

• 综述 •

波动性感音神经性听力损失的研究进展

朱倩晨¹ 张康佳¹ 邹曙光¹ 毛秋月¹ 汪芹¹ 邓建航¹ 伍伟景¹

[摘要] 波动性感音神经性听力损失(FSNHL)是一种特殊类型的感音神经性听力损失,可在多种临床疾病中表现出来。本文综述了与FSNHL相关的一些临床疾病,如梅尼埃病、大前庭水管综合征、急性低频感音神经性听力损失、迟发性膜迷路积水、自身免疫性内耳病及导致FSNHL的综合征,总结FSNHL的发病机制、诊断及治疗,以期提高临床医师对FSNHL的认识,降低误诊率,改善患者预后。

[关键词] 波动性感音神经性听力损失;梅尼埃病;迟发性膜迷路积水;自身免疫性内耳病;综合征性耳聋

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.03.017

[中图分类号] R764.43 **[文献标志码]** A

Advances in the study of fluctuating sensorineural hearing lossZHU Qianchen ZHANG Kangjia ZOU Shuguang MAO Qiuyue WANG Qin
DENG Jianhang WU Weijing

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the Second Xiangya Hospital, Central South University, Institute of Otolology, Central South University, Changsha, 410011, China)

Corresponding author: WU Weijing, E-mail: weijwu@163.com

Abstract Fluctuating sensorineural hearing loss(FSNHL) is a special type of sensorineural hearing loss, which can be manifested in many clinical diseases. In this paper, some clinical diseases associated with FSNHL are summarized, such as Meniere's disease, large vestibular aqueduct syndrome, acute low frequency sensorineural hearing loss, delayed endolymphatic hydrops, autoimmune inner ear disease and syndromes leading to FSNHL. The pathogenesis, diagnosis and treatment of FSNHL were summarized in order to improve clinicians' understanding of FSNHL, reduce the probability of misdiagnosis of related diseases and improve the prognosis of patients.

Key words fluctuating sensorineural hearing loss; Meniere's disease; delayed endolymphatic hydrops; autoimmune inner ear disease; syndromic deafness

感音神经性听力损失(sensorineural hearing loss, SNHL)为耳鼻咽喉科常见病,绝大多数SNHL是不可逆的,治疗困难。波动性SNHL(FSNHL)是一种特殊类型的SNHL,表现为听力下降但听力阈值易波动,可有 ≥ 10 dB的听力变化,大致呈“听力下降—好转—再下降”的波动式听力改变。导致FSNHL的原因较多,大多通过适当干预可保存听力或延缓听力衰退进程,由于其病因的多样性,早期诊断及恰当干预对这类疾病的预后有着十分重要的作用。

1 梅尼埃病

梅尼埃病是FSNHL最常见的原因之一,主要临床表现为发作性眩晕、波动性听力下降、耳鸣和(或)耳闷胀感。

梅尼埃病主要病理学变化为膜迷路积水。其

致病机制复杂,病因及病理学理论繁多,但此前许多理论都试图通过解释内淋巴积水的形成来阐述梅尼埃病的发病机制^[1-2]。近年来,越来越多的研究者认为水肿并不是导致梅尼埃病的直接原因,而是梅尼埃病的病理学表现。Semaan等(2010)在其研究中用手术诱导豚鼠水肿后观察到其内耳毛细胞及支持细胞中NOS II的表达增加,大量一氧化氮和活性氧的生成使线粒体释放细胞色素c,导致细胞凋亡及螺旋神经元损伤,进而引起梅尼埃症状。Zhang等^[3]研究发现梅尼埃病患者血清IgE、IL-4、IL-5、IL-10、IL-13、CD23水平均升高,且IgE水平与临床症状呈正相关,表明免疫反应或为梅尼埃病的致病机制。此外,内淋巴囊上皮细胞中V2血管加压素受体和水通道蛋白2通道的数量和活性增加将导致内淋巴积水^[4],也可能为梅尼埃病的促成因素。

梅尼埃病患者的前庭症状和听觉症状可能以不同的频率(如每天或每月)同时或单独出现,大多

¹中南大学湘雅二医院耳鼻咽喉头颈外科 中南大学耳科研究所(长沙,410011)

通信作者:伍伟景, E-mail: weijwu@163.com

数患者早期的听力表现为低频听力损失,晚期可呈全频听力损失。目前梅尼埃病的诊断以临床诊断为主,主要依靠详细的病史和完整的体格检查,内耳钆造影 MRI 可清楚显示并量化评估积水情况,为有效的辅助检查手段。

梅尼埃病尚无根治手段,应鼓励梅尼埃病患者改善生活方式,药物治疗可使用前庭抑制剂和利尿剂,同时可辅助糖皮质激素静滴或鼓室内注射及高压氧治疗。鼓室内注射庆大霉素可用于治疗单侧难治性梅尼埃病。此外,还可采用内淋巴囊切除术或破坏性手术如迷路切除术治疗梅尼埃病,破坏性手术需严格掌握适应证^[5]。

2 大前庭水管综合征

大前庭水管综合征(large vestibular aqueduct syndrome, LVAS)一般仅表现为前庭水管扩大畸形,不伴有内耳的其他畸形和全身其他器官的发育异常。LVAS 患儿一般出生时听力筛查可通过,在生长过程中常因头部外伤、感冒等诱因引起颅内压变化而出现听力损失。

LVAS 致听力损失呈波动性的原因尚未完全明确。除脑脊液压力传递致内耳膜迷路损伤和高渗内淋巴液返流导致内耳毛细胞损伤外, *SLA26A4* 基因异常的表达也许与 LVAS 患者听力波动相关。Nishio 等^[6]在 *SLA26A4* 表达不足的小鼠模型中发现,早期重新诱导 *SLA26A4* 表达可以防止听力波动。*SLA26A4* 基因引起的听力学变化似乎与血管纹的病理变化相关。在 *SLA26A4* 表达不足的小鼠模型中,血管纹的增厚和水肿与可逆性听力损失相关,而血管纹萎缩则可造成不可逆的听力损失^[7]。此外, LVAS 患者听力损失存在传导性成分,第三窗口理论可以用来解释 LVAS 患者的传导性听力损失。第三窗口,即内耳的异常骨裂,可以分流来自前庭窗的声能,从而加重气导听阈,导致“伪传导性听力损失”^[8]。

LAVS 病程可表现为稳定性、进行性、波动性感音神经性聋,但也有部分检查结果表现为混合性聋,即存在气骨导差,同时可伴有耳鸣、眩晕。高分辨颞骨轴位 CT 是 LVAS 的诊断金标准,部分患儿 ABR 测试可引出声诱发段潜伏期负反应^[9]。前庭诱发肌源性电位(VEMP)可用于评估婴儿和儿童的前庭功能,由于内耳“第三窗口”的存在可能导致一些儿童 VEMP 振幅增加和阈值降低^[10]。

一旦确诊 LAVS,应积极采取预防措施,避免感冒,避免头部外伤或剧烈运动,避免使用耳毒性药物。急性期也可采用药物治疗,如利尿剂联合糖皮质激素等。对于听力损失较严重的患儿,可视情况使用助听器或行人工耳蜗植入。

3 急性低频 SNHL

急性低频 SNHL(acute low-tone sensorineu-

ral hearing loss, ALHL)是一种特殊类型的疾病实体,由 Abe 等(1982)最先报道。本病是一种突发性发生、原因尚不明确的 SNHL,一般不伴眩晕,以低调耳鸣、耳闷胀感、听力下降为主要症状,主要以低频区听阈升高为特点,部分患者可呈反复、波动性发作,或可发展成为梅尼埃病^[11]。

ALHL 出现复发或听力波动的原因可能与内淋巴积水有关。对 ALHL 患者耳蜗电位及鼓室内注射钆剂进行磁共振成像(MRI)的研究均提示 ALHL 患者可能存在膜迷路积水^[12]。ALHL 的起病与免疫反应密切相关,ALHL 患者血清 IgE 水平较正常人偏高^[13]。而对 ALHL 患者进行直立试验的研究发现,神经功能紊乱可能与 ALHL 的发病相关^[14]。

多数 ALHL 患者首发症状为耳闷伴耳鸣,相当一部分患者主诉无听力减退,且听力损失不涉及中、高频,不伴眩晕。ALHL 的诊断基于主观症状和客观听力损失。VEMP 可以评估 ALHL 患者球囊功能障碍的程度,通过 MRI 评估患者内淋巴间隙(ELS)/总液体空间(TFS)体积比也许可成为预测预后的指标,有研究表明 ELS/TFS 比率增高的患者预后更差且更易发展成梅尼埃病^[15]。

ALHL 的治疗主要与减轻膜迷路积水有关,目前已公认糖皮质激素和利尿剂对 ALHL 的治疗有一定疗效。一般认为类固醇-利尿剂联合治疗比类固醇或利尿剂单一治疗更具优越性,但仍有研究认为联合治疗较单一治疗并无显著益处^[16]。ALHL 预后较好,且有自愈倾向,但临床上仍有部分患者反复发作甚至最终发展成为梅尼埃病。因此,ALHL 需及早治疗,定期随访。

4 迟发性膜迷路积水

迟发性膜迷路积水(delayed endolymphatic hydrops, DEH)是指患者单耳出现严重非水肿性听力损失后同侧耳或对侧耳出现梅尼埃型的眩晕发作或听力下降。DEH 可分为同侧型、对侧型和双侧型。

Schuknecht 等(1990)对 DEH 患者的颞骨病理研究发现,耳聋侧的组织病理类似于病毒性迷路炎,对侧耳病理类似于梅尼埃病,提出内淋巴再吸收系统的纤维阻塞或延迟性萎缩在 DEH 患者内淋巴积水的形成中起决定性作用。也有学者认为对侧型 DEH 可能类似于“交感性眼炎”的病理损伤机制,即内耳组织特异性抗原的异常暴露,可激活免疫系统对内耳的特异性免疫反应而造成损伤^[17]。Chen 等^[18]采用高通量 RNA-Seq 分析方法,研究接受迷路切除术的 DEH 患者整个前庭系统的基因表达,发现 DEH 与神经病变和自身免疫性疾病密切相关,且细胞粘附也在 DEH 中起作用。

DEH 患者早年间一侧耳聋的原因有感染、创伤、自身免疫性疾病、药物中毒等,而不明原因的听力下降占大多数。随后出现梅尼埃样发作性眩晕、耳鸣等 DEH 典型表现,这一过程为数月至数十年^[19]。DEH 的诊断基于典型的临床症状,耳蜗电图、甘油试验等证实膜迷路积水;颞骨影像学等检查排除蜗后病灶,并排除其他相关系统疾病。

DEH 的治疗主要以药物治疗为主,如利尿剂及糖皮质激素。鼓室内注射氨基糖苷类药物可用于控制同侧 DEH 患者的眩晕^[20]。使用鼓膜按摩装置进行中耳压力治疗也许可长期改善眩晕^[21]。保守治疗无效可考虑手术,对于顽固性 DEH 患者,三重半规管封堵术可以有效地控制眩晕症状,且对前庭终器及毛细胞的静息放电无明显影响^[22]。

5 自身免疫性内耳病

自身免疫性内耳病(Autoimmune inner ear disease, AIED)通常以特发性、进行性、双侧、不对称亚急性听力损失为特征,通常导致严重的听力残疾。

II-IV型超敏反应均可参与 AIED 进展,内耳抗原如热休克蛋白 70、cochlin、 β -tectorin、II型和IX型胶原的暴露可引起机体针对内耳的免疫反应^[23]。白细胞介素-1 β 作为一种促炎症细胞因子也被认为参与 AIED 的发展^[24]。免疫反应引起后数小时或数天内可能会发生血栓溶解和迷路血管的再灌注,这可能是 AIED 发生听力波动的原因之一^[25]。

AIED 患者的病变可为原发性,也可继发于本身的系统性自身免疫性疾病。AIED 的听力下降可能持续数周到数月,大都累及双耳,可呈不对称性,且通常存在易感因素如噪声暴露、化疗或抗生素治疗、既往耳外科手术、外伤、脑膜炎或听力损失家族史等。AIED 的诊断需排除蜗后病变及其他已知病因导致的听力下降,同时完善免疫相关血清学试验以协助诊断。

糖皮质激素是 AIED 治疗的主要手段,最初对 70% 的患者有效。然而随着时间的推移,反应性急剧下降^[26]。对糖皮质激素无反应或在停止治疗后疗效无法维持的患者,则采取免疫治疗,包括使用甲氨蝶呤、环磷酰胺、硫唑嘌呤、肿瘤坏死因子拮抗剂和血浆置换等,AIED 患者出现严重且不可逆听力损害时可考虑行人工耳蜗植入术^[27]。

6 FSNHL 相关综合征

6.1 Pendred 综合征

Pendred 综合征是一种以家族性甲状腺肿、先天性耳聋、碘有机化障碍为特征的常染色体隐性遗传性疾病。Pendred 综合征患者听力损失可为先天性双耳重度感音神经性聋,也可呈缓慢进行性和

波动性的听力下降,其导致波动性听力下降的机制主要与前庭水管扩大有关。SLC26A4 基因缺陷是 Pendred 综合征的分子病理基础,该基因编码的 pendrin 蛋白缺失将严重影响内耳 Cl⁻/HCO₃⁻转运,导致内淋巴囊液体吸收障碍,最终内淋巴系统容量增大^[28]。Pendred 综合征患者除感音神经性聋外,还可伴有不同程度的言语障碍,且症状不是由甲状腺功能下降导致。对于 SLC26A4 基因缺陷导致的前庭水管扩大,高分辨率 CT 为重要检查方法,也是内耳畸形的最终诊断依据。甲状腺功能检查、过氯酸盐排泌试验、甲状腺超声、基因检测均可作为辅助检查手段。

Pendred 综合征听力下降的治疗手段与 LVAS 相似,急性发作时可使用药物治疗,听力下降早期可佩戴助听器,当发展成为中度感音神经性聋时可考虑人工耳蜗植入。

6.2 X 连锁低磷血症性佝偻病

早在 1984 年,Davies 等就已发现 X 连锁低磷血症性佝偻病可发生与梅尼埃病相类似的听力下降、眩晕及耳鸣症状,成年患者可能伴有不同程度的听力损失,但儿童听力损失少见。内淋巴积水可能为 X 连锁低磷血症性佝偻病听力损失的潜在发病机制。产生这种变化的原因可能是 X 连锁低磷血症性佝偻病中岩骨的广泛硬化和增厚可能通过改变血管纹的代谢或引起内听道狭窄从而导致内淋巴管或囊的狭窄甚至闭塞,而产生内淋巴管积水^[29-30]。有关描述 X 连锁低磷血症性佝偻病和听力损失的文献很少且过时,也无听力损伤的进展和可能的治疗策略的描述,类固醇可能对听力下降有一定疗效。

6.3 Susac 综合征

Susac 综合征是一种罕见的病因不明的疾病,其以脑病、SNHL 和视网膜分支动脉闭塞三联征为主要临床表现,但三联征在发病时同时出现的情况较少,且表现为活跃的单向波动病程,有自限性。Marrodan 等^[31]报道部分患者的听力下降可呈波动性、反复发作,低频和中频听力损伤更为常见。Susac 综合征患者的听觉神经及脑干功能一般正常,其在耳蜗的主要病理学变化是耳蜗顶端小动脉的微血管受损或闭塞,这也许与自身免疫反应有关,而闭塞的小动脉再通可能会导致患者听力的波动^[32]。在缺乏可靠的生物标志物情况下,诊断是根据临床和放射学标准确定的。大部分患者头颅 MRI T2 加权成像上可见幕上白质病变,胼胝体受累出现“雪球状病变”,被认为是 Susac 综合征的特征性征象^[33],荧光素血管造影均有助于诊断。Susac 综合征的治疗可使用较高剂量的糖皮质激素,急性期可考虑加用环磷酰胺和利妥昔单抗及霉酚酸酯。对于听力严重下降的患者,可考虑人工耳

蜗植入术^[34]。

7 总结与展望

FSNHL 病因多样。除上述可致 FSNHL 的疾病外,病毒感染如先天性巨细胞病毒或 COVID-19 病毒感染后出现波动性 SNHL 的病例也有报道。某些颅内肿瘤可以引起颅内高压、脑脊液流动受阻而导致 FSNHL^[35-37]。FSNHL 并非单独的疾病,而是不同疾病表现出的一种听力下降的特殊类型,其病因各异,预后也不甚相同。临床医生遇到该类患者时,应全面考虑,借助适当的辅助检查手段,明确诊断,早期采取合适的干预措施,以改善患者的预后。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Liu H, Zhou K, Zhang X, et al. Fluctuating Sensorineural Hearing Loss[J]. *Audiol Neurootol*, 2019, 24(3):109-116.
- [2] 刘洁, 蒋雯, 林欢, 等. 梅尼埃病患者宽频声导抗测试特点初步研究[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2021, 35(12):1068-1072.
- [3] Zhang N, Lyu Y, Guo J, et al. Bidirectional Transport of IgE by CD23 in the Inner Ear of Patients with Meniere's Disease[J]. *J Immunol*, 2022, 208(4):827-838.
- [4] Kitahara T, Doi K, Maekawa C, et al. Meniere's attacks occur in the inner ear with excessive vasopressin type-2 receptors[J]. *J Neuroendocrinol*, 2008, 20(12):1295-1300.
- [5] Sajjadi H, Paparella MM. Meniere's disease[J]. *Lancet*, 2008, 372(9636):406-414.
- [6] Nishio A, Ito T, Cheng H, et al. Slc26a4 expression prevents fluctuation of hearing in a mouse model of large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Neuroscience*, 2016, 329:74-82.
- [7] Ito T, Nishio A, Wangemann P, et al. Progressive irreversible hearing loss is caused by stria vascularis degeneration in an Slc26a4-insufficient mouse model of large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Neuroscience*, 2015, 310:188-197.
- [8] Kim JS, Son SE, Kim MB, et al. Significance of Pseudo-Conductive Hearing Loss and Positional Nystagmus for Perilymphatic Fistula; Are They Related to Third-Window Effects? [J]. *Clin Exp Otorhinolaryngol*, 2021, 14(3):268-277.
- [9] 刘佳星, 黄丽辉, 傅新星, 等. 大前庭水管综合征患儿听力学检测特点分析[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2016, 30(21):1702-1705, 1709.
- [10] Liu X, Ren L, Li J, et al. Air and bone-conducted vestibular evoked myogenic potentials in children with large vestibular aqueduct syndrome[J]. *Acta Otolaryngol*, 2021, 141(1):50-56.
- [11] Stölzel K, Droste J, Voß LJ, et al. Comorbid Symptoms Occurring During Acute Low-Tone Hearing Loss(AHLH) as Potential Predictors of Meniere's Disease[J]. *Front Neurol*, 2018, 9:884.
- [12] Fukuoka H, Tsukada K, Miyagawa M, et al. Semi-quantitative evaluation of endolymphatic hydrops by bilateral intratympanic gadolinium-based contrast agent(GBCA) administration with MRI for Meniere's disease[J]. *Acta Otolaryngol*, 2010, 130(1):10-16.
- [13] Ma Y, Sun Q, Zhang K, et al. High level of IgE in acute low-tone sensorineural hearing loss: A predictor for recurrence and Meniere Disease transformation [J]. *Am J Otolaryngol*, 2021, 42(2):102856.
- [14] 吴侃, 王大勇, 王浩然, 等. 以波动性低频感音神经性聋为特征的疾病诊断与转归分析[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2020, 34(2):106-112.
- [15] Inui H, Sakamoto T, Ito T, et al. Magnetic resonance imaging of the endolymphatic space in patients with acute low-tone sensorineural hearing loss[J]. *Auris Nasus Larynx*, 2019, 46(6):859-865.
- [16] Leong JL, Chen CH, Huang CY, et al. Combination Therapy and Single-Modality Treatment for Acute Low-Tone Hearing Loss: A Meta-Analysis with Trial Sequential Analysis[J]. *Brain Sci*, 2022, 12(7):866.
- [17] Suzuki M, Hanamitsu M, Kitanishi T, et al. Autoantibodies against inner ear proteins in patients with delayed endolymphatic hydrops and unilateral juvenile deafness [J]. *Acta Otolaryngol*, 2006, 126(2):117-121.
- [18] Chen BJ, Luo WW, Zhao WD, et al. The transcriptome characteristics of vestibular organs from delayed endolymphatic hydrops patients(Meniere's disease)[J]. *Clin Otolaryngol*, 2021, 46(4):823-833.
- [19] 陈籽辰, 张玉忠, 徐勇, 等. 迟发性膜迷路积水的研究现状[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 31(23):1862-1866.
- [20] Liu B, Zhang S, Leng Y, et al. Intratympanic injection in delayed endolymphatic hydrops[J]. *Acta Otolaryngol*, 2015, 135(10):1016-1021.
- [21] Shojaku H, Takakura H, Asai M, et al. Long-term effect of transtympanic intermittent pressure therapy using a tympanic membrane massage device for intractable meniere's disease and delayed endolymphatic hydrops [J]. *Acta Otolaryngol*, 2021, 141(11):977-983.
- [22] Zhang D, Lv Y, Li X, et al. Long-term efficacy of triple semicircular canal plugging in the treatment of patients with ipsilateral delayed endolymphatic hydrops [J]. *Sci Rep*, 2021, 11(1):3156.
- [23] Miwa T, Okano T. Role of Inner Ear Macrophages and Autoimmune/Autoinflammatory Mechanisms in the Pathophysiology of Inner Ear Disease[J]. *Front Neurol*, 2022, 13:861992.
- [24] Pathak S, Vambutas A. Autoimmune inner ear disease patient-associated 28-kDa proinflammatory IL-1 β fragment results from caspase-7-mediated cleavage in vitro[J]. *JCI Insight*, 2020, 5(3):e130845.

- [25] Mijovic T, Zeitouni A, Colmegna I. Autoimmune sensorineural hearing loss: the otology-rheumatology interface[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2013, 52(5): 780-789.
- [26] Girasoli L, Cazzador D, Padoan R, et al. Update on Vertigo in Autoimmune Disorders, from Diagnosis to Treatment[J]. *J Immunol Res*, 2018, 2018:5072582.
- [27] 李熙星, 陈雨濛, 张光远, 等. 免疫介导的感音神经性听力损失患病率及治疗策略[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2020, 34(7):663-667.
- [28] Vázquez-Román V, Cameselle-Teijeiro JM, Fernández-Santos JM, et al. Histopathological Features of Pendred Syndrome Thyroids Align with Differences in the Expression of Thyroid-Specific Markers, Apical Iodide Transporters, and Ciliogenesis Process[J]. *Endocr Pathol*, 2022, 33(4):484-493.
- [29] Baroncelli GI, Mora S. X-Linked Hypophosphatemic Rickets: Multisystemic Disorder in Children Requiring Multidisciplinary Management[J]. *Front Endocrinol (Lausanne)*, 2021, 12:688309.
- [30] Pantel G, Probst R, Podvinec M, et al. Hearing loss and fluctuating hearing levels in X-linked hypophosphatemic osteomalacia[J]. *J Laryngol Otol*, 2009, 123(1):136-140.
- [31] Marrodan M, Correale J, Alessandro L, et al. Susac Syndrome: A differential diagnosis of white matter lesions[J]. *Mult Scler Relat Disord*, 2017, 15:42-46.
- [32] Marrodan M, Fiol MP, Correale J. Susac syndrome: challenges in the diagnosis and treatment[J]. *Brain*, 2022, 145(3):858-871.
- [33] Dörr J, Krautwald S, Wildemann B, et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases[J]. *Nat Rev Neurol*, 2013, 9(6):307-316.
- [34] Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, et al. Guidelines for treatment of Susac syndrome—An update[J]. *Int J Stroke*, 2020, 15(5):484-494.
- [35] Fowler KB. Congenital cytomegalovirus infection: audiologic outcome[J]. *Clin Infect Dis*, 2013, 57 Suppl 4 (Suppl 4):S182-S184.
- [36] Chern A, Famuyide AO, Moonis G, et al. Bilateral Sudden Sensorineural Hearing Loss and Intralabyrinthine Hemorrhage in a Patient With COVID-19[J]. *Otol Neurotol*, 2021, 42(1):e10-e14.
- [37] Rocha AJ, Márquez R, García-Berrocá JR. Cerebellar gangliocytoma as a cause of fluctuating hearing loss[J]. *Clin Case Rep*, 2020, 8(12):2923-2925.

(收稿日期:2022-04-21)

读者 · 作者 · 编者

作者署名规范

作者是指对医学论文做出了实质性贡献的人(包括自然人、法人或组织)。作者必须同时满足国际医学杂志编辑委员会规定的以下 4 条标准:①参与选题和设计,或参与资料的分析与解释者。②起草或修改论文中关键性理论或其他主要内容者。③能对编辑部的修改意见进行核修,在学术界进行答辩,并最终同意该文发表者。④除了负责本人的研究贡献外,同意对研究工作各方面的诚信问题负责者。未同时满足全部四条标准的人应该被志(致)谢,而且只能被(志)致谢。

通信作者是指课题的负责人,承担课题的经费、设计;对选题的先进性、首创性、实验设计和方法的合理性、结论的可信性、严谨性等负首要责任;在投稿、同行评议及出版过程中主要负责与期刊联系的人。对多中心或多学科协作研究,如主要责任者确实超过一位的,可酌情增加通信作者。一般情况下,增加的通信作者应是合作研究的不同研究机构或不同研究小组的学术负责人。

集体作者:指一些多作者组成的大型团队将作者署名为团队名称,或署以团队名称加上各个作者的姓名。如:多中心研究、临床随机对照研究、指南、共识等。一般署名集体名称外,还应著录项目责任作者、通信作者和执笔者或协调者。

作者排序原则上以贡献大小为先后排序,由论文署名作者在投稿前共同商定,投稿后原则上不得变更。确需改动时,必须出示该论文产出单位证明、所有作者亲笔签名的署名无异议的书面证明,以及所有作者贡献声明。