

0~9 月龄弱听婴儿早期诊断及干预状况研究

张圆¹ 李刚¹ 郑芸¹

[摘要] 目的:了解 0~9 月龄弱听婴儿早期诊断及干预的情况,分析影响诊断及干预的因素。方法:对 2014 年 2-9 月间因单(双)耳听力筛查未通过或外耳畸形转诊至四川大学华西医院进行确诊的 186 例婴儿进行早期诊断和干预,并对其诊断及干预情况进行统计分析。结果:186 例外院转诊婴儿中,167 例(89.8%)确诊,平均确诊年龄为(4.0±1.4)个月。167 例中,传导性听力损失 31 例(18.6%),其中一侧外耳道闭锁伴传导性听力损失 5 例(2.99%);感音神经性听力损失 99 例(59.3%),其中双耳 75 例(44.9%),单耳 24 例(14.4%);一侧感音性听力损失一侧外耳道闭锁 2 例(1.20%);听神经病 2 例(1.20%);听力正常 33 例(19.8%)。双耳感音神经性听力损失患儿助听器验配率为 30.7%(23/75),轻度、中度、重度、极重度听力损失验配率分别为:0(0/23)、24.0%(6/25)、66.7%(6/9)、61.1%(11/18)。单耳感音神经性听力损失验配率为 8.3%(2/24)。平均干预年龄为(5.0±2.1)个月。结论:本研究中转诊婴儿的诊断及干预年龄接近国际要求,但仍有筛查未通过而没有确诊的婴儿,且干预率低。因此,需进一步研究探讨提高诊断及干预率的方法。

[关键词] 普遍新生儿听力筛查;弱听婴儿;感音神经性听力损失;传导性听力损失;早期听力检测与干预

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2014.22.006

[中图分类号] R722.11 **[文献标志码]** A

Early diagnosis and intervention in 0-9 months old infants with hearing loss

ZHANG Yuan LI Gang ZHENG Yun

(¹Otolaryngology Head and Neck Surgery Hearing Center, West China Hospital of Sichuan University, Hearing and Speech Science Laboratory, Chengdu, 610041, China)

Corresponding author: ZHENG Yun, E-mail:1141679315@qq.com

Abstract Objective: To investigate the current situation of early diagnosis and intervention in 0-9 months old infants with hearing loss and analysis factors that will affect early diagnosis and intervention. **Method:** One hundred and eighty-six infants referred to the West China hospital from February 2014 to September 2014 were included. All 186 children were referred due to the fact that either they failed infant hearing screening or outer ear malformation. Early diagnosis and/or intervention were performed on those 186 children and their records of early diagnosis and intervention were analyzed. **Result:** Among the 186 infants, 167 (89.8%) were diagnosed with an average age at (4.0±1.4) months. Among the 167 infants with final diagnosis, there were 31(18.6%) infants diagnosed as conductive hearing loss (CHL), and 99 cases (59.3%) diagnosed as sensorineural hearing loss (SNHL), among whom, there were 75 (44.9%) bilateral SNHL and 24 (14.4%) unilateral SNHL. There were 2 cases (1.20%) with SNHL on one side and atresia on the other side. 5(2.99%) of all conductive hearing loss cases with unilateral atresia and 2 cases with auditory neuropathy (AN) were found. 33 infants (19.8%) were found to have normal hearing. 30.7% (23/75) infants diagnosed as bilateral SNHL and 8.3% (2/24) infants diagnosed as unilateral SNHL were fitted with hearing aids. The fitting rate in infants with bilateral SNHL with mild, moderate, severe to profound degrees were 0(0/23)、24.0%(6/25)、66.7%(6/9)、61.1%(11/18) respectively. The average intervention age was (5.0±2.1) months. **Conclusion:** Although the early diagnosis and intervention situation in this study are very close to international standard, there are still infants without final diagnosis and infants with hearing loss without hearing aid fitting. Further studies and efforts to promote early diagnosis and intervention in infants with hearing loss are needed.

Key words universal newborn hearing screening; infants with hearing loss; sensorineural hearing loss; conductive hearing loss; early hearing detection and intervention

永久性听力损失对婴儿造成的损害是不可逆的,其不仅会影响婴儿的言语-语言发育,同时还会

影响婴儿的认知能力、智力水平及社会适应能力。对弱听婴儿进行早期(特别是在 6 个月前)的声音刺激,会有助于增强其神经的连接从而更好的重建听觉通路^[1]。国外研究表明,对不伴其他疾病的弱听婴儿,在其 3 月龄时佩戴助听器,从 6 月龄开始

¹四川大学华西医院耳鼻咽喉-头颈外科听力中心 听觉言语科学实验室(成都,610041)
通信作者:郑芸, E-mail:1141679315@qq.com

进行听觉口语康复训练,其言语-语言的发育将与健听孩子保持一致^[2]。因此,目前广泛开展的普遍新生儿听力筛查(universal neonatal hearing screening, UNHS)不仅满足于早期发现弱听婴儿,还包括弱听婴儿的早期诊断、早期干预以及干预之后的康复训练。也正因如此,美国婴幼儿听力联合会(Joint Committee on Infant Hearing, JCIH)在其发布的相关指南中将 UNHS 改为早期听力检测与干预(early hearing detection and intervention, EHDI),足见其对于弱听婴儿的早期诊断和早期干预的重视。EHDI 的重点目标人群是患有中度、重度和极重度永久性听力损失的孩子^[3-5]。

国外已有文献报道发达国家早期干预情况及其对弱听婴幼儿的长期影响,2010—2014 年有 5 篇纵向研究报告^[6-10]。我国目前尚缺乏全面分析婴幼儿早期诊断及干预情况的报告。目前我国新生儿听力筛查工作领域,重视筛查,但是诊断和干预还未得到足够重视。众所周知,对弱听婴儿的听力问题进行早期诊断和干预对每一个孩子意义重大。基于此,本研究对 2014 年 2~9 月期间从外院转诊到四川大学华西医院听力中心的 9 个月以内婴儿的早期诊断及干预进行前瞻性研究分析,并与国外相关研究进行对比,通过了解国内新生儿听力筛查工作开展后目前早期诊断及干预方面的现状,尤其是存在的问题,希望对进一步促进弱听婴儿的早期诊断、干预有一定帮助。

1 资料与方法

1.1 研究对象

以 2014 年 2—9 月期间因单(双)耳听力筛查未通过或外耳道闭锁转诊至四川大学华西医院耳鼻咽喉科-头颈外科听力中心,初诊年龄为 0~9 月龄的 186 例婴儿为研究对象。

1.2 研究方法

所有婴儿均按照四川大学华西医院耳鼻咽喉科-头颈外科听力中心接诊弱听婴儿的标准流程接受早期诊断和干预,具体如下:①听力专科门诊就诊进行全面病史询问和查体。②根据研究对象的病情需要,完善临床听力学评估,测试方法按顺序依次包括:耳声发射(otoacoustic emission, OAE)、声导抗测试(acoustic immittance measures)、言语察觉阈(接受阈)测试(speech detection threshold, SDT; speech reception threshold, SRT)、行为测听、婴幼儿有意义听觉整合量表测试(infant-toddler meaningful auditory integration scale, ITMAIS)、ABR。③行为测听方法根据孩子配合程度选择行为观察测听和(或)视觉强化测听。④ABR 均最后才进行,而且仅在必要时进行,如果弱听婴儿除 ABR 以外的其他结果已经可以明

确诊断,则无需用 ABR。根据弱听婴儿接受 ABR 检查的目的不同,选取的 ABR 检测方法不同。如 ABR 检查目的是预估听阈,则采用短声和短纯音 ABR 进行双耳短声及 0.5、1.0、2.0、4.0 kHz 波 V 阈测试;如测试目的是鉴别诊断蜗后病变,则仅用短声进行测试。⑤明确诊断后,由临床听力学专业人员向婴儿家长提供听觉言语康复咨询,内容包括孩子的听力情况及相应的干预措施。由家长自主选择孩子接受随访观察和(或)验配听觉装置(主要是助听器验配)。⑥对于无论是否接受早期干预的孩子,均按照确诊后 1、3、6 个月进行随访。随访的方式包括电话随访和(或)回到四川大学华西医院复诊等方式。

1.3 听力损失程度的判断

根据 Stapells 等^[11]报道的校正值得对受试者较好耳的 500、1000、2000、4000 Hz 4 个频率的 ABR 气导阈值进行校正。以上述 4 个频率的校正听阈的平均值进行听力损失分级。听力损失程度的分级标准为世界卫生组织(WHO, 1997)日内瓦会议推荐听力障碍分级标准:26~40 dBHL 为轻度,41~60 dBHL 为中度,61~80 dBHL 为重度,81 dBHL 及以上为极重度听力损失。

1.4 统计学方法

用 EXCEL 2010 对数据进行分析,主要采用描述性方法报道数据。

2 结果

2.1 初诊时的一般情况

186 例婴儿中,男 114 例,平均月龄(3.0±1.7)个月;女 72 例,平均月龄(3.2±1.7)个月。这些婴儿来自四川省、云南省、甘肃省、湖北省、重庆市下辖的 61 个市县区,其中 93% 来自四川省,涵盖了 57 个县市,包括 16 个地级市,2 个自治州。

186 例婴儿中,57 例婴儿单耳筛查未通过;122 例婴儿双耳筛查未通过;5 例一侧外耳道闭锁,另一侧筛查通过;2 例一侧外耳道闭锁,另一侧筛查未通过。

2.2 确诊情况

186 例婴儿中,19 例未确诊;167 例确诊婴儿中,106 例确诊有听力损失,其中,感音神经性听力损失 101 例(60.5%),传导性听力损失 31 例(19.2%),听神经病 2 例(1.2%),无听力损失 33 例(19.8%)。101 例感音神经性听力损失中,75 例双耳听力损失,24 例单耳听力损失,2 例为一侧外耳道闭锁一侧感音神经性听力损失。167 例确诊婴儿的平均诊断月龄为(4.1±1.5)个月。19 例未确诊的主要原因是:9 例为单耳异常,家长放弃诊断;1 例家长不认为自己的孩子有听力问题,放弃诊断;8 例婴儿家长希望回家观察后再决定是否进行诊断;1 例婴儿脑电波活跃无法完成 ABR 测试。

75 例双耳感音神经性听力损失中,极重度 18 例,重度 9 例,中度 25 例,轻度 23 例。1 例双耳轻度听力损失者有 21 号染色体异常。24 例单耳感音神经性听力损失中,极重度 10 例,重度 1 例,中度 6 例,轻度 7 例。5 例传导性听力损失婴儿为单侧外耳道闭锁患儿。1 例听神经病患儿仅为单侧听神经病,另一侧为重度听力损失。确诊听力损失的平均月龄为(4.0±1.4)个月,确诊所用时间平均为(15.9±14.6)d。

31 例婴儿诊断为传导性听力损失,其确诊所用时间平均为(19.7±20.2)d,平均诊断月龄为(3.7±1.4)个月。33 例婴儿确诊为听力正常,其确诊所用时间平均为(0.2±1.3)d,平均诊断月龄为(3.1±1.8)个月。

2.3 早期干预情况

75 例双耳感音神经性听力损失患儿中,只有 23 例验配了助听器,总验配率为 30.7%,其中极重度者验配率为 61.1%,重度者验配率为 66.7%,中度者验配率为 24.0%。极重度及重度者验配率均高于中度,其中以重度最高。极重度以单耳验配为主,中度全部为双耳验配(表 1)。24 例单耳感音神经性听力损失中,2 例极重度验配了助听器。一侧听神经病一侧重度听力损失的患儿单耳验配了助听器。

23 例接受干预的患儿最小 3 个月,最大 9 个月,平均月龄为(5.0±2.1)个月。其中 11 例极重度的平均干预月龄为(4.0±2.0)个月,6 例重度的平均干预月龄为(7.3±2.3)个月。6 例中度的平均干预月龄为(4.7±0.8)个月。所有接受干预的家庭都有专业的语训老师指导其进行语训康复。

表 1 助听器验配人数及构成比 例(%)

双耳听力损失 (较好耳)	双耳验配	单耳验配	验配总数
极重度	3(20.0)	8(100.0)	11(47.8)
重度	6(40.0)	0	6(26.1)
中度	6(40.0)	0	6(26.1)
轻度	0	0	0
合计	15(100.0)	8(100.0)	23(100.0)

3 讨论

3.1 正确认识筛查结果与诊断结果

在本研究 167 例确诊婴儿中,中耳功能异常导致传导性听力损失的比例为 18.6%。国外文献报道,目前中耳功能异常所致的传导性听力损失引起听力筛查未通过的比例尚不确定^[12]。因此对于筛查未通过的患儿应首先排除中耳的影响。该研究中,确诊听神经病 2 例,国外文献报道听神经病在弱听婴幼儿中的发病率差异较大(0.5%~

15.0%)^[13]。

3.2 早期诊断及干预时间及影响因素

美国婴幼儿听力联合委员会推荐 3 个月内诊断,6 个月内进行干预。本研究中平均确诊月龄为(4.1±1.5)个月,平均干预月龄为(5.0±2.1)个月。Uus 等^[8]报道英国弱听婴幼儿接受听力学评估的平均时间为 5 周,平均验配助听器的时间为 16 周。Langagne 等^[9]的报道中,干预的年龄根据听力损失程度的不同而异,所有重度和极重度及 6 例中度听力损失儿佩戴助听器的时间平均为 5 月龄。本研究结果与国外研究相比,存在如下差异:①诊断年龄较大,尚不能达到 3 个月内进行确诊,其主要受转诊时间的制约;②接受干预的平均月龄:极重度(4.0±2.0)个月,重度(7.3±2.3)个月,中度(4.7±0.8)个月。听力损失程度与干预时间的关系不明确,可能与本研究的研究对象较少有关。干预时间还取决于诊断的时间,所以早期诊断是早期干预的前提。

3.3 听力损失程度与早期干预率的关系及其影响因素

大量研究已确定了双耳中度及其以上的听力损失对语言发育的损害,采用助听装置降低或避免这种损害已获得国际共识^[14]。Ching 等^[15]报道中 451 例双耳弱听婴幼儿中有 56%在 6 个月内验配助听器;3 岁时,317 例(70%)使用助听器,134 例(30%)植入人工耳蜗。本研究中助听器验配均在 9 个月内,其验配率为 30.8%,低于国外研究,此外还缺乏长期随访结果与之对比。本研究中重度患儿的验配率最高,极重度次之,中度最低,轻度无人验配。验配率与听力损失程度之间关系不明确。而极重度又以单耳居多,主要是这部分家长考虑以后申请人工耳蜗。影响助听验配率低的因素较多,但在本研究中尚未获得确切的数据。国内有文献报道影响助听器验配成功率的因素有①经济因素;②对助听器的接受度;③验配机构专业性;④特殊人群^[16]。本研究过程中也发现类似情况,但由于婴幼儿助听器验配有别于成人,所有其因素影响有待进一步研究。

3.4 双耳轻度及单侧听力损失的干预问题

研究表明婴幼儿的听力损失会限制其对言语信号的接收从而导致言语-语言发育的滞后,这种影响可发生在最轻的轻度听力损失到重度或极重度听力损失的患儿。对于双耳轻度听力损失及单耳听力损失的患儿这种影响在学龄期才表现出来,包括在噪声环境中的语言理解能力差,方向定位困难,这类孩子将经历更大的压力和疲劳感^[17]。本研究中双耳轻度无人验配,单耳极重度有 2 例,其余均无验配。由于助听器对这类患儿的帮助作用尚无确切的证据,其是否验配助听器取决于听力医

师对患儿及助听器帮助的整体评价和家长对听力问题负面影响的接受和重视程度。

本研究发现,尽管近年来随着新生儿听力筛查的日益广泛开展,弱听婴儿的早期诊断和干预情况在向国际标准靠拢,但仍存在筛查未通过却未进行早期确诊和确诊有听力问题却未早期干预的情况,因此,需要对新生儿听力筛查工作中的早期诊断和干预工作加强重视,不少环节需要完善和改进,以进一步有效降低弱听婴儿早期诊断及干预年龄。加大对听力康复知识的宣传力度,增强患儿家长对听力问题负面影响的充分认识,保障所有弱听儿童能够得到早诊断、早干预,才能真正实现新生儿听力筛查工作的意义。

[志谢:本研究得到了四川大学华西医院耳鼻咽喉科听力中心全体人员的支持,特别对杨蕾、胥科、孟照莉、陶勇、尹艳、李珍、张家美老师的支持表示感谢。同时,本研究也得到了美国 HOUSE 研究所 Soli 博士和唯听助听器(上海)有限公司的大力支持,在此表示感谢。]

参考文献

- [1] COLELLA-SANTOS M F, HEIN T A, DE SOUZA G L, et al. Newborn hearing screening and early diagnostic in the NICU[J]. *Biomed Res Int*, 2014, 9: 1-11.
- [2] FULCHER A, PURCELL A A, BAKER E, et al. Listen up: children with early identified hearing loss achieve age-appropriate speech/language outcomes by 3 years-of-age[J]. *In T J Pediatr Otorhi*, 2012, 76: 1785-1794.
- [3] JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs[J]. *Pediatrics*, 2000, 106: 798-817.
- [4] JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs[J]. *Pediatrics*, 2007, 120: 898-921.
- [5] JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING. Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing [J]. *Pediatrics*, 2013, 131: e1324-e1349.
- [6] CHING T Y, LEIGH G, DILLON H. Introduction to the longitudinal outcomes of children with hearing impairment (LOCHI) study: background, design, sample characteristics[J]. *Int J Audiol*, 2013, 52: S4-S9.
- [7] DESLOOVERE C, VERHAERT N, VAN KER-SCHAUVER E, et al. Fifteen years of early hearing screening in Flanders: impact on language and education[J]. *B-ENT*, 2013, 21: 81-90.
- [8] UUS K, BAMFORD J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases [J]. *Pediatrics*, 2006, 117: 887-893.
- [9] LANGAGNE T, LÉVÊQUE M, SCHMIDT P, ET AL. Universal newborn hearing screening in the Champagne-Ardenne region: a 4-year follow-up after early diagnosis of hearing impairment[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010, 74: 1164-1170.
- [10] KERKHOFS K, DE SMIT M. Early hearing aid fitting in children: challenges and results[J]. *B-ENT*, 2013, 21: 17-25.
- [11] STAPPELLS D R. Threshold estimation by the tone-evoked abr: a literature meta-analysis [J]. *J Speech Language Pathol Audiol*, 2000, 24: 74-83.
- [12] AITHAL S, AITHAL V, KEI J, et al. Conductive hearing loss and middle ear pathology in young infants referred through a newborn universal hearing screening program in Australia[J]. *J Am Acad Audiol*, 2012, 23: 673-685.
- [13] MADDEN C, RUTTER M, HILBERT L, et al. Clinical and audiological features in auditory neuropathy[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2002, 128: 1026-1030.
- [14] TOMBLIN J B, OLESON J J, AMBROSE S E, et al. The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss [J]. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2014, 140: 403-409.
- [15] CHING T Y, DILLON H, MARNANE V, et al. Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: findings from a prospective population-based study[J]. *Ear Hear*, 2013, 34: 535-552.
- [16] 朱珍珍, 郑芸, 李刚. 2635 例助听器验配情况分析 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2013, 27(1): 13-15.
- [17] FITZPATRICK E M, WHITTINGHAM J, DURIEUX-SMITH A. Mild bilateral and unilateral hearing loss in childhood: a 20-year view of hearing characteristics, and audiologic practices before and after newborn hearing screening [J]. *Ear Hear*, 2014, 35: 10-18.

(收稿日期: 2014-10-07)