



極度嚴重聽覺過敏

楊尚融 賴仁淙*

光田綜合醫院 耳鼻喉科

摘要

極度嚴重的聽覺過敏(hyperacusis)為少見病例，聽覺過敏被描述為聽覺系統異常敏銳而失去對聲音的忍受度，以及適聽範圍(dynamic range)明顯的降低，有時候它也會伴隨著耳鳴及耳痛。聽覺過敏對一個人的生活、工作及人際關係等可以產生很大的破壞。本科於93年10月經歷一位31歲女性病患，主訴是聽聲不適(dysacusis)，追溯其病史，病患於90年8月遭逢一次突發性的音響傷害，事發後有耳痛症狀並漸漸地產生自聽增強(autophonia)和耳鳴的現象，之後症狀惡化到對水聲、咀嚼聲、梳髮聲、翻報聲等都無法忍受，最後封閉自己於房間內且辭去公務人員工作達2年，因此至某醫學中心診療，除了藥物外，手術上包含通氣管放置術，聽小骨切斷術，甚至病患要求的聽小骨切除手術都無法獲得改善。至本院求診時病患的聽力損失達55分貝，氣骨導差為40分貝以及適聽範圍僅僅為10分貝，治療上採取認知行為重建、聲音治療(sound therapy)以及配戴助聽器，數個月後症狀已獲得改善。

關鍵字: 聽覺過敏，聲音恐懼症，聲音治療

*通訊作者

收件日期：2006年6月12日；接受日期：2006年8月13日

前言

聽覺過敏被描述為對聲音的感受度異常敏銳且無法忍受，然而這聲音對於一般人是不会造成任何的不適或困擾。這種聽覺系統異常的特徵，就是當病患暴露在聲響時除了異常的大聲外，還會有痛苦或擾人的感覺。不同聲音的種類或強度對聽覺過敏的病患們之間造成的痛苦是有差異的(1)，聽聲的不適可以由環境的噪音所產生，也可以由輕細的聲音或翻報聲等所造成。

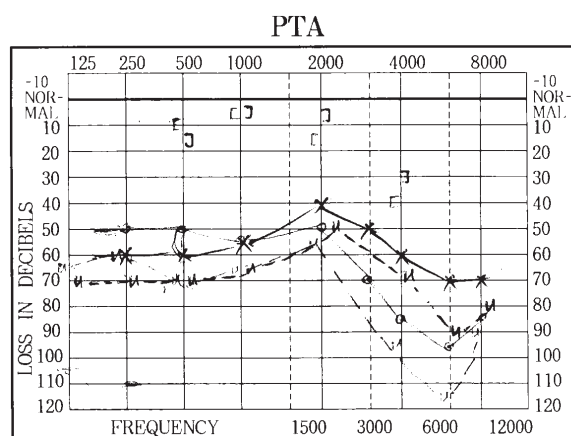
一般而言，聽覺過敏的病患其聽力檢查是正常的，另外在不舒適聽閾檢查(threshold of discomfort, TD)上一般人約100分貝，然而在聽覺過敏的病患可能落在50分貝或者更低。聽覺過敏的盛行率目前仍無法確定，但它可以單獨地發生也可以伴隨著其它疾病的而產生，因此根據相關的臨床症狀，可以將病因區分為二大類(1,2)：(1)與周邊聽覺系統相關者 以及(2)與中樞神經系統相關者。本文將討論其病史、鑑別診斷、治療方式並回顧文獻，以期能對此一疾病有更進一步的認識。

病例報告

本科於93年10月門診經歷一位31歲女性病患，其教育程度為大學畢業，之前通過國家高等考試，而在台北市政府當任公職。初診時病患主訴為聽聲不適(dysacusis)已有三年，診察後發現病患對一般環境的聲音或是低強度的聲音都無法容忍，以及對聲音會產生過分的反應現象。追溯其病史，病患於90年8月間因同事突然對其右耳大聲喊叫，事發後有耳痛症狀並漸漸地兩耳皆產生自聽增強(autophonia)和耳鳴的現象，之後症狀惡化到對水聲、咀嚼聲、梳髮聲、翻報聲等都無法忍受，病患亦曾自述說：「落髮聲，如雷巨響」，最後封閉自己於房間內且辭去公務人員工作，由於症狀無法緩解，而至北部某醫學中心診療，除了藥物治療以外，於90

年10月接受通氣管放置術來破壞聽力，手術後由於耳痛的惡化以及對聲音敏感度的持續上升，之後分別於91年2月施行兩耳的聽小骨切斷手術(ossiculotomy)，和91年5月因患者要求的聽小骨切除手術(ossicectomy)。

治療上，藉破壞聽力破壞來遠離聲音並沒有起很大的作用，之後病患依舊使用耳塞及耳罩。至本院求診時，病患接受聽力檢查顯示兩耳平均聽力損失達55分貝、氣骨導差(air-bone gap)為40分貝以及適聽範圍為10分貝(圖一)，治療上採取認知行為重建、聲音治療以及配戴助聽器，三個月後症狀已獲得有改善，此外於94年7月施行聽小骨成形手術(ossiculoplasty)和鼓室成形手術(tympanoplasty)以增加聽力，目的將聲音去敏感化(sound desensitization)。



圖一 聽力學檢查 (93-10-12)
兩耳平均聽力損失達55分貝、氣骨導差為40分貝以及適聽範圍僅僅為10分貝

討論

當討論到聽聲不適的問題時，除了聽覺過敏外，我們還必須去鑑別診斷恐響症(phonophobia)、響音重振(loudness recruitment)之間的差異。聽覺過敏就是失去對一般周遭環境聲音的容忍度，因為對聲音的感受度異常敏銳，所以當病患暴露在聲響時會有疼痛或不舒服的感覺。



覺，然而這音量對正常人是不會有任何的不適感(3)。聲音恐懼症(phonophobia)被描述為聽聲的害怕，對於聽到某種聲音會伴隨著情緒上的恐懼，在神經學上，聲音恐懼症常被使用在偏頭痛病人對於響音的不耐受性(loudness intolerance)，它是由於自主神經及邊緣系統(autonomic and limbic systems)不正常的過度反應所造成，因此病人對聲音會產生害怕的現象(2)。而響音重振(loudness recruitment)是指重聽的病患對於音量小聽不到而音量大反而受不了的情形，響音重振是耳蝸病變的特徵，臨床會出現音域狹窄、聽閥提高、痛閥感變低的現象，這與聽覺過敏不同處在於患者在聽更強音量時，患耳感受會比良耳感受更強烈，而造成聽覺過敏患者的響度增加不一定要在強音量下(1,3)。

聽覺過敏目前仍然是一個不被完全了解的疾病，因此有著許多病因學上的理論被討論著，此病例報告為一病患遭逢突發性的音響傷害後而導致聽覺過敏逐漸地形成，對於一些聽覺過敏病患可以先由一耳發生，一直到最後兩耳皆會受到影響，同時它可以單獨地發生也可以伴隨著其它疾病而發生，Marriage(1) and Katzenell(2) 等學者根據一些相關的臨床症狀，將病因區分為二大類：(1)與周邊聽覺系統相關者、(2)與中樞神經系統相關者(表一)。

表一 Conditions associated with hyperacusis

Peripheral	Central
Bell's palsy	Migraine
Ramsay-Hunt syndrome	Depression
Stapedectomy	Post-traumatic stress disorder
Perilymph fistula	Head injury
	Lyme disease
	Williams syndrome

周邊聽覺系統相關性的聽覺過敏，在某些情形下，是由於內耳用來對抗外界強音量的機制受損所導致，Katzenell(2)回顧文獻指出貝爾氏癱瘓(Bell's palsy)、Ramsay Hunt's症候群、鐮骨切除手術(stapedectomy)、內耳外淋巴管(perilymph fistula)等，皆可能與顏面神經功能的不正常有關，因為顏面神經支配著鐮骨肌反射(stapedial reflex)，而功能正常的鐮骨肌反射用於減低傳入內耳的音量，可以防止耳蝸受到音響傷害，因此失去鐮骨肌反射後可能增加內耳接收音量的強度(2,3)，但是這仍不足以解釋聽覺過敏的完整病因。

聽覺過敏與中樞神經系統疾病相關者，可能是聲音的傳導從內耳到大腦的途徑或在大腦中被不正常的放大加強而導致。大約90%的Williams症候群的病人會有聽覺過敏的現象(4)且發現有5-hydroxytryptamine(5-HT)不正常情形，對於此種現象，Marriage和Barnes提出5-HT不正常的功能，可能也與偏頭痛(migraine)、憂鬱症(depression)、創傷後壓力症(post-traumatic stress disorder)的中樞性聽覺過敏有關(1)，因為5-HT在聽力的增強(auditory gain)和大腦決定聲音的意義中扮演調節的角色(5)，然而對於其他相關疾病的聽覺過敏，5-HT並不占有任何的角色，因此聽覺過敏的病因仍未被完全了解(8)。畢竟聽覺過敏不伴隨任何疾病者還是佔絕大多數，所以這些相關的疾病無法完全解釋聽覺過敏的病因(3)。

聽覺過敏在診斷上，除了根據病人的病史及症狀外，也需要對於上述相關疾病做鑑別診斷。本例病患除了遭逢一次音響傷害外並無其他耳科疾病或手術的病史，病患也不會長處於噪音環境中，之前亦沒有前庭神經、顏面神經症狀、頭痛等中樞神經系統的問題。經由理學檢查，病患耳膜穿孔及聽小骨斷離的情形，此為先前在某醫院施行聽力破壞所造成，其他並沒有耳科或神經學的症狀。同樣地血液、生化、免疫、內

分泌等實驗室檢查也無異常的報告，所以並無發現患者有周邊聽覺或中樞神經系統的疾患。此外病患還接受了聽力學上的檢查，包括純音聽力檢查(pure tone audiometry)、言語聽力檢查(speech audiometry)、不舒適聽閾檢查(threshold of discomfort, TD)和適聽範圍檢查，以做治療成效的追蹤。

聽覺過敏除了造成病患對聲音會有痛苦或擾人的感覺以外，也可戲劇性地改變病患的生活型態，本例病患便是真實的寫照，病人失去正常的日常生活，因害怕離開安靜的環境而逐漸封閉自己，人與人之間的溝通變成了挑戰，也盡可能取消所有的活動，生活中的上課、工作、逛街、搭車、聽電話、看電視等都變得很困難，即使長期耳塞及耳罩的使用，仍舊不能回復到正常的生活。事實上，某些病人還可能會改變自己說話的聲音，來避免自聽增強的現象，因此這些生活中種種的改變都可能發生在聽覺過敏病患的身上。

許多病患對聽覺過敏治療的第一個反應便是保護耳朵以及遠離聲音，因此耳塞及耳罩的使用是必然的結果，殊不知在使用工具來減低聲音經聽覺系統傳入大腦的音量，反而會進一步讓聲音在大腦中被代償性地放大加強(increase central gain)，而加速聽覺過敏的惡化(3)。

在聽覺過敏的治療上，首先要治療任何潛在的疾病，這可以用來減輕聽覺過敏的臨床症狀，當病患已無其他相關臨床症候時，我們會採取認知行為重建的治療(cognitive-behavioural therapy)(9)，教導病人利用合理的思考模式去克服聽覺過敏，了解聽覺過敏以降低心理的恐懼和焦慮感，避免完全的寂靜以及去接受聲音，使用聲音治療(sound therapy)(10)以重新建構大腦皮質對聲音的認知，使大腦皮質對於聲音所造成的不適感逐漸降低，而提高對聲音的忍受程度，這種治療的理論基礎便是將聲音去敏感化(sound desensitization)，同時聲音的強度也會隨著時

間來增強，這種將聲音去敏感化的概念是根據Jastreboff提出的耳鳴減敏療法(tinnitus retraining therapy, TRT)而來，他使用TRT用來治療耳鳴及聽覺過敏的病患，Jastreboff指出TRT用在聽覺過敏的病患身上，可以達到75%以上的成效(2,6)。

此例病患在接受認知行為重建和聲音治療時，我們也為其配戴助聽器，來幫助患者不要處在安靜的環境下，這並不是要病患忍受噪音的折磨，而是試著去處在一個對她不會造成影響的聲音環境，使自己較舒服的聲音環境，當然在這過程中我們也提供完善的心理治療(psychotherapy)、生理治療(physiotherapy)和藥物，因為疲勞、焦慮、壓力等生理和心理上的因素會導致或惡化聽覺過敏(7)。在初步的治療後，病人便回復到較正常的生活型態，再經數月之後，病患願意接受聽力重建手術，一方面回復聽力另一方面減低聲音的敏感度。

聽覺過敏並不少見，但極度嚴重的聽覺過敏為少見病例。對於聽覺過敏病因學目前仍不完全被了解，但它可以伴隨著其他疾病而發生，因此診斷上，必須鑑別診斷潛在的疾病而加以治療，另外生理上和心理的因素也需要加以改善，因為這些因素是會導致或惡化聽覺過敏的，之後我們可以藉由認知重建和聲音治療以改善病患的症狀，使病人回復健康的生活。

參考文獻

1. Marriage J, Barnes NM. Is central hyperacusis a symptom of 5-hydroxytryptamine (5-HT) dysfunction? *J Laryngol Otol* 1995; 109: 915-921.
2. Katzenell U, Segal S. Hyperacusis: Review and Clinical Guidelines. *Otol Neurotol* 2001; 22: 321-327.
3. David MB. Hyperacusis. *J R Soc Med* 2003; 96: 582-585.



4. Nigam A, Samuel PR. Hyperacusis and Williams syndrome. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 494-496.
5. Thompson GC, Thompson AM, Garrett KM, Britton BH. Serotonin and serotonin receptors in the central auditory system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 110: 93 -102.
6. Jastreboff PJ, Jastreboff MM. Tinnitus retraining therapy (TRT) as a method for treatment of tinnitus and hyperacusis patients. *J Am Acad Audiol* 2000;11:162 -177.
7. Sahley TL, Nodar RH. A biochemical model of peripheral tinnitus. *Hear Res* 2001; 182: 43 -54.
8. Phillips DP, Carr MM. Disturbances of loudness perception. *J Am Acad Audiol* 1998; 9: 371 -379.
9. Andersson G, Lyttkens L. A metanalytic review of psychological treatments for tinnitus. *Br J Audiol* 1999; 24: 201 -210.
10. Hazell JW, Jastreboff PJ. A neurophysiological approach to tinnitus: Clinical implications. *Br J Audiol* 1993; 27: 7-17.

Extremely Severe Hyperacusis

*Shang-Jung Yang and Jen-Tsung Lai**

*Department of Otolaryngology, Kuang-Tien General Hospital,
Taichung, Taiwan*

Abstract

Extremely severe hyperacusis is an uncommon disease. Hyperacusis has been described as abnormally high sensitivity of auditory system and loss of tolerance to sound, as well as obviously decreased dynamic range. Sometimes it is accompanied with tinnitus and otalgia. It may dramatically destroy one's life, work, or interpersonal relationship. A 31-year-old female who complained of dysacusis visited our OPD in Oct, 2004. According to her history, she suffered from acoustic trauma in Aug, 2001. After that accident the symptoms of otalgia, autophonia and tinnitus were gradually noted. The worsening condition made her intolerable to sounds of running water, chewing, combing, turning newspaper and etc. Finally she isolated herself in the room and resigned her public servant for two years, so she went to the medical center for treatment. Neither medicine nor surgeries of inserting ventilation tube, ossiculotomy and ossicectomy had satisfactory response. Audiometric exams in our department showed 55dB of AC, 40dB of ABG and 10dB of DR. The therapeutic strategies of cognitive-behavioural therapy, sound therapy and using hearing aids were applied and of benefit to patient greatly after few months.

Key words: Hyperacusis, Phonophobia, Sound therapy.

**Corresponding author*

Received : 12 Jun 2006 ; Accepted: 13 Aug 2006