

中耳肌肉阵挛性耳鸣的诊断与治疗*

倪天翼¹ 韩朝¹

[摘要] 中耳肌肉阵挛性耳鸣是因镫骨肌或者鼓膜张肌异常收缩感知到的耳内异响。诊断手段包括病史询问、体格检查和听力学检查等。明确诊断需要通过鼓室探查下直视肌阵挛。首选病因治疗,同时辅以行为治疗和药物治疗,无效时考虑手术。本文就中耳肌肉阵挛性耳鸣的诊断与治疗进行综述。

[关键词] 中耳肌肉阵挛;耳鸣;诊断;治疗

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2024.11.017

[中图分类号] R764.45 **[文献标志码]** A

Diagnosis and treatment of middle ear myoclonic tinnitus

NI Tianyi HAN Zhao

(Department of Otorhinolaryngology, HuaDong Hospital Affiliated to Fudan University, Shanghai, 200040, China)

Corresponding author: HAN Zhao, E-mail: sfhanzao@163.com

Abstract Middle ear myoclonus tinnitus is an abnormal sound perceived by unusual contraction of the stapes muscle or tensor tympani muscle. The current diagnostic methods include medical history inquiry, physical examination and audiological tests. The diagnosis was confirmed by tympanic exploration of myoclonus. Etiological treatment is considered to be the first treatment of choice, supplemented by behavior therapy and pharmacotherapy. Surgery will be performed when conservative treatment fails. This article reviews the diagnosis and treatment of middle ear myoclonus tinnitus.

Key words middle ear myoclonus; tinnitus; diagnosis; treatment

近年来,随着中耳肌的解剖及生理功能引起关注,中耳肌肉阵挛性耳鸣(middle ear myoclonus tinnitus, MEMT)更被耳科医生重视。MEMT 是肌源性客观性耳鸣,由肌肉阵挛引起。MEMT 过去被认为可以被患者和检查者闻及,因而易于诊断,但实际上临床半数患者的耳鸣无法被医生听到。中耳肌肉是人体最小的 2 块肌肉,直接检测肌肉阵挛非常困难。

中耳肌肉阵挛由三叉神经和(或)面神经过度兴奋引起,部分 MEMT 诊断不明确,为临床的治疗选择增加了难度。因为截至目前,尚无明确证据表明,诊断性治疗能让非 MEMT 患者收益,本研究整合目前用于 MEMT 的诊断治疗策略。

1 诊断

MEMT 的诊断主要依赖全面的病史询问、详细的体格检查及听力学为主的辅助检查。在过去, MEMT 的诊断主要依赖病史。如今声反射试验和内镜检查鼓膜被认为更加可靠^[1]。

*基金项目:上海市科委项目(No:20Y11902300)

¹复旦大学附属华东医院耳鼻咽喉科(上海,200040)

通信作者:韩朝, E-mail: sfhanzao@163.com

1.1 病史询问

对于 MEMT,病史采集需要重点评估耳鸣性质,包括耳鸣诱发因素、侧别、声音特点及持续时间。当诱发因素涉及面部运动、眨眼动作、压力、特殊体位或者特定声源刺激时,需重点考虑 MEMT。MEMT 以单侧多见,较少累及双侧。与慢性主观性耳鸣相似, MEMT 声音特点多样,如白噪声、蛙叫声、敲鼓音、吹气声、滴答声等。Park 等^[2]认为,非连续的嗡嗡声或噼啪声时强烈提示 MEMT 的可能。

血管袢压迫、病毒感染和偏头痛等均是三叉神经过度兴奋的原因,从而引起鼓膜张肌阵挛。而镫骨肌阵挛则与面瘫密切相关。这些在病史询问中尤为重要。当后续进行详细的体格检查时,也应充分利用耳鸣的诱发因素及发作时间,力求增加可识别性。

1.2 体格检查

重点是寻找中耳肌阵挛与诱发因素或临近结构活动的一致性。具体为,嘱咐患者在检查过程中尝试用力闭眼、深呼吸、面部运动等动作,反复询问动作与耳鸣是否同步。听诊耳朵是第一步,理论上

MEMT 也可以被检查者听到。但实际诊疗中,检查者并不能听到大多数 MEMT,可听到的耳鸣多为腭帆张肌阵挛引起,此时需刺激腭肌诱发耳鸣以鉴别。

在耳内镜的帮助下观察鼓膜移动,比较镫骨肌(ST),鼓膜张肌(TTM)阵挛更易被观察。因为 TTM 通常收缩更慢,鼓膜内移更明显^[3],除外 ST 无疲劳快速收缩,砧镫关节的存在是另一原因。李莉等^[3]发现 56 例 MEMT 患者中 12 例观察到鼓膜节律性运动。

1.3 听力学检查

声导抗检查,尤其是镫骨肌反射识别 MEMT 是通过评估中耳功能状态实现。声导抗测听反映鼓膜的顺应性变化和中耳容积的节律性变化^[4],密封外耳道压力测量可以判断鼓膜微小移位^[5]。MEMT 患者在声导抗检查中可表现为顺应性受到齿轮状扰动,这通常与耳鸣同步^[6]。这一阻抗改变在鼓室图表现为“导抗峰值”,对应中耳短暂的咔哒音^[5]。这是由于中耳肌同步收缩(ST 占主导)后听骨链被牵拉阻抗减小,此后 TTM 帮助鼓膜回到原始位置导致阻抗增加^[7]。

长时程声导抗检查(10~15 s)实时监测中耳压力,部分 MEMT 患者中可呈现与耳鸣一致的锯齿状图案^[3]。MEMT 患者出现耳鸣时,由于镫骨持续快速收缩通常无法引出镫骨肌反射或衰减紊乱的异常波形,耳鸣发作间歇期则不受影响^[3]。Park 等^[2]通过研究 58 例 MEMT 患者,发现 68.8% 出现声反射衰减和 28.6% 的镫骨肌反射受到干扰。

辅助评价 MEMT 的潜在方法还包括纯音测听和响度不适水平(LDL)^[5]。理论上,中耳肌收缩引起低频听力损失,但临床确诊的 MEMT 纯音测听通常正常。但 Watanabe 等^[4]观察了 8 例周围性面瘫恢复期的 MEMT 患者,发现 125、250 和 500 Hz 最小可闻阈值略有偏移,在今后研究中值得关注。LDL 可以用于评价合并听觉过敏的 MEMT 患者。Kim 等^[8]对 37 例 MEMT 患者行 LDL 测试,结果 13.8% 的患者表现为小于 90 dB HL 的低 LDL,即出现严重的听觉过敏。

1.4 影像学检查

Siegel 等^[9]在 1 例 MEMT 患者中使用颅脑 MRI 联合 MRI 血管造影,利用 T2 加权序列通过桥小脑角的薄层显示脑血管和神经的具体走行,生成三维图观察三叉神经和下颌神经分支、脑血管之间有无接触,明确外周神经是否存在刺激。这有助于排除血管压迫这一病因,在今后的临床诊断中需要关注。同时,颅脑核磁共振可以帮助排除器质性的中枢病理性病变^[2]。

1.5 明确诊断与鉴别诊断

MEMT 唯一的明确诊断方法是,在耳内镜或者显微镜直视下观察 TTM 和 ST 阵挛^[10],最适合在局麻手术中完成,术中询问患者耳鸣时间点以确认与肌腱运动的一致性,区分 ST 和 TTM 阵挛^[11],明确诊断后即可完成手术切断。

MEMT 的主要鉴别诊断是腭肌阵挛,要求患者咀嚼肌通过口腔或鼻咽镜观察腭肌颤动判断^[12]。部分腭肌阵挛与 Guillain-Mollaret 中枢病变有关,通过 MRI 可证实^[13]。MEMT 初步诊断多基于临床症状,还需与血管搏动性耳鸣、咽鼓管异常开放、分泌性中耳炎等鉴别。血管搏动性耳鸣则表现为与脉搏跳动同步,夜间加重,通过病史、听诊与压迫颈部血管来诊断^[11]。颞骨 CT 和血管造影是下一步的诊断方法。咽鼓管异常开放性自鸣与呼吸同步,可以用鼓室气压测力计排除^[14]。颞下颌关节异常典型临床表现为关节疼痛或压痛、关节弹响和摩擦声,影像学可以协助诊断。

当遇到疑似 MEMT 患者同时存在癫痫发作、运动障碍及共济失调等神经系统表现,应当考虑全身性肌阵挛综合征^[11]。与主观性耳鸣一样,MEMT 有时因为情绪问题降低患者生活质量,耳鸣障碍量表、视觉模拟量表和医院焦虑抑郁量表可以用于调查评估^[8]。

2 治疗

尽管疗效存在个体差异性,较慢性主观性耳鸣,MEMT 更有希望减轻或治愈。MEMT 治疗通常分为两个阶梯,一线治疗是病因治疗辅以行为疗法和药物治疗^[2];二线治疗是外科手术治疗^[8]。前者适用于:①发病时间≤6 个月;②接受病因治疗≤3 个月;③症状正在改善或有意愿继续接受病因治疗^[8]。对于 3 个月病因治疗无效,难以耐受并愿意手术的患者,推荐外科手术治疗。

2.1 一线治疗

MEMT 首选病因治疗,同时辅以行为治疗和药物治疗。

2.1.1 病因治疗 是 MEMT 治疗的首选。颅脑 MRI 及 MRI 血管造影在桥小脑角处的薄层三维重建,可以显示血管压迫和神经受刺激情况,据此考虑微血管减压术,但目前尚无其对 MEMT 治疗的报道^[9]。针对病毒感染,治疗重心是使用鼻黏膜收缩剂和抗过敏药解决上呼吸道症状^[15]。当考虑偏头痛导致的 MEMT 时,建议饮食控制和使用预防性偏头痛药物(维拉帕米或去甲替林),避免触发偏头痛的因素^[16]。既往面瘫史的 MEMT 患者,应着重注重恢复面神经功能。

2.1.2 行为治疗 旨在帮助 MEMT 患者改变生活方式,调整焦虑抑郁。行为治疗(behavior therapy, BT)要求避免诱发耳鸣的动作、主动转移对耳

鸣关注、进行心理治疗缓解患者压力情绪^[17]。BT 几乎无不良反应,作为病因治疗的辅助手段,由临床医生帮助完成。

2.1.3 卡马西平类药物 卡马西平阻滞钠离子通道并增强 γ -氨基丁酸(GABA)的抑制效应,阻止神经元放电和扩散。卡马西平广泛运用于三叉神经痛、癫痫与面肌痉挛^[18-19]。三叉神经和面神经过度兴奋引起 MEMT。这提示,卡马西平可能对 MEMT 有效。MEMT 患者口服卡马西平,可以降低神经和肌肉的异常兴奋,同时提高中耳肌痉挛的阈值^[3]。李莉等^[3]报道了 56 例 MEMT 患者的治疗经过,口服卡马西平后 17.8% 耳鸣消失,41.1% 的患者耳鸣减轻。卡马西平不良反应包括骨髓抑制、肌肉关节酸痛、肝功能异常等^[20],在使用过程中密切监测,定期复查血生化指标,注意休息和饮食。

2.1.4 肌肉松弛剂、镇静剂 苯二氮卓类药物通过镇静、抗焦虑以及肌肉松弛作用来缓解 MEMT^[21],机制之一是与 GABA 受体结合并增强 GABA 活性。枸橼酸奥非那定不仅有抗组胺作用,还能抗胆碱能受体来松弛肌肉。吡拉西坦是 GABA 的衍生物,用于皮质型中耳肌阵挛引起的耳鸣,并逆转长期耳鸣对认知的损害^[21]。巴氯芬是 GABA 类似物,可用于可逆性肌肉痉挛。静脉注射利多卡因能暂时性控制严重耳鸣,这适用于所有耳鸣^[22]。由于对于中枢神经系统和心血管系统的抑制,不建议常规使用。

2.2 手术治疗

2.2.1 中耳肌肉切断术 保守治疗无效或效果不佳后,通常中耳肌肉切断术适用于所有顽固性 MEMT。局部麻醉的手术中,可以根据患者实时主诉结合术中观察进一步明确诊断。Hyrtl Weber-Liel 于 1868 年首先尝试该术式,是通过横断 ST 和(或)TTM,释放肌肉附着,减少肌肉张力,从而减轻或消除耳鸣。与显微镜比较,外耳道内镜提供更广泛视野,便于术中暴露中耳肌及周围结构,尤其是 TTM,避免过度解剖^[23]。手术中还需要注意保护鼓索神经。中耳肌切断后肌腱两端在愈合过程中可能发生再附着现象,造成耳鸣复发。在中耳肌切断后,可以在肌腱断端行弱烧灼,但是这对面神经有潜在损伤风险^[8]。Lee 等^[24]尝试在鼓膜张肌肌腱断端插入耳屏软骨块,以避免再附着。

Wong 等^[25]回顾了 2001 至 2021 年初的 MEMT 病例,84.7% 患者在 MEM 切断术后痊愈。Kim 等^[8]对 37 例 MEM 患者行中耳肌肉切断术,91.9% 患者完全好转,8.1% 部分减轻。Hidaka 等^[26]基于既往病史、诱发因素、鼓膜运动等,阐述选择性靶向切除中耳肌的要素。当明确诊断靶肌时,同时对两个肌腱行切断术是明智的,以避免二

次手术。这也是由于既往的 MEMT 术后随访中,听力损失和听觉过敏现象极少,甚至部分较术前有所改善。考虑到手术的有创和侵入性,提倡术前保守治疗至少 3 个月,术中非选择性切除两个肌腱以及避免过度解剖。

2.2.2 肉毒杆菌及其他治疗 肉毒杆菌阻断神经-肌接头突触前膜乙酰胆碱的释放,致使肌肉松弛。肉毒杆菌治疗慢性鼻炎^[27]、腭肌阵挛^[28]、眼肌痉挛、面肌痉挛和喉肌痉挛^[29]运用广泛,是安全有效的。Park 等^[30]在动物实验中实现了肉毒杆菌对 MEM 的化学去神经作用,对 10 例难治性 MEMT 患者也有一定疗效。

将肉毒杆菌注射至中耳肌,过去通过鼓室探查完成。鼓室内注射肉毒杆菌在近年来被提出^[30],如何将肉毒杆菌精准注射至中耳肌是一个难题。另一难题是如何保证肉毒杆菌持续附着在中耳肌周围。可能是上述原因,影响肉毒杆菌在 MEMT 治疗中的运用。尽管临床实际少见,当 MEMT 伴发眼肌痉挛^[29]或腭肌阵挛^[28],肉毒杆菌毒素注射至眼轮匝肌或腭肌可能是有帮助的。

其他方法如耳鸣掩蔽、针灸疗法、颞骨加压鲜有报道^[31],多数学者认为疗效不确定。

3 结论与展望

现阶段,MEMT 的主要诊断包括结合病史的体格检查和听力学检查。鉴于中耳肌肉阵挛由三叉神经和(或)面神经过度兴奋引起,影像学在诊断 MEMT 中值得探索。只有明确诊断后,病因治疗与手术治疗的二级阶梯疗法才能让患者受益最多。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Hutz MJ, Aasen MH, Kircher M. A novel technique for the diagnosis and management of middle ear myoclonus[J]. *Laryngoscope*, 2021, 131(1): E248-E249.
- [2] Park SN, Bae SC, Lee GH, et al. Clinical characteristics and therapeutic response of objective tinnitus due to middle ear myoclonus: a large case series[J]. *Laryngoscope*, 2013, 123(10): 2516-2520.
- [3] 李莉, 闫文青, 艾毓, 等. 中耳肌阵挛性耳鸣 56 例临床分析[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2023, 58(1): 15-20.
- [4] Watanabe I, Kumagami H, Tsuda Y. Tinnitus due to abnormal contraction of stapedial muscle. An abnormal phenomenon in the course of facial nerve paralysis and its audiological significance[J]. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 1974, 36(4): 217-226.
- [5] Fournier P, Paleressompoulle D, Esteve Frayssé MJ, et al. Exploring the middle ear function in patients with a cluster of symptoms including tinnitus, hyperacusis, ear fullness and/or pain[J]. *Hear Res*, 2022, 422: 108519.
- [6] Voruz F, Guinand N, Lang AE, et al. Isolated ear

- clicks with partial voluntary control[J]. Tremor Other Hyperkinet Mov(N Y), 2020, 10: 55.
- [7] Barozzi S, Zanetti D, di Berardino F, et al. Acoustic reflex preshoot: a sign of contraction of the tensor tympani muscle? [J]. Med Hypotheses, 2021, 155: 110660.
- [8] Kim DK, Park JM, Han JJ, et al. Long-term effects of middle ear tendon resection on middle ear myoclonic tinnitus, hearing, and hyperacusis[J]. Audiol Neurotol, 2017, 22(6): 343-349.
- [9] Siegel J, Lundy L, Dove C, et al. Novel radiology method for investigating middle ear myoclonus[J]. Clin Anat, 2016, 29(6): 811-812.
- [10] Barber Samuel R, Eric B, Eduardo CC. Diagnosis of stapedial myoclonus using endoscopic visualization[J]. Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol, 2020, 41(8): E1072.
- [11] Bhimrao SK, Masterson L, Baguley D. Systematic review of management strategies for middle ear myoclonus[J]. Otolaryngol-head Neck Surg, 2012, 146(5): 698-706.
- [12] Wang F, Buchberger M, Böck K, et al. Essential palatal myoclonus and clicking tinnitus in a nine-year-old boy-a case report[J]. Laryngoscope, 2024, 134(1): 397-399.
- [13] 余力生, 杨仕明, 王秋菊, 等. 耳鸣的诊断与治疗[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2022, 36(5): 325-334.
- [14] Kobayashi T, Hasegawa J, Kikuchi T, et al. Masked patulous Eustachian tube: an important diagnostic precaution before middle ear surgery[J]. Tohoku J Exp Med, 2009, 218(4): 317-324.
- [15] LeBlanc G, Blanco P. COVID-19-associated middle ear myoclonus in a 10-year-old male[J]. Cureus, 2022, 14(4): e24550.
- [16] Birkenbeuel JL, Tawh K, Martin EC, et al. Treatment of Stapedial Myoclonus as a Migraine-Related Phenomenon[J]. Otol Neurotol, 2023, 44(4): 388-391.
- [17] Maeyama N, Kamakura T, Nishimura M, et al. Behavioral therapy for muscular objective tinnitus in forceful eyelid closure syndrome(FECS): a case report[J]. J Int Adv Otol, 2021, 17(3): 278-280.
- [18] Bridwell RE, Brown S, Clerkin S, et al. Neurologic toxicity of carbamazepine in treatment of trigeminal neuralgia[J]. Am J Emerg Med, 2022, 55: 231. e3-231. e5.
- [19] Swinnen BEKS, Koelman JHTM, van Rootselaar AF. Post-irradiation facial neuromyotonia/myokymia: a hemifacial spasm mimic[J]. Tremor Other Hyperkinet Mov(N Y), 2021, 11: 36.
- [20] Han JS, Park JM, Park SY, et al. Typewriter tinnitus: an investigative comparison with middle ear myoclonic tinnitus and its long-term therapeutic response to carbamazepine[J]. Auris Nasus Larynx, 2020, 47(4): 580-586.
- [21] Keidar E, DE Jong R, Kwartowitz G. Tensor Tympani Syndrome[M]. StatPearls Publishing, 2020.
- [22] Kim SH, Kim D, Lee JM, et al. Review of pharmacotherapy for tinnitus[J]. Healthcare (Basel), 2021, 9(6): 779.
- [23] Seoungjun M, EunKyeong Y, One SH, et al. Transcatheter endoscopic stapedial and tensor tympani tenotomy for middle ear myoclonus: a retrospective case series of surgical outcomes[J]. Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol, 2023, 44(5): 478-482.
- [24] Lee S, Kong SK, Oh SJ, et al. Tinnitus concomitant with eye closure treated by tensor tympani tendon resection and cartilage block insertion[J]. Ear Nose Throat J, 2022, 101(1): 20-22.
- [25] Wong WK, Lee MFH. Middle ear myoclonus: Systematic review of results and complications for various treatment approaches[J]. Am J Otolaryngol, 2022, 43(1): 103228.
- [26] Hidaka H, Honkura Y, Ota J, et al. Middle ear myoclonus cured by selective tenotomy of the tensor tympani: Strategies for targeted intervention for middle ear muscles[J]. Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol, 2013, 34(9): 1552-1558.
- [27] 张元文, 王桂芳. A 型肉毒毒素治疗慢性鼻炎的研究进展[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2022, 36(11): 878-83.
- [28] Mellidez Acosta R, Saro-Buendía M, Torres García L, et al. Objective tinnitus secondary to palatal tremor: Two case reports and brief literature review[J]. J Otol, 2022, 17(2): 107-110.
- [29] 徐亚丽, 陈劲海. A 型肉毒毒素在耳鼻咽喉科的应用现状及前景[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2020, 34(1): 88-91.
- [30] Park JM, Kim MJ, Han JS, et al. Intratympanic botulinum toxin injection as a new therapeutic modality for middle ear myoclonic tinnitus[J]. Otolaryngol-head Neck Surg, 2023, 169(2): 348-357.
- [31] Ellenstein A, Yusuf N, Hallett M. Middle ear myoclonus: two informative cases and a systematic discussion of myogenic tinnitus[J]. Tremor Other Hyperkinet Mov, 2013, 3: tre-t03-103-3713-1.

(收稿日期: 2023-07-27 修回日期: 2023-09-25)