

以听力减退为主要表现的中枢神经系统表面铁沉积症 1 例并文献复习

王莹, 蔡燕文

广州中医药大学东莞医院 耳鼻喉科, 广东 东莞 523005

摘要: **目的** 探讨以听力减退为主要表现的中枢神经系统表面铁沉积症 (superficial siderosis of the central nervous system, SSCNS) 的早期诊疗手段, 以及对首发症状为听力减退的疾病的诊断、鉴别、总结和思考。 **方法** 回顾性分析我院耳鼻喉科收治的以进行性听力减退为首发症状、无明显脑外伤、出血及手术史 SSCNS 的 1 例患者病历资料, 讨论其中枢神经系统表面铁沉积症的临床诊治及影像学特点, 结合查阅国内外相关文献及经验, 探讨该病种的早期诊疗手段以及对首发症状为听力减退的疾病的诊断、鉴别、总结和思考。 **结果** 经治后听力较前无明显改善, 间有耳鸣, 患者要求出院。出院后进行跟踪随访发现, 患者长期在家未规律就诊及服用铁螯合剂, 听力症状无明显进一步加重, 自述步态如常, 偶有不稳, 拒绝进一步检查。 **结论** 耳鼻喉科医师在临床上对原因不明的特发性进行性感音神经性听力下降患者要更加重视, 不仅要提高对 SSCNS 的认识, 更要规范化培训临床上“听力减退”患者的诊疗思路, 加强对引起“听力减退”的原发病的定位定性诊断及鉴别。

关键词: 中枢神经系统表面铁沉积症; 感音神经性耳聋; 阵发性耳鸣

中图分类号: R764.4 **文献标志码:** A **文章编号:** 1673-3770(2025)05-0089-08

引用格式: 王莹, 蔡燕文. 以听力减退为主要表现的中枢神经系统表面铁沉积症 1 例并文献复习[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2025, 39(5):89-96. WANG Ying, CAI Yanwen. A case of SSCNS with hearing loss as the main manifestation and literature review[J]. Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University, 2025, 39(5):89-96.

A case of SSCNS with hearing loss as the main manifestation and literature review

WANG Ying, CAI Yanwen

Department of Otolaryngology, Dongguan Hospital, Guangzhou University of Chinese Medicine, Dongguan 523005, Guangdong, China

Abstract: Objective To explore the early diagnosis and treatment methods of superficial siderosis of the central nervous system (SSCNS) with hearing loss as the main manifestation, as well as to summarize and reflect on the diagnosis, differentiation, and treatment of diseases with hearing loss as the initial symptom. **Methods** A retrospective analysis was conducted on the medical records of a patient with SSCNS admitted to the Department of Otorhinolaryngology of our hospital, who presented with progressive hearing loss as the initial symptom, without a history of significant head trauma, hemorrhage, or surgery. The clinical diagnosis and treatment, as well as the imaging characteristics of the patient's superficial siderosis of the central nervous system, were discussed. Combined with the review of domestic and foreign literature and experience, the early diagnosis and treatment methods of this disease were explored, as well as the diagnosis, differentiation, summary, and reflection on diseases with hearing loss as the initial symptom. **Results** After treatment, the patient's hearing did not improve significantly, and intermittent tinnitus occurred. The patient requested discharge. Follow-up after discharge revealed that the patient had not visited the hospital regularly or taken iron chelators at home for a long time. The hearing symptoms did not worsen significantly, and the patient reported normal gait with occasional instability. The patient refused further examination. **Conclusion** Otorhinolaryngologists should pay more attention to patients with idiopathic progressive sensorineural hearing loss of unknown cause in clinical practice. Not only should they enhance their understanding of SSCNS, but also standardize the diagnosis and treatment thinking for patients with “hearing loss” in clinical practice, and strengthen the localization and qualitative diagnosis and differentiation of the primary diseases causing “hearing loss”.

Key words: Central nervous system surface iron deposition; Sensorineural deafness; Paroxysmal tinnitus

中枢神经系统表面铁沉积症(superficial siderosis of the central nervous system, SSCNS)是一种由慢性、间断性、少量蛛网膜下腔出血导致含铁血黄素沉积于软脑膜下、脑组织、脑神经和脊髓表面的一种神经系统变性病^[1]。大多与肿瘤、外伤、脑血管畸形、颅脑及脊柱外科手术、神经根撕脱、硬膜撕裂以及各种原因引起的长期脑脊液漏等密切相关。进行性加重的感音神经性聋、小脑共济失调和锥体束损伤是本病的临床三联征,除此之外还可表现为:痴呆,癫痫,嗅觉、味觉和视觉障碍,二便障碍,头颈背部疼痛,以及动眼神经损伤、失语等^[2]。多为数种症状并发,而以单纯听力减退为表现的较少见。本文报告 1 例以“听力减退”就诊,最终通过影像学初步诊断为“SSCNS”的特殊病例,为临床医师提供该病的诊断思路,加强对疾病的早期诊断。

1 病历资料

1.1 病史摘要

患者,男,40 岁。因“发现双耳听力下降 1 年余,加重伴耳鸣 3 个月”于 2022 年 10 月 16 日收入广州中医药大学东莞医院耳鼻喉科病区。患者于 1 余年前以“双耳听力下降”起病,外院查纯音听力测试双耳高频听阈为 50 dB,气骨导差异小于 15 dB,表现为感音神经性听力下降,当时无双耳闷塞感,无耳痛,无耳道流脓,无头晕头痛,无恶心呕吐,无黑朦,无四肢乏力及行走不稳,无明显认知行为及性格障碍。2021 年 4 月 18 日至深圳某院就诊,当时未予治疗。发病 1 年间,自觉双耳听力下降较前呈进行性加重,伴有阵发性耳鸣,呈嗡嗡样低声响,行走步态可,无头晕头痛,无言语、认知、大小便功能障碍。期间多次至外院耳鼻喉科就诊,予对症治疗后症状仍无明显缓解(具体药物不详)。为行系统诊治,遂由广州中医药大学东莞医院耳鼻喉科门诊以“双耳听力减退”收治住院。

1.2 既往史

否认“高血压”、“糖尿病”、“冠心病”等病史。否认“肝炎”、“结核”、“伤寒”等传染病史。否认外伤及手术史。否认输血史。预防接种随当地进行;否认药物、食物过敏史;生于原籍,无长期外地居住史,无疫水、疫区接触史,否认饮酒史、吸烟史。无放射物、毒物接触史,无冶游史;已婚,家人体健,已育,子女体健;否认家族性遗传病史。

1.3 专科检查

双耳廓无畸形,双耳外耳道无红肿,耳道干洁,鼓膜松弛部轻度充血,光锥存。鼻腔未见新生物。内科检查未见明显异常。神经系统查体:神志清,言语流利,粗测记忆力、计算力、定向力、理解力等高级皮层功能未见异常,双侧嗅觉、视觉、味觉正常,眼球各方向活动可,无震颤、凝视,无面瘫,双耳听力粗测下降,双 Rinne's test (\pm), Weber's test 稍左偏, Schwabach's test (-),四肢肌力、肌张力正常,感觉查体无异常,腹壁、肱二头肌、肱三头肌、膝反射、跟腱等生理反射存在,病理反射未引出,指鼻稳准,目测步态协调,闭目难立征阴性,轮替运动正常,未见肌束颤动、手足徐动及抽搐。

1.4 辅助检查

1.4.1 院前检查

2021 年 4 月 18 日深圳某院查纯音测听提示:双耳轻度高频神经性耳聋(见图 1A)。耳内镜提示:左侧耳道深部见少量耵聍样物附着,右耳通畅、无附着物。声导抗测试:双耳鼓室图呈 A 型。2021 年 12 月 11 日东莞某院查纯音测听提示:双耳中度高频神经性耳聋。(较 2021 年 4 月 18 日降约 20 dB)。声阻抗试验:A 型。2022 年 2 月 20 日深圳某院复查纯音测听+声导抗提示:右耳较 2021 年 11 月 12 日下降 20 dB,左耳无明显变化。5 月 29 日(见图 1B)、7 月 25 日、9 月 25 日、10 月 18 日纯音测听结果(见图 1C)较前均无显著差异。

1.4.2 住院检查

三大常规、心肝肾功能、凝血、自免一组、血脂等检查结果未见明显异常。感染八项提示携带乙肝表面抗原。心电图、胸片、耳内镜(见图 2)检查大致正常。纯音测听示:双耳高频神经性耳聋;声阻抗示:双耳 A 型;耳鸣检查提示:耳鸣位点(左耳:3 175 Hz, 65 dB Hz, 5 dB SL, FBT 及 FRI 部分阳性;右耳:3 175 Hz, 69 dB Hz, 3 dB SL, FBT 阳性, FRI 阴性)。3.0 内耳 MRI 平扫、3.0 颅脑 MRI 平扫+增强+MRA+SWI、颈椎 MRI 平扫+增强;脑表面、颈髓及上段胸髓表面多发线状异常信号(见图 3A-C、图 4B),双侧听神经表面见线状 SWI 低信号(见图 4C),符合中枢神经系统表面铁沉积症影像学特点,同时提示中脑小脑梗死灶/缺血灶;颈胸段脊髓腹侧腔增宽,待排脑脊液渗漏(见图 4B);右侧大脑前动脉 A1 段发育纤细(见图 5)。颈 3/4、4/5 椎间盘向周缘膨出,压迫相应层面硬膜囊前缘(见图 4A)。因患者拒绝,未行腰椎穿刺术。

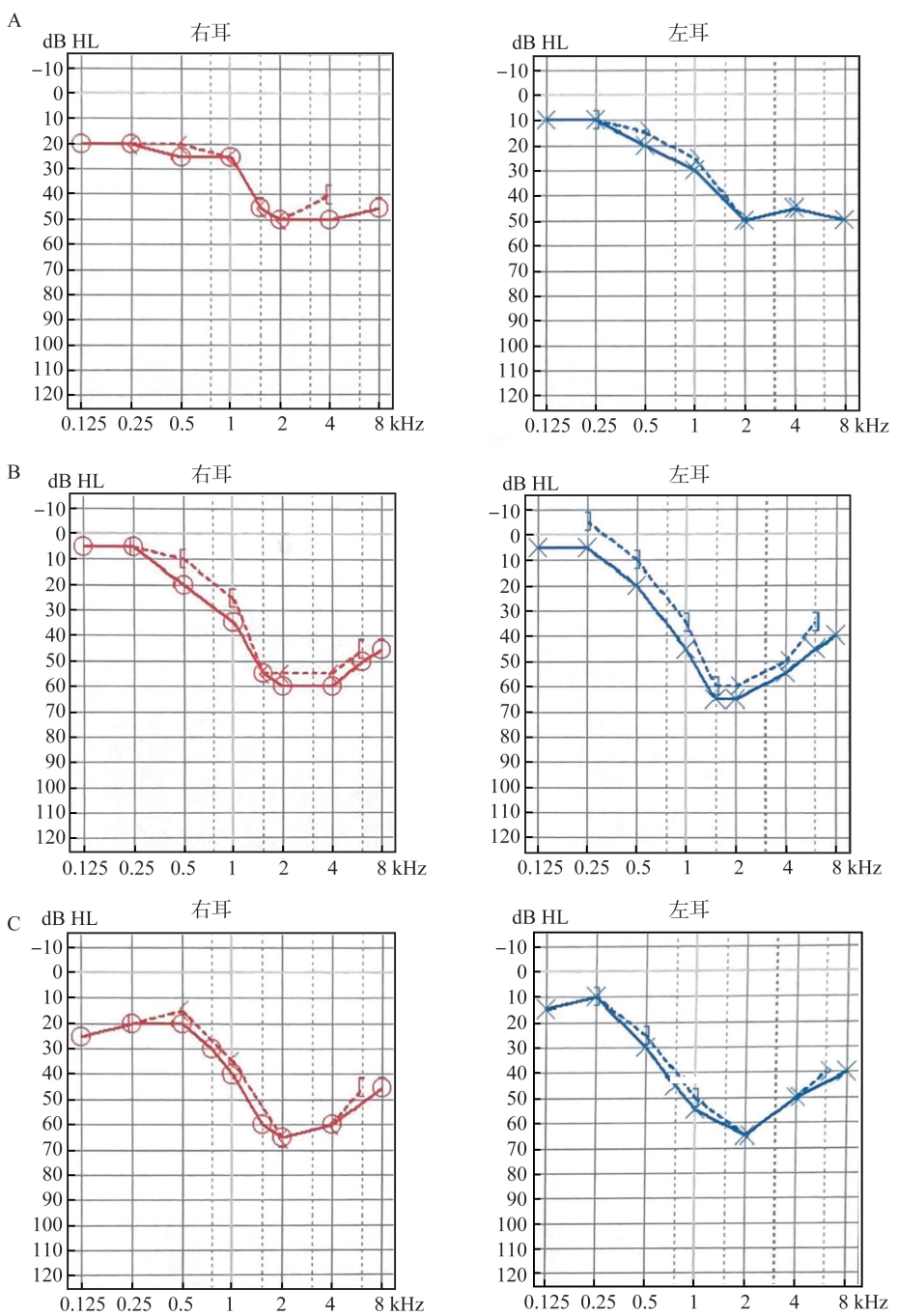


图1 纯音听阈测试结果
 A: 2021年4月18日; B: 2022年5月29日; C: 2022年10月18日
 Figure1 Pure tone threshold test results
 A:2021-4-18; B:2022-5-29; C:2022-10-18

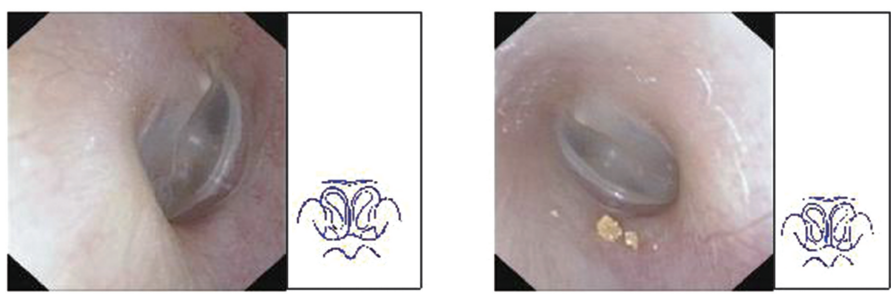


图2 耳内镜检查:双耳外耳道畅,双耳鼓膜完整
 Figure 2 Ear endoscopy: the external ear canals of both ears were open, the eardrums of both ears were intact

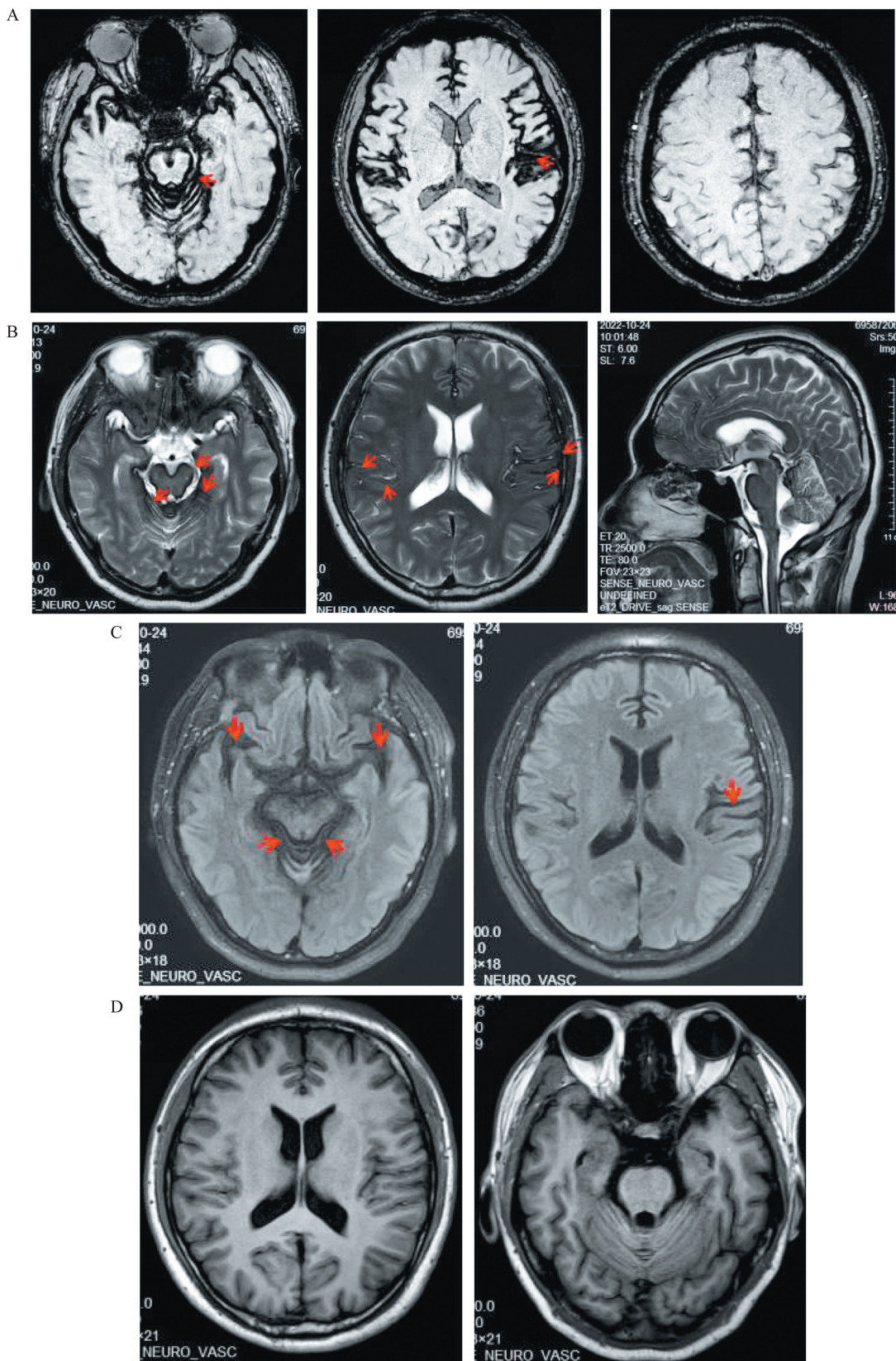


图 3 颅脑 MRI

A: SWI 特征性低信号; B: 小脑、脑干及大脑半球表面多发线状 T₂WI 低信号影; C: 小脑、脑干及大脑半球表面多发线状 T₂WI/FLAIR 低信号影; D: T₁WI 脑实质及表面未见明显异常信号

Figure 3 Imaging data

A: SWI characteristic low signal; B: Multiple linear T₂WI low signal shadows on cerebellum, brainstem and cerebral hemispheres; C: Multiple linear T₂WI/FLAIR low-signal shadows on the surface of the cerebellum, brainstem and cerebral hemispheres; D: There were no obvious abnormal signals on the brain parenchyma and surface of T₁WI

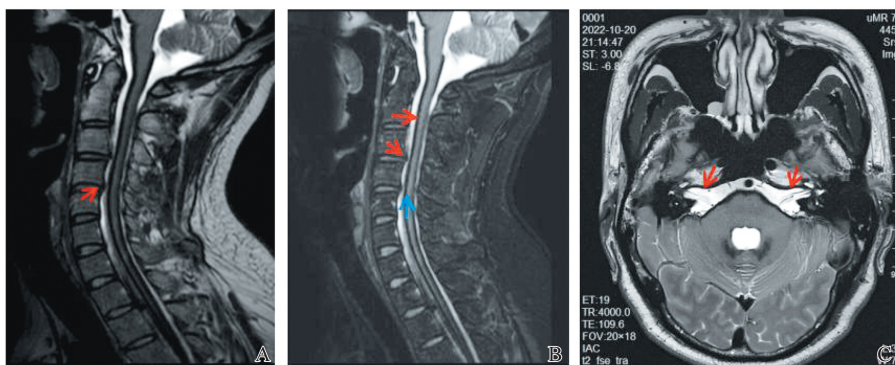


图 4 颈椎与内耳 MRI

A: 颈 3/4、颈 4/5 椎间盘局部向后突出,硬膜囊受压,脊髓内可见长节段高信号;B: 颈胸段脊髓腹侧椎管内液体聚积增多,脊髓表面可见线状 T₂WI 低信号影,脊髓变细萎缩,信号不均,脊髓内可见长节段 T₂WI 压脂序列高信号;C: 双侧听神经表面见线状 SWI 低信号

Figure 4 MRI of cervical vertebra and inner ear

A: Cervical 3/4, cervical 4/5 disc local herniation, dural sac compression, long segment high signal can be seen in the spinal cord; B: Fluid accumulation in the ventral spinal canal of the cervical and thoracic spinal cord increased, low signal shadow of linear T₂WI was seen on the surface of the spinal cord, and the spinal cord became thinner and atrophied with uneven signals. High signal of long segment T₂WI fat pressure sequence was seen in the spinal cord; C: Low linear SWI signal was observed on bilateral auditory nerve surface

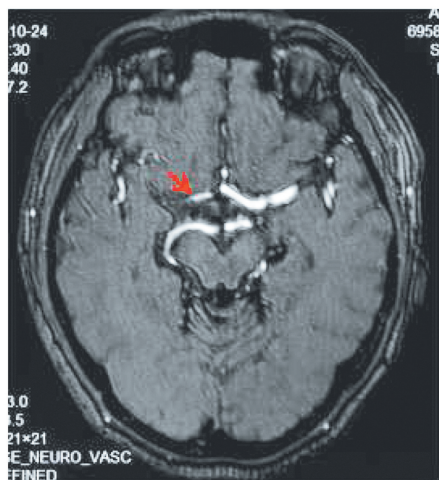


图 5 颅脑 MRA: 右侧大脑前动脉 A1 段管腔纤细, 血流信号减低

Figure 5 Craniocerebral MRA: The lumen of the A1 segment of the right anterior cerebral artery is thin and the blood flow signal is reduced

1.5 诊断及治疗

本案例患者为中年男性,慢性病程,病程 1 年余,以双耳听力下降起病,发病一年余,多次复查听力呈现出双耳高频感音神经性下降,并有进行性加重的趋势,后期逐渐出现耳鸣;查双耳听力粗侧下降,双 Rinne's test (±), Weber's test 稍左偏, Schwabach's test (-),听神经受损;患者自述间有行走偏斜症状,但查体目测步态协调,闭目难立征阴性,眼震(-),指鼻稳准,轮替运动正常,未见肌束颤动、手足徐动及抽搐,未明确小脑共济失调及锥体束体征等改变。MRI 可见:小脑、脑干及大脑半球表面多发线状 T₂WI 及 T₂WI/FLAIR 低信号影,SWI

呈特征性明显低信号,双侧听神经表面亦见线状 SWI 低信号,小脑蚓部萎缩变性;T₁WI 脑实质及表面未见明显异常信号;颈 3/4、颈 4/5 椎间盘局部向后突出,相应硬膜囊受压;颈胸段脊髓腹侧椎管内液体聚积增多,脊髓表面可见线状 T₂WI 低信号影,颈胸段脊髓变细萎缩,信号不均,脊髓内可见长节段 T₂WI 及 T₂WI 压脂序列高信号。颅脑 MRA 提示右侧大脑前动脉 A1 段管腔纤细,血流信号减低。从症状上看,该患者表现为单一的进行性听力下降,考虑可能与第八对颅神经受累有关,结合 MRI 磁敏感序列检查所表现的典型线状异常信号,该患者脑表面、颈髓及上段胸髓表面、双侧听神经表面均可见多发线状异常信号,可诊断为 SSCNS。值得注意的是,该患者颈胸段脊髓腹侧腔液体聚积,脑脊液漏待排,结合颈 3/4、4/5 椎间盘向周缘膨出,压迫相应层面硬膜囊前缘,考虑此次起病原因不排除与硬膜囊受损致慢性蛛网膜下腔出血有关。但因患者自身原因,拒绝完善脑脊液检查、脊髓造影等,因此出血病灶有待进一步定位。

该患者收入我科后予常规听力减退治疗:西医疗予注射用鼠神经生长因子及甲钴胺以营养神经、银杏叶提取物注射液以改善耳部微循环、抗感染、促神经修复等对症治疗,中医治疗上予中医理疗调整脏腑功能及中药补益气血,健脾养心为主。经治疗后听力较前无明显改善,间有耳鸣,患者要求出院。出院后进行跟踪随访发现,患者长期在家未规律就诊及服用铁螯合剂,听力症状无明显进一步加重,自述步态如常,偶有不稳,拒绝进一步检查。

2 讨论

中枢神经系统表面铁沉积症 (superficial siderosis of the central nervous system, SSCNS) 是一种由慢性、间断性、少量蛛网膜下腔出血导致含铁血黄素沉积于软脑膜下、脑组织、脑神经和脊髓表面的一种神经系统变性病^[1]。是一种极其罕见的疾病, 发病率仅为 0.7%。目前该病的机制尚不明确, 多认为可能由于长期少量蛛网膜下腔出血所致, 脑脊液中的红细胞分解为球蛋白和具有神经毒性的亚铁血红素, 在亚铁血红素的刺激下, 神经胶质细胞释放血红素氧合酶和去铁铁蛋白。血红素氧合酶将血红素分解为游离铁和胆绿素, 载铁蛋白结合游离铁形成铁蛋白, 继而形成含铁血黄素。此过程可能具有神经保护作用, 可以防止游离铁介导的神经元损伤。而当蛛网膜下腔中血液的持续存在最终超过铁蛋白的产生能力, 游离铁会导致自由基介导的神经元损伤^[3]。

该病自首次报道为 1908 年, 在影像学技术普及前, 因 SSCNS 临床表现特异性不显著, 主要是以活检、术中观察、尸检作为确诊依据。而当 MRI 技术出现后, 医学界对该病的了解得以进一步加深。临床上专家常以含铁血黄素沉积的不同位置将 SSCNS 分为两类: ①皮质型铁沉积症 (cortical superficial siderosis, cSS): 多见于淀粉样脑血管病、中枢神经血管炎、可逆性脑血管收缩综合征、皮质静脉梗死; ②幕下型铁沉积症 (infratentorial superficial siderosis, iSS): 目前没有明确标准, 一般认为含铁血黄素沉积累及幕下, 包括脑干、小脑等, 也可以累积幕上。iSS 又可分为 iSS-1 型: 影像学没有明确自发性出血或外伤性颅内出血的原因或病史, 该型患者往往听力下降、行走不稳等临床表现; iSS-2 型: 影像学上有相关的导致含铁血黄素沉积的自发性出血或外伤性颅内出血^[4]。目前 MRI 已经是确诊 SSCNS 的主要手段, T₂WI 和 SWI 是最敏感的序列, 表现为脑、脊髓表面含铁血黄素特征性线样信号^[2]。除此之外, 临床表现也是重要的诊断依据, “进行性加重的感音神经性聋”、“小脑共济失调”和“锥体束损伤”是本病的典型临床三联征, 除此之外也有文献报道: 痴呆、癫痫、嗅觉味觉视觉障碍、二便障碍、头颈背部疼痛、面神经麻痹、眩晕、头痛、认知功能减退、复视、失语等^[2]。笔者通过检索知网自 2005 年至今国内所报道的中枢神经系统表面含铁血黄素沉积症 69 篇病例, 共计 139 例确诊为 SSCNS 患者, 针对其临床症状及体征进行分析, 发现: 男性患者 80 例, 女性患者 59 例。其中感音神经性听力下降 111 例, 小脑共

济失调 106 例, 锥体束征 49 例, 头痛 21 例, 认知障碍 24 例, 膀胱障碍 22 例, 构音障碍 8 例, 神经痛 14 例, 耳鸣 7 例, 视力模糊 6 例, 少数患者出现意识丧失、情志障碍、喷射状呕吐等症状。大多为数种症状并发, 单一症状少见。该汇总中仅有 4 例有明确的颅脑外伤史, 13 例合并颅脑病变, 3 例高血压病史。由上述可知, 该病的临床表现呈现多样性, 以“三联征”为典型临床表现, 其中进行性听力下降占据绝大多数, 因此有相当一部分 SSCNS 患者初诊于耳鼻喉科而非神经科。SSCNS 发病差异大, 缺乏特异性, 单一症状发病罕见, 这也加剧了对本例患者的鉴别难度。

随着影像学技术的发展, 目前对于该病的病因研究也逐渐增加, 研究认为 cSS 与 iSS 病因有所不同, 常分开论述。一项含 113 例 cSS 患者的临床研究提出有高达 9 成的患者病因是可明确、很可能及可能的脑淀粉样变, 该类患者出血病灶往往局限于局部及微血管^[5], 其他疑似病因有: 中枢神经系统血管炎、颈内动脉狭窄扩张术后导致的脑组织高灌注注等^[6]; 一项有关 iSS-1 型患者的 48 例临床回顾性研究^[7]提示, 83% 患者有潜在硬膜异常, 5 例患者为肿瘤, 1 例为非典型颅内动脉瘤出血, 余 3 例未完善脊髓影像学检查而未明确病因。另一项有关 iSS-2 型患者的 17 例临床回顾性研究提示, 53% 病因为自发性脑出血、脑凸面 SAH, 35% 为动脉瘤破裂的 SAH, 手术创伤出血及硬膜下出血各 1 例。综上所述, cSS 往往合并脑淀粉样变, 而 iSS 往往与硬膜病变有关, 同时 Wilson 等^[5]文献报道亦表明, 硬膜异常是铁血黄素沉积的最常见病因^[8], 造成硬膜异常的普遍原因包括椎间盘源性改变、骨刺和创伤, 包括手术创伤等, 导致腹侧纵向椎管内积液 (ventral longitudinal intraspinal fluid collection, VLISFC), 可合并低颅压。通过充分询问患者既往手术、外伤病史及完善头颅、脊髓 MRI+SWI+MRA 对于 SSCNS 患者的诊断和原发病灶的探索是十分有价值的。本例患者 MRI 提示: 颈 3/4、颈 4/5 椎间盘局部压迫硬膜囊; 颈胸段脊髓腹侧椎管内液体聚积, 脊髓表面可见线状 T₂WI 低信号影, 脊髓萎缩伴变性, 无法明确硬膜缺损情况, 该患者既往无明确外伤及手术史, 颅脑 MRI 未见陈旧性出血灶、肿瘤占位、血管畸形等, 为明确硬膜病变与 SSCNS 发病是否存在必然联系, 应进一步完善脊髓造影、脑脊液生化等检查。且该患者含铁血黄素广泛沉积于小脑、脑干、大脑半球表面及双侧听神经表面, 还应与脑血管淀粉样变性相区别, 其主要发病于幕上, 表现为大脑皮层多发性斑点

状低信号灶。

本例患者为中年男性,病程为 1 年,以“双耳进行性感音神经性听力下降”起病,与大多数 SSCNS 报道病例不同的是,该病例表现为单一典型的双耳感音神经性听力进行性下降,无明确脑干及小脑症状,临床表现单一,缺乏特异性,这也是造成该患者多次长期就诊,却仅以“听力减退”论治的重要原因。但该患者双耳均感音神经性听力进行性下降,两侧听力图具有趋同性及一致性,可初步鉴别以单耳发作为特点的耳部器质性病变及突聋可能,考虑病位位于神经系统;且患者 MRI 表现符合 SSCNS 影像学特征,脑表面、颈髓及上段胸髓表面均见多发线状异常信号,颈胸段脊髓腹侧腔明显增宽,待排脑脊液漏,且颈 3/4、4/5 椎间盘向周缘膨出,压迫相应层面硬膜囊前缘,笔者考虑患者存在椎间盘病变导致硬膜受损,从而产生慢性蛛网膜下腔出血可能,Kumar^[1]对可疑 SSCNS 患者亦提出:尽可能完善颅脑 MRI、增强或进一步造影检查,排除血管畸形、肿瘤及明确脑脊液漏等原发病灶,但由于该患者缺乏依从性,拒绝进一步完善脑脊液检查、脊髓造影等检查,原始出血灶定位不明。

对于 SSCNS 患者而言,病程一般较长,造成的神经损伤往往不可逆,致残率高,目前治疗以手术及铁螯合剂治疗为主,外科手术相对局限,仅对于发现肿瘤、硬膜撕裂或是其他明确病灶的患者有效,且术后疗效有待商榷^[9-10];临床上运用最多的铁螯合剂,包括三亚乙基四胺、去铁酮等,具有逆转铁沉积的功,对于病情的稳定有一定作用,但对既有损伤效果欠佳,临床用药的安全性及稳定性还有待进一步研究^[3]。针对如本研究中的以听力减退为主要表现的患者群体而言,人工耳蜗植入对部分患者有效,但由于含铁血黄素主要损伤前庭神经而非耳蜗^[10],应用相对局限。

对于耳鼻喉科医师而言,本案例患者以“双耳感音神经性听力下降”起病,作为耳鼻喉科的一种常见病症,发病率逐年上升且呈现年轻化的趋势,本身具有难治性^[5],极易被误诊为其他疾病,因此,做好疾病的定位及定性十分重要,在面对此类患者时,临床医师应迅速做出诊断和鉴别,首先应明确患者是否存在伴随症状,并判断为耳源或非耳源因素引起。在排查耳部病变的同时;重点神经检查以评估中枢及前庭系统功能,颞骨和颅脑 MRI 在急性感音神经性听力下降的病例中可用以排除蜗后病变,如新生肿瘤、卒中、脱髓鞘病变等,无法做磁共振患者亦可以选择 CT 扫描、听觉脑干反应^[11]。针对

此类病例,我们还需要注意与脑血管病变、药物中毒、感染性聋、梅尼埃病、遗传性聋、全身系统疾病引起的感音神经性聋、听神经病、自身免疫性聋、耳部肿瘤及器质性病变等等相鉴别^[4,11],强化跨学科思维,及时寻求多学科会诊,在面对溯源不清的“听力减退”患者时,需要完善全神经系统 MRI、脑脊液、血管等多方面筛查。

3 结 论

综上所述,SSCNS 可能为单一症状发病,不常为临床三联征并见,追溯病史亦有大部分无明确脑出血、脑外伤、肿瘤等病史,其发病虽与中枢神经系统内的持续性、慢性出血、渗血、漏血相关,但仍有部分难以明确病因,于临床诊断及筛查工作增添了不小的难度,尤其是耳鼻喉科。就本例而言,有相当大概率始发症状为“感音神经性听力下降”,并且伴或不伴有其他症状的患者,会选择耳鼻喉科初诊,接诊需求甚至不低于神经科,但 SSCNS 仍属罕见病种,对于该病的认识耳鼻喉科远不如专科,在既往史无特殊的前提下,极易被误诊漏诊,本研究中心的不足之处就在于缺乏进一步的脊髓造影、脑脊液等相关检查,溯源不清,难以指导更进一步的治疗。因此笔者认为,耳鼻喉科医师在临床上对原因不明的特发性进行性感音神经性听力下降患者要更加重视,不仅要提高对 SSCNS 的认识,更要规范化培训临床上“听力减退”患者的诊疗思路,加强对引起“听力减退”的原发病的定位定性诊断及鉴别,尽可能详化临床症候、既往史筛查、体格检查、影像学检查等,避免局限于专科思维,积极多科会诊,扩宽临床诊疗思路,才能在最大程度上实现疾病诊断的精准,并及时干预疾病的进程。

参考文献:

- [1] Kumar N. Superficial siderosis: a clinical review[J]. Ann Neurol, 2021, 89(6): 1068-1079. doi: 10.1002/ana.26083
- [2] 杨英麦, 钱敏, 郝红林, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症的临床特征和病因分析[J]. 中华神经科杂志, 2022, 55(2): 125-132. doi: 10.3760/cma.j.cn113694-20210607-00393
YANG Yingmai, QIAN Min, HAO Honglin, et al. The clinical features and etiology analysis of superficial siderosis of the central nervous system[J]. Chinese Journal of Neurology, 2022, 55(2): 125-132. doi: 10.3760/cma.j.cn113694-20210607-00393
- [3] 戴昱旭, 张长青, 王展, 等. 中枢神经系统表面铁沉积

- 症 1 例报道[J]. 中国卒中杂志, 2023, 18(3): 335-339. doi:10.3969/j.issn.1673-5765.2023.03.012
- DAI Shixu, ZHANG Changqing, WANG Zhan, et al. A case report of iron deposition on the surface of central nervous system[J]. *Chinese Journal of Stroke*, 2023, 18(3): 335-339. doi:10.3969/j.issn.1673-5765.2023.03.012
- [4] 王诺, 吴涛. 中枢神经系统表面铁沉积症临床表现及研究进展[J]. 中风与神经疾病杂志, 2019, 36(3): 280-282. doi:10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2019.03.022
- WANG Nuo, WU Tao. Clinical manifestations and research progress of iron deposition on the surface of central nervous system[J]. *Journal of Apoplexy and Nervous Diseases*, 2019, 36(3): 280-282. doi:10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2019.03.022
- [5] Wilson D, Chatterjee F, Farmer SF, et al. Infratentorial superficial siderosis: classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway[J]. *Ann Neurol*, 2017, 81(3): 333-343. doi:10.1002/ana.24850
- [6] 叶毅良, 卢标清. 704 例突发性耳聋疗效分析[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2019, 33(5): 44-47. doi:10.6040/j.issn.1673-3770.0.2019.052
- YE Yiliang, LU Biaoqing. Therapeutic outcome analysis of 704 cases of sudden deafness[J]. *Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University*, 2019, 33(5): 44-47. doi:10.6040/j.issn.1673-3770.0.2019.052
- [7] Schievink WI, Maya MM, Harris J, et al. Infratentorial superficial siderosis and spontaneous intracranial hypotension[J]. *Ann Neurol*, 2023, 93(1): 64-75. doi:10.1002/ana.26521
- [8] 左瑶, 贾国勇, 孟桂月, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症四例临床及影像学特征分析[J]. 中华神经科杂志, 2020, 53(4): 291-297. doi:10.3760/cma.j.cn113694-20191128-00747
- ZUO Yao, JIA Guoyong, MENG Guiyue, et al. The clinical and radiological features of superficial siderosis of central nervous system: report of four cases[J]. *Chinese Journal of Neurology*, 2020, 53(4): 291-297. doi:10.3760/cma.j.cn113694-20191128-00747
- [9] 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(2015)[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2015, 50(6): 443-447. doi:10.3760/cma.j.issn.1673-0860.2015.06.002
- [10] Charidimou A, Perosa V, Frosch MP, et al. Neuro-pathological correlates of cortical superficial siderosis in cerebral amyloid angiopathy [J]. *Brain*, 2020, 143(11): 3343-3351. doi:10.1093/brain/awaa266
- [11] 吴月林, 梁钊铨, 黄子祥, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症合并腰椎管内病变 1 例报道[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2021, 31(5): 470-474. doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2021.05.13
- WU Yuelin, LIANG Zhaoquan, HUANG Zixiang, et al. Superficial siderosis of the central nervous system with lesion in the lumbar spinal canal: a case report [J]. *Chinese Journal of Spine and Spinal Cord*, 2021, 31(5): 470-474. doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2021.05.13

(编辑:王磊)