



頭痛電子報 第 229 期

發行人：台灣頭痛學會

發刊日期：2024 年 2 月 **【本期內容】** 真的有耳蝸性偏頭痛 (cochlear migraine) 嗎？

健仁醫院神經內科 陳建志 醫師

名稱由來

2018 年，台灣耳鼻喉科醫師報告了一名 39 歲女性偏頭痛患者 [1]，在 5 年內，右耳聽力總是時好時壞，連帶著耳鳴也時有時無，卻從未發作過眩暈；另一 28 歲女性偏頭痛患者 [2]，在 6 年內，左耳失聰了 3 次，在接受相關治療後，聽力可完全恢復。

於是，我們提出一個「理論性」(生理機制不明) 的神經相關耳科疾病 - 「耳蝸性偏頭痛」。認為患者本身具有偏頭痛家族史，或個人偏頭痛或慢性頭痛病史，若反覆發作聽障、耳鳴或聽覺過敏，在排除耳垢栓塞、急性外耳炎、上呼吸道感染、中耳炎、耳咽管功能不良或突發性耳聾後，就需考慮此病，診斷標準如下。

- 反覆發作、病情起伏變化之聽覺症狀，例如單側感覺神經性聽障 (低頻或全頻)、耳鳴或耳悶。
- 發作前會有預兆。
- 發作時，怕光怕吵，無法忍受身體活動，對氣壓變化相當地敏感。
- 具有偏頭痛家族史，或個人偏頭痛或慢性頭痛病史；或者在聽覺症狀出現時，同側頸部也會感到僵硬或痠痛。
- 不會出現天旋地轉的眩暈，頂多微微地頭暈，確定頭暈並非前庭性偏頭痛發作。

如何證實？

降血鈣素基因相關胜肽 (calcitonin gene-related peptide, CGRP)，已是目前公認偏頭痛最重要的生物標記與治療標靶 [3]。有鑒於內耳具有三叉神經元分布，而聽毛細胞系統的傳出神經也會表現出 CGRP [4]，若能在患者聽覺症狀出現時，檢測血液中 CGRP 濃度，成為證實此病的關鍵。

本院研究

於 2023 年 9 月~11 月間，依據診斷標準，收集 14 名 (男 7，女 7) 患者，年齡 53.9 ± 14.0 (平均值 \pm 標準差)。臨床病症包括聽力變差 (21.4%，n=3)、耳鳴 (聽覺敏感) (71.4%，n=10)、耳悶 (35.7%，n=5)。100% (n=14) 具有偏頭痛病史，均為無預兆偏頭痛；28.6% (n=4) 具有家族性偏頭痛病史。在 2 次耳部病症發作期間，100% (n=14) 都發作過偏頭痛性頭痛，僅 7% (n=1) 合併怕光怕吵發作。

在患者聽覺症狀復發或加重時，收集周邊靜脈血，使用酵素免疫分析 (ELISA) 試劑盒 (CEA876Hu，Cloud-Clone，美國)，進行酵素聯結免疫吸附試驗法，測量血液中 CGRP 濃度，結果為 50.16 ± 13.40 pg/mL (範圍 23.65~78.85 pg/mL)。

無法證實跟偏頭痛發作有關

依據國立臺灣大學附設醫院之研究 [5]，偏頭痛發作時，血液中 CGRP 濃度會高達 291 ± 60 pg/mL，在兩次發作期間，濃度亦高達為 240 ± 48 pg/mL，均遠遠地高過本文數據 (t 檢定，p 值 < .0001)。

正常人血液中 CGRP 值為 53 ± 6 pg/mL，一般頭痛 (非偏頭痛) 患者為 51 ± 5 pg/mL，均跟本文結果相當 (p 值 1.00 與 0.46)。可見，患者在聽覺症狀發作時，並無偏頭痛發作。

無法推翻跟偏頭痛發作無關

也可能是偏頭痛發作時，一併釋放了其它的神經激素，例如胰淀素 (amylin) [6]、腎上腺髓質素 (adrenomedullin) [7]、腦垂體腺苷酸環化酶激活多重胜肽 (pituitary adenylate cyclase activating polypeptide, PACAP) [8]...等，引發聽覺症狀，故無法經由 CGRP 來證實「耳蝸性偏頭痛」。

結論

在此拋磚引玉，希望大家一起來研究，期待未來能有更多的個案數，進一步肯定或否定「耳蝸性偏頭痛」的存在與否？

參考文獻

1. Lai JT et al. Proposal for a New Diagnosis for Cochlear Migraine. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2018;144:185–186.
2. Lai JT et al. Cochlear migraine: a possible cause of hearing loss and tinnitus. *The hearing journal* 2018;71:8-9.
3. Edvinsson L. CGRP and migraine: from bench to bedside. *Rev Neurol (Paris)* 2021;177:785-790.
4. Maison SF et al. Loss of alpha CGRP reduces sound-evoked activity in the cochlear nerve. *J Neurophysiol* 2003;90:2941-2949.
5. Fan PC et al. Plasma Calcitonin Gene-Related Peptide: A Potential Biomarker for Diagnosis and Therapeutic Responses in Pediatric Migraine. *Front Neurol* 2019;10:10.
6. Irimia P et al. Interictal amylin levels in chronic migraine patients: A case-control study. *Cephalalgia* 2021;41:604-612.
7. Neyal A et al. Calcitonin Gene-Related Peptide and Adrenomedullin Levels During Ictal and Interictal Periods in Patients With Migraine. *Cureus* 2023;15:e37843.
8. Guo S et al. Role of PACAP in migraine: An alternative to CGRP? *Neurobiol Dis* 2023:105946.