內，若在此時投藥可達最佳效果，若晚至4到6週以後再投藥則成效不彰。口服類固醇若是prednisolone，建議劑量為1mg/kg/d(single dose)，每日最多60mg，服用10到14天。亦可於前4天給予最大劑量，接著以每2天減少10mg的速率逐日減量。鼓室內注射類固醇藥物常用dexamethasone (10-24mg/mL) 或solumedrol (30mg/mL)，施打的頻率從1日數次、連續數天、1週1次都有研究報告。適用於：曾使用口服類固醇無效的病人(作為salvage therapy)、糖尿病人(不適合全身性類固醇)。根據大型研究顯示，口服類固醇和鼓室內注射類固醇對病人聽力恢復預後相同。

迷思9：高壓氧治療有用嗎？

實證與建議

不一定，臨床醫師宜自行選擇。高壓氧治療在美國並不是主流療法，目前也沒有經過食品藥物管理局(Food and Drug Administration, FDA)核准為ISSNHL的治療方式。根據高壓氧治療「突發性耳聾」實證醫學文獻⁽⁶⁾指出，多數研究仍抱存疑的態度，並建議高壓氧並不適合常規地用於所有「突發性耳聾」病人。少量研究證據支持高壓氧氣對於某些特定「突發性耳聾」族群(年輕且中重度聽力障礙的病人)具有輔助性治療效果。至於其它族群的突發性耳聾病人，其實際效果仍有待後續研究證明。

迷思10：臨床藥物治療這麼多種，哪一種最有效？

實證與建議

不建議常規性地使用。目前臨床上有相當多種的

表2 「突發性耳聾」臨床診療迷思與實證

突發性耳聾10大迷思	實證醫學證據
迷思1：突發性耳聾的定義是什麼？	定義為在3天之內，至少有3個相鄰的音頻，發生大於30分貝聽閾值的感音神經性聽力減退，且找不到確切病因
迷思2：突發性耳聾跟中風有沒有關係？	跟中風沒有關係，也不等於耳中風。
迷思3：有需要例行性安排腦部電腦斷層掃描嗎？	不建議。
迷思4：診斷突發性耳聾需要作聽力檢查嗎？	診斷及追蹤都建議要作。
迷思5：抽血檢查那麼多項目，真的有必要嗎？	不建議。
迷思6：有需要作腦部磁振影像檢查(magnetic resonance imaging; MRI)、聽性腦幹檢查(auditory brainstem response; ABR)、或追蹤聽力檢查嗎？	懷疑耳蝸後病變建議安排MRI或ABR。聽力追蹤檢查應於發病六個月安排。
迷思7：有所謂的「黃金治療期」嗎？需要加強對側耳(好耳)的復健嗎？	沒有所謂的「黃金治療期」。須加強對側耳的復健和聽力保健。
迷思8：類固醇治療有效嗎？	臨床醫師宜自行選擇使用。
迷思9：高壓氧治療有用嗎？	無實證醫學證實。
迷思10：臨床藥物治療這麼多種，哪一種最有效？	無實證醫學證實。

藥物治療，包括抗病毒藥物、抗氧化劑、銀杏、血液擴張劑、末梢血管舒張劑、顯影劑注射、降纖維蛋白藥物、維他命、礦物質、干擾素、硝化甘油。由於以上均缺乏統計學上有意義的證據顯示療效，因此不建議使用。

結語

2012年AAO-HNS突發性聽力障礙「臨床治療指引」以實證醫學的方法學分析了ISSNHL診斷與治療的迷思與實證(表2)，其具體建議提供臨床醫師面對「突發性耳聾」病人時最佳的診療參考。

and suggested prognostic table. Laryngoscope 1984;94:647-661.

- Schuknecht HF, Donovan ED: The pathology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. Arch Otorhinolaryngol 1986;243:1-15.
- Rauch SD, Halpin CF, Antonelli PJ, et al.: Oral vs intratympanic corticosteroid therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a randomized trial. JAMA 2011;305:2071-2079.
- 陳育斌、王拔群、劉致和：高壓氧氣用於治療突發性耳聾－實證醫學應用。台灣醫界 2009;52:14-18。

參考文獻

- Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, et al.: American academy of otolaryngology-head and neck surgery. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg 2012;146(3 Suppl):S1-35.
- American Academy of Pediatrics Steering Committee on Quality Improvement and Management: Classifying recommendations for clinical practice guidelines. Pediatrics 2004;114:874-877.
- Byl FM Jr: Sudden hearing loss: eight years' experience