

doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2025.03.006

听神经病儿童人工耳蜗术后长期听觉言语康复效果研究

Long-term Auditory and Speech Rehabilitation Effects after Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy

张李芳¹ 孟超² 郭倩倩² 孔颖² 吕静² 董瑞娟² 李玉玲² 亓贝尔² 王硕² 陈婧媛³ 魏兴梅³ 陆思萌³
薛书锦³ 高振橙³ 陈雪清² 李永新³

ZHANG Li-fang, MENG Chao, GUO Qian-qian, KONG Ying, LV Jing, DONG Rui-juan, LI Yu-ling, QI Bei-er, WANG Shuo, Chen Jing-yuan, WEI Xing-mei, LU Si-meng, XUE Shu-jin, GAO Zhen-cheng, CHEN Xue-qing, LI Yong-xin

【摘要】目的 探讨听神经病(auditory neuropathy, AN)儿童人工耳蜗植入(CI)术后5年内听觉和言语康复效果。**方法** 纳入89例内耳结构正常的单侧CI术前聋患儿,根据听力诊断分为AN组(34例)和普通重度或极重度感音神经性听力损失(sensorineural hearing loss, SNHL)对照组(55例)。由经过统一规范化培训的专业人员采用听觉行为分级标准量表(CAP)、言语可懂度分级标准量表(SIR)评估听觉言语康复效果。评估时间点为术前及开机后1、3、6、12、18、24、36、48、60个月。**结果** AN组患儿CAP得分在开机后6、12、24、36个月时均显著低于对照组($P<0.05$),在术前、开机1、3、18、48、60个月时无显著差异($P>0.05$)。AN组SIR得分仅在开机18个月时显著低于对照组($P<0.05$),其余各随访时间两组无显著差异($P>0.05$)。AN组患儿CAP得分在术前与开机1个月、开机1个月与3个月、开机6个月与12个月间有显著差异($P<0.05$),而在开机1年后,各相邻随访时间点间无显著差异($P>0.05$)。对于非相邻随访时间点间的比较,开机3年与4年间无显著差异($P>0.05$)。AN组SIR得分在开机6个月与12个月、开机18个月与24个月间有显著差异($P<0.05$),其余各相邻随访时间点SIR无显著差异($P>0.05$)。对于非相邻随访时间点的比较,开机1个月与6个月、开机18、24、36、48、60个月内各随访时间点间的差异均无统计学意义($P>0.05$)。**结论** CI可有效改善AN患儿的听觉能力和言语能力,且其远期听觉言语康复效果与非AN的普通SNHL患儿相近。AN患儿CI术后听觉能力在开机1年内快速提升,后期增长趋势减缓;言语可懂度在术后0.5~2年内快速增长,后期增长趋势减缓。

【关键词】 听神经病;人工耳蜗植入;听觉言语康复效果

【中图分类号】 R767.92

【文献标识码】 A

【文章编号】 1672-4933(2025)03-0245-06

【Abstract】 Objective To investigate the auditory and speech rehabilitation outcomes in children with auditory neuropathy (AN) within 5 years after cochlear implantation (CI). **Methods** A total of 89 unilateral CI children with prelingual deafness who had normal inner ear structures were included in this study, and they were divided into the AN group (34 cases) and the control group (55 cases) with ordinary severe or very severe sensorineural hearing loss (SNHL) according to the diagnosis of audiology. Auditory and speech rehabilitation outcomes were assessed by the same group of uniformly standardized trained professionals using the Categories of Auditory Performance (CAP) and Speech Intelligibility Rating (SIR) standard scales. The assessment time points were preoperative and 1, 3, 6, 12, 18, 24, 36, 48, and 60 months after CI. **Results** The CAP scores of the children in the AN group were significantly lower than those of the control group at 6, 12, 24, and 36 months after switch-on ($P<0.05$), and the differences between the two groups were not statistically significant at preoperative, and 1, 3, 18, 48, and 60 months after switch-on ($P>0.05$). Their SIR scores were significantly lower than those of the control group only at 18 months after switch-on ($P<0.05$), and there was no statistically significant difference between the two groups at the rest of the follow-up time points ($P>0.05$). The differences in the CAP scores of the AN group were significant ($P<0.05$) between the preoperative period and 1 month after switch-on, 1 month after switch-on and 3

基金项目:国家自然科学基金项目(81670923);国家重点研发计划(2022YFC2402705);中央高校基本科研业务费资助项目(JBKYYJCX2024-7)

作者单位:1 民政职业大学康复工程学院 北京 102600

2 首都医科大学附属北京同仁医院/北京市耳鼻咽喉科研究所/耳鼻咽喉头颈外科学教育部重点实验室(首都医科大学) 北京 100730

3 首都医科大学附属北京同仁医院耳鼻咽喉头颈外科 北京 100730

作者简介:张李芳 医学博士 讲师;研究方向:耳科学与听力学

通讯作者:李永新, E-mail: entlyx@sina.com

months after switch-on, and 6 months after switch-on and 12 months after switch-on, whereas the differences in the CAP scores between the adjacent follow-up time points after 1 year of switch-on were not statistically significant ($P>0.05$), and for the comparisons between the non-adjacent follow-up time points, there was no statistically significant difference between the 3-year after switch-on and the 4-year after switch-on ($P>0.05$). The differences in their SIR scores between 6 months after switch-on and 12 months after switch-on, and between 18 months after switch-on and 24 months after switch-on were significant ($P<0.05$), and there were no statistically significant differences between the rest of the adjacent follow-up time points ($P>0.05$), and for the comparisons between the non-adjacent follow-up time points, the differences between 1 month after switch-on and 6 months after switch-on, as well as between 18, 24, 36, 48, and 60 months the differences between follow-up time points were not statistically significant ($P>0.05$). **Conclusion** CI can effectively improve the auditory and speech abilities of AN children and its long-term auditory- speech rehabilitation effect is similar to that of non-AN regular SNHL. The postoperative auditory ability of children with AN after CI increased rapidly within 1 year after CI, and then slowed down in the later period; the speech intelligibility increased rapidly within 6 months to 2 years after CI, and then slowed down in the later period.

【Key words】 Auditory neuropathy; Cochlear implantation; Auditory- speech rehabilitation effects

听神经病(auditory neuropathy, AN)是指一种以内毛细胞、突触、螺旋神经节细胞和/或听神经本身功能不良所致的听觉信息处理障碍性疾病^[1]。最早于1996年Starr提出,并认为该疾病是由于第VIII对颅神经受损引起^[2]。随着各国学者对其认识的逐步加深,其命名历经多次演变,包括听神经疾病(auditory nerve disease)^[3]、听同步不良(auditory dys-synchrony)^[4]、听神经病综合征(auditory neuropathies)^[5]、听神经同步不良(auditory neuropathy dys-synchrony)^[6]、听神经病/听同步不良(auditory neuropathy/ auditory dys-synchrony)^[7]、听神经病谱系障碍(auditory neuropathy spectrum disorder, ANSD)^[8]。2022年,中国听神经病临床实践指南就使用听神经病这一命名达成共识^[1]。

AN在新生儿中的患病率为0.006%~0.039%,以双侧发病为主^[9, 10]。AN患者由于听觉时域处理功能下降,其临床表现主要为闻其声却不解其义,即听到声音,却无法理解语义。其听力学特征包括听觉脑干诱发电位(ABR)无反应或严重异常,而耳声发射(OAEs)和/或耳蜗微音电位(cochlear microphonic, CM)可引出。现阶段,AN患者主要的干预手段为验配助听器^[11~13]、人工耳蜗植入(CI)^[13~15]、辅助听觉技术^[16]、药物治疗^[17]、基因治疗^[18]。然而前4种干预效果具有较大的个体差异,而基因治疗主要针对特定基因突变有效。本研究旨在探讨AN患者CI术后长期听觉言语康复效果。

1 资料与方法

1.1 研究对象

本研究共纳入89例单侧CI患儿,纳入标准:(1)语前聋;(2)术前双侧重度或极重度感音神经性听力损失;(3)经颞骨CT和内耳MRI提示双侧外、中、内耳结构无异常;(4)无严重全身性疾病或智力障碍;(5)愿意配合术后随访。排除标准:(1)蜗后占位或中枢病变;(2)蜗神经发

育不良。

根据听力学诊断结果,分为符合AN诊断标准(ABR缺失或严重异常,OAE或CM可引出)的AN组,共计34例,普通感音神经性听力损失(sensorineural hearing loss, SNHL)的对照组,共计55例。

AN组男性22例(64.71%),女性12例(35.29%),植入月龄6~86月,平均 28.06 ± 19.71 月。32例为双侧发病,占比94.12%,2例为单侧发病,占比5.88%,共计患耳66耳。其中,45.45%的AN耳DPOAE可引出,77.27%的AN耳可记录到CM。对照组55例患儿中,男性28例(50.91%),女性27例(49.09%)。植入月龄为7~48月,平均 26.60 ± 11.19 月。两组受试者年龄和性别分布无显著差异。

1.2 测试方法

所有患儿均在术后1个月开机,开机过程顺利,均未出现不适表现。本研究采用CAP及SIR量表,由经统一培训的专业人员通过家长访谈评估患儿听觉及言语能力,评估时间点为术前及术后开机1、2、3、6、12、18、24、36、48、60个月。

CAP量表是对患儿在日常生活中的听觉能力进行评估,该量表包含8级,得分为0~7分,0分为对环境声或说话声没有注意;1分为可注意环境声;2分为可对言语声做出反应;3分为可鉴别环境声;4分为无需借助唇读可分辨言语声;5分为无需借助唇读可理解常用短语;6分为无需借助唇读可理解交谈内容;7分为可以和认识的人打电话^[19]。SIR量表将患儿的言语可懂度分为5个等级,得分1~5分,1分为无法听懂连贯的言语,口语中的词汇不能被识别,患儿日常交流的主要方式为手势;2分为无法听懂连贯的言语,当结合谈话情境和唇读线索时,可听懂患儿言语中的单个词汇;3分为当聆听者了解谈话主题,集中注意力并结合唇语,可理解患儿连贯的言语;4为即如果聆听者不熟悉听障人士言语,不需要费力倾听,可理解患儿连贯的言语;5分为患儿连贯的言语可被所有聆听者

理解,在日常环境中孩子很容易被理解^[20]。

1.3 统计分析方法

使用SPSS 22.0进行统计学分析,对数据进行正态性检验后,对于服从正态分布的连续性资料进行独立样本*t*检验,对于非正态分布资料或等级资料采用卡方检验、非参数检验。显著性检验标准为*P*<0.05。

2 结果

2.1 AN组与对照组CI术后长期听觉康复效果比较

AN组和对照组患儿CI术后5年CAP得分见图1,两组患儿均在术后5年内逐渐升高,但AN组整体低于对照组。组间比较显示(如表1),两组在开机后6个月、12个月、24个月、36个月具有显著差异(*P*<0.05),在术前、开机1个月、3个月、18个月、48个月、60个月时差异无统计学意义(*P*>0.05)。

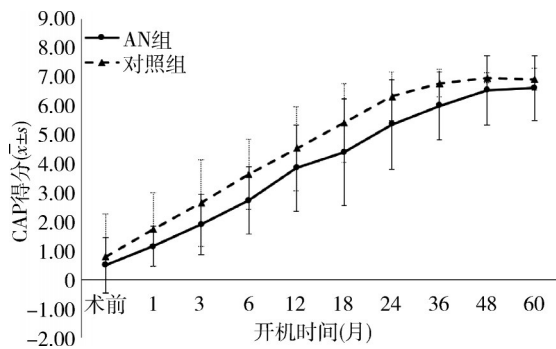


图1 AN组与对照组CI术后5年CAP得分变化情况

2.2 AN组与对照组CI术后长期言语康复效果比较

如图2所示,AN组与对照组患儿CI术后5年内SIR得分均逐渐升高。组间比较显示,AN组得分低于对照组,其中仅在开机后18个月时差异具有统计学意义(*P*<

0.05),其余时间点差异无统计学意义(表2)。

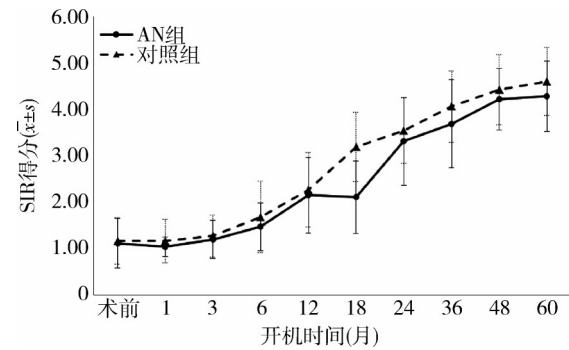


图2 AN组与对照组CI术后5年SIR得分变化情况

2.3 AN组患儿CI术后长期听觉康复效果

通过对AN组患儿各评估时间点的CAP得分进行两两比较后可见(表3),对于相邻的随访时间点间,在术前与开机1个月、开机1个月与3个月、开机6个月与12个月间具有显著差异(*P*<0.05),而在开机1年后,各相邻随访时间点间CAP得分无显著差异(*P*>0.05)。在开机3年内,其余各随访时间点间均存在显著差异(*P*<0.05)。此外,开机36个月、48个月、60个月两两比较差异均无统计学意义(*P*>0.05)。

2.4 AN组患儿CI术后长期言语康复效果

对AN组患儿CI术后各评估时间点SIR得分进行两两比较后可见(表4),对于相邻的时间点间,开机6个月与12个月间、开机18个月与24个月间具有显著差异(*P*<0.05),其余各相邻随访时间点间差异无统计学意义(*P*>0.05)。对于非相邻随访时间点间比较可见,从术前到开机3个月内,以及开机2~5年间,各随访时间点间均无统计学意义(*P*>0.05),开机6个月与18个月间差异亦不存在统计学意义(*P*>0.05),其余各随访时间点间SIR得分均存在显著性差异(*P*<0.05)。

表1 AN组和对照组CAP得分比较

开机时间(m)	术前	1	3	6	12	18	24	36	48	60
AN组 M[P25, P75]	0 [0, 1]	1 [1, 2]	2 [1, 2]	3 [2, 3]	4 [2.25, 5]	5 [2.75, 5.25]	5.5 [4.75, 7]	6 [5, 7]	7 [7, 7]	7 [7, 7]
对照组 M[P25, P75]	0 [0, 1]	1.5 [1, 2]	2 [2, 4]	4 [3, 5]	5 [4, 5]	5 [5, 6.5]	7 [6, 7]	7 [7, 7]	7 [7, 7]	7 [7, 7]
Z	-0.43	-1.664	-1.431	-2.229	-2.06	-1.699	-2.271	-2.874	-1.599	-1.121
P	0.966	0.96	0.176	0.026*	0.039*	0.089	0.023*	0.004*	0.11	0.262

M:中位数;P25:第25百分位数;P75:第75百分位数,*表示*P*<0.05,下同

表2 AN组和对照组SIR得分比较

开机时间(m)	术前	1	3	6	12	18	24	36	48	60
AN组 M[P25, P75]	1 [1, 1]	1 [1, 1]	1 [1, 1]	1 [1, 2]	2 [1.25, 3]	2 [1.5, 3]	3 [3, 4]	4 [3, 4]	4 [4, 5]	4 [4, 5]
对照组 M[P25, P75]	1 [1, 1]	1 [1, 1]	1 [1, 2]	2 [1, 2]	2 [2, 3]	3 [3, 4]	3 [3, 4]	4 [3.25, 5]	5 [4, 5]	5 [4, 5]
Z	-0.775	-1.146	-0.627	-0.777	-0.384	-3.082	-0.635	-1.081	-0.83	-1.155
P	0.439	0.252	0.531	0.437	0.701	0.003*	0.525	0.323	0.477	0.332

表3 AN组患儿各评估阶段CAP得分两两比较结果(P值)

开机时间(m)	术前	1	3	6	12	18	24	36	48
1	<0.001								
3	<0.001	0.042							
6	<0.001	<0.001	0.054						
12	<0.001	<0.001	0.001	0.030					
18	<0.001	<0.001	0.004	0.023	0.267				
24	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.007	0.192			
36	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.018	0.262		
48	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.002	0.019	0.133	
60	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.001	0.012	0.094	>0.999

表4 AN组患儿各评估阶段SIR得分两两比较结果(P值)

开机时间(m)	术前	1	3	6	12	18	24	36	48
1	0.785								
3	0.131	0.114							
6	0.001	0.022	0.167						
12	<0.001	<0.001	<0.001	0.014					
18	<0.001	0.001	0.005	0.058	0.908				
24	<0.001	<0.001	<0.001	0.001	0.001	0.004			
36	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.001	0.305		
48	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.023	0.207	
60	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.033	0.198	0.837

3 讨论

AN的诊断标准主要包括ABR缺失或严重异常,OAE或CM可引出^[1]。本研究中OAE的引出率为45.45%,低于CM的引出率77.27%。这与Mo等^[21]报道的结果一致。OAE引出率低可能是由于以下原因:(1)受中耳状况影响^[22]。OAE是起源于耳蜗并经听骨链、鼓膜传递至外耳道而被记录的声音能量^[23]。本研究中,在未记录到DPOAE的36例AN耳中,2耳鼓室图为As型,2耳为C型,可能降低了DPOAE的引出率。(2)OAE可能对外毛细胞的损伤更敏感。由于OAE起源于耳蜗外毛细胞,当外毛细胞存在一定程度损伤时,OAE将无法被记录到。而CM的80%~85%源于外毛细胞,15%~20%源于内毛细胞^[24],因此,当患者保留部分内毛细胞功能时,其CM仍可被记录,尤其是当病变位于突触或突触后时^[25]。(3)AN患者DPOAE的引出率与年龄呈负相关,即其DPOAE的引出率随年龄的增长而降低^[26]。因此,对于AN患者应联合DPOAE与CM检测,以提高诊断准确性。

单侧AN可表现为一侧耳被诊断为听神经病,而对侧听力正常或伴感音神经性听力损失,为特殊类型AN^[1]。本研究中单侧AN患儿(2例,5.88%)对侧均为极重度聋,无听力正常病例,可能与入组样本均需行CI手术的选择偏倚有关。此比例与文献报道的单侧AN占比(1.31%~15.22%)相符^[18, 9, 27, 28],进一步支持AN以双侧发病为主的临床特征。

对于绝大多数AN患者而言,临床听觉干预方式主要

为配戴助听器或植入人工耳蜗^[13]。就助听器而言,120例使用助听器的双侧AN患者言语语言发育89.2%无明确获益,5.8%观察到助听器可带来一定程度获益,仅5%的患者被观察到显著改善^[13]。由于助听器无法克服AN患者的时域/频率分辨缺陷,因此,对于重度或极重度感音神经性听力损失和/或无法从助听器获益的永久性AN患者可考虑人工耳蜗植入^[1]。

本研究通过CAP和SIR问卷分析AN患儿CI术后5年内听觉言语康复效果,观察到其CI术后听觉言语能力均有显著改善。术后5年时,AN患儿CAP得分从术前 0.50 ± 0.96 改善至 6.62 ± 1.12 ,SIR得分从术前 1.12 ± 0.54 改善至 4.29 ± 1.56 。这与既往研究一致,Sahwan等^[15]通过回顾33篇既往AN患者CI术后效果相关文献后,观察到AN患者CAP得分平均值从术前的0.4~2.5分增长至术后4.3~7.0分,认为AN患者SIR得分可从CI获得显著增益。

本研究发现,AN组患儿CI术后CAP得分在开机3年内低于对照组,但在开机4年和5年时,两组患儿无显著差异。对于言语能力,AN组患儿CI术后5年内SIR得分略低于对照组,且随着随访时间延长,两组间差异逐渐扩大,但差异无统计学意义。肖玲等^[29]对9篇相关文献进行Meta分析,采用固定效应模型合并相关研究后结果显示,CI术后AN组和普通SNHL组儿童CAP和SIR均无统计学差异。类似结果在既往其它研究中亦可被观察到^[13, 15, 29~31]。对于AN患儿,尽管其CI术后早期听觉能力发育较非AN普通SNHL患儿缓慢,但到CI术后4年

时,AN 患儿 CI 远期获益与非 AN 的普通 SNHL 患儿相似。提示 AN 患儿 CI 术后听觉康复周期较普通 SNHL 患儿更长。对于言语能力,AN 患儿 CI 术后获益与非 AN 的普通 SNHL 患者相近。

AN 患者 CI 获益情况与 AN 病理机制有关^[1]。AN 的病变分型包括突触前型(病变部位在内毛细胞)、突触型(病变部位累及内毛细胞带状突触)、突触后型之树突型(病变部位累及无髓鞘听神经树突)、突触后型之节细胞型(病变部位累及神经节细胞)、突触后型之轴突型(病变部位累及有髓鞘神经轴突)^[1]。其中,突触前型/突触型 AN 可获得和普通 SNHL 相似的 CI 术后获益,相反,突触后病变的 AN 患者 CI 术后效果个体差异较大,但一般较突触前型或突触型 CI 获益小^[1]。本研究 AN 组包含不同病理分型(突触前型、突触型、突触后型),可能是其术后康复周期较对照组长的主要原因。

此外,听觉是言语产生和语言习得的重要条件。听觉识别能力与儿童构音语音异常相关^[32],即使轻度听力损失也可显著阻碍婴幼儿言语发育^[33]。AN 患者由于对频率和时域的处理能力下降,尽管 CI 可有助于突触前或突触型获得和普通 SNHL 患者相当的获益,但是对于突触后病变,其获益程度不一,甚至可出现能听到声音,但无实用听觉^[1],导致言语可懂度低于普通 SNHL 患者。但是由于本研究入组患儿年龄较低,两组患儿言语可懂度在早期差异较小,随着时间进展,AN 组患儿 CI 术后早期听觉发育缓慢,言语能力与对照组差异逐渐显现,但随着听觉功能进一步改善至与对照组水平相近时,其言语可懂度水平亦与对照组趋近。

本研究通过对各时间点问卷得分情况进行两两比较,进一步分析 AN 组患儿 CI 术后听觉言语发育规律。在听觉能力方面,CAP 得分表现为较术前有明显改善,且在开机 1 年内增长较快,而在开机 1 年后增长较为缓慢,开机 2 年后增长趋势进一步减缓,至开机 4 年时 CAP 中位数达 7 分。Daneshi 等^[14]亦观察到 AN 患儿(平均植入年龄为 2.7 岁)CI 术后 1 年 CAP 得分为 1 分,术后 2 年可达 5 分。Lin 等^[34]通过对 36 例平均手术年龄为 3.9 岁的 AN 患儿 CI 术后进行随访,观察到其术后 4 年时 CAP 得分可达 6 分。与本研究 CAP 变化趋势一致。在言语能力方面,本研究可知,SIR 得分在开机 6 个月后较术前有显著改善,其增长趋势在开机 0.5~2 年内较为快速,在 2 年时 SIR 得分中位数可达 3[3, 4],开机 2~3 年内减缓,开机 3 年后进一步减缓,5 年时可达 4[4, 5]。类似的趋势在 Daneshi 等^[14]研究亦被观察到,即 AN 组患儿 SIR 得分中位数自术前 1[1, 1]分到术后 2 年时升高至 4[3, 4]分。这一规律可为未来指导 AN 患儿 CI 术后康复提供参考依据。

综上所述,CI 干预可有效促进 AN 患儿听觉及言语功能发展。与非 AN 的普通 SNHL 患儿相比,AN 患儿 CI 术后 5 年内可获得与其相似的远期听觉能力获益,且 AN 患儿听觉能力改善在开机 1 年内增长迅速,开机 1 年后增长趋势有所减缓。在言语能力方面,相较于非 AN 普通 SNHL 患儿,低年龄早期 CI 植入的 AN 患儿术后 5 年言语清晰度改善与之相似,且 AN 患儿言语能力改善在开机 0.5~2 年内有显著提升,而在开机 2 年后改善趋势减缓。

参考文献

- [1] 中国听神经病临床诊断与干预多中心研究协作组,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,等.中国听神经病临床实践指南(2022 版)[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2022,57(3):241-262.
- [2] Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al. Auditory neuropathy[J]. Brain, 1996,119 (Pt 3):741-753.
- [3] Kaga K, Nakamura M, Shinogami M, et al. Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions[J]. Scand Audiol, 1996,25(4):233-238.
- [4] Berlin CI, Bordelon J, St JP, et al. Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants[J]. Ear Hear, 1998,19(1):37-47.
- [5] Hood LJ. A review of objective methods of evaluating auditory neural pathways[J]. Laryngoscope, 1999,109(11):1745-1748.
- [6] Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dyssynchrony: its diagnosis and management[J]. Pediatr Clin North Am, 2003,50(2):331-340.
- [7] Hood LJ. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2015,48(6):1027-1040.
- [8] Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder)[J]. Int J Audiol, 2010,49(1):30-43.
- [9] Smalley J, Hole K. Prevalence, behavioural, and management outcomes of infants with auditory neuropathy spectrum disorder[J]. Dev Med Child Neurol, 2022,64(5):593-599.
- [10] Korver AM, van Zanten GA, Meuwese-Jongheugd A, et al. Auditory neuropathy in a low-risk population: a review of the literature[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2012,76(12):1708-1711.
- [11] Walker E, McCreery R, Spratford M, et al. Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder Fitted with Hearing Aids Applying the American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline: Current Practice and Outcomes[J]. J Am Acad Audiol, 2016,27(3):204-218.
- [12] Sheih F, Goldberg DM, Liu S, et al. Auditory testing outcomes with hearing aids in patients with auditory neuropathy spectrum disorder[J]. Am J Otolaryngol, 2021,42(5):103057.
- [13] Morlet T, O'Reilly R, Pritchett C, et al. A 15-year Review of 260 Children With Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: II. Management and Outcomes[J]. Ear Hear, 2023,44(5):979-989.

- [14] Daneshi A, Mirsalehi M, Hashemi SB, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: A multicenter study on auditory performance and speech production outcomes[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2018,108:12-16.
- [15] Sahwan M, Abdelsamad Y, Alasfoor F, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: an updated systematic review[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2024, 281(3): 1149-1162.
- [16] 王洪阳, 于澜, 张梦茜, 等. 婴幼儿听神经病谱系障碍评估与管理的实践指南(二)[J]. *中华耳科学杂志*, 2020,18(3):618-625.
- [17] 冀飞, 吴南. 听神经病的诊断和干预[J]. *中国听力语言康复科学杂志*, 2017,15(1):61-66.
- [18] Lv J, Wang H, Cheng X, et al. AAV1-hOTOF gene therapy for autosomal recessive deafness 9: a single-arm trial[J]. *Lancet*, 2024,403(10441):2317-2325.
- [19] Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 1995,166:312-314.
- [20] Nikolopoulos TP, Archbold SM, Gregory S. Young deaf children with hearing aids or cochlear implants: early assessment package for monitoring progress[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005, 69(2): 175-186.
- [21] Mo L, Yan F, Liu H, et al. Audiological results in a group of children with auditory neuropathy spectrum disorder[J]. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2010,72(2):75-79.
- [22] 黄薇, 黄爱萍, 孙倩, 等. 耳蜗微音电位在诊断婴幼儿听神经病中的应用[J]. *中华耳科学杂志*, 2020,18(4):713-717.
- [23] Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system[J]. *J Acoust Soc Am*, 1978,64(5):1386-1391.
- [24] Shi W, Ji F, Lan L, et al. Characteristics of cochlear microphonics in infants and young children with auditory neuropathy[J]. *Acta Otolaryngol*, 2012,132(2):188-196.
- [25] Wu K, Lan L, Shi W, et al. The audiological characteristics of infant auditory neuropathy patients without otoacoustic emission[J]. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 2022,7(6):2095-2102.
- [26] 陈姿伊, 王洪阳, 兰兰, 等. 听神经病患者畸变产物耳声发射在自然病程中的变化研究[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2024,59(5): 423-431.
- [27] Song M, Li J, Lan L, et al. Clinical characteristics of patients with unilateral auditory neuropathy[J]. *Am J Otolaryngol*, 2021, 42(5): 103143.
- [28] 宋蒙涛, 王洪阳, 王秋菊. 单侧听神经病研究进展[J]. *中华耳科学杂志*, 2021,19(1):120-125.
- [29] 肖玲, 苏述平, 张峰, 等. 听神经病谱系障碍儿童人工耳蜗植入疗效的meta分析[J]. *中华耳科学杂志*, 2022,20(1):82-87.
- [30] Jeong SW, Kim LS. Auditory neuropathy spectrum disorder: predictive value of radiologic studies and electrophysiologic tests on cochlear implant outcomes and its radiologic classification[J]. *Acta Otolaryngol*, 2013,133(7):714-721.
- [31] Bo D, Huang Y, Wang B, et al. Auditory and Speech Outcomes of Cochlear Implantation in Children With Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: A Systematic Review and Meta-Analysis[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2023,132(4):371-380.
- [32] Weiner PS. Auditory discrimination and articulation[J]. *J Speech Hear Disord*, 1967,32(1):19-28.
- [33] 张风华, 金星明, 吴皓, 等. 轻度听力障碍婴幼儿言语、语音及认知发育的特征及早期治疗的影响[J]. *中华物理医学与康复杂志*, 2009, 31(10):681-684.
- [34] Lin PH, Wu HP, Wu CM, et al. Cochlear Implantation Outcomes in Patients with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder of Genetic and Non-Genetic Etiologies: A Multicenter Study[J]. *Biomedicines*, 2022, 10(7):1523.

收稿日期 2025-04-13
责任编辑 蒋 春

(上接 231 页)

- [10] Smit AB, Hand L, Freilinger JJ, et al. The Iowa Articulation Norms Project and its Nebraska replication[J]. *J Speech Hear Disord*, 1990, 55(4): 779-798.
- [11] Peng SC, Weiss AL, Cheung H, et al. Consonant production and language skills in Mandarin-speaking children with cochlear implants[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004, 130(5): 592-597.
- [12] Warner-Czyz A, Davis B. The emergence of segmental accuracy in young cochlear implant recipients[J]. *Cochlear Implants Int*, 2008, 9(3): 143-166.
- [13] 张国军, 史新. 人工耳蜗植入儿童汉语声母发音错误规律探究[J]. *听力学及言语疾病杂志*, 2017, 25(1): 66-69.
- [14] 钟一鸣, 张国军, 诸瑶. 人工耳蜗植入儿童易混淆语音发音状况研究[J]. *中国听力语言康复科学杂志*, 2020, 18(3): 198-202.
- [15] 史决, 张芳, 晁欣, 等. 3~5岁听障儿童与健听儿童声母发音清晰度比较研究[J]. *中国听力语言康复科学杂志*, 2016, 14(4): 262-265.
- [16] Yang J, Wang XH, Yu J, et al. Intelligibility of Word-Initial Obstruent Consonants in Mandarin-Speaking Prelingually Deafened Children with Cochlear Implants[J]. *J Speech Lang Hear Res*, 2023, 66(6):2155-2176.
- [17] Yang J, Vadlamudi J, Yin Z, et al. Production of word-initial fricatives of Mandarin Chinese in prelingually deafened children with cochlear implants[J]. *Int J Speech Lang Pathol*, 2017, 19(2): 153-164.
- [18] Grandon B, Vilain A. Development of fricative production in French-speaking school-aged children using cochlear implants and children with normal hearing[J]. *J Commun Disord*, 2020, 86: 105996.
- [19] Casserly ED, Pisoni DB. Speech perception and production[J]. *WIREs Cognitive Science*, 2010, 1(5): 629-647.
- [20] Yang J, Xu L. Acoustic characteristics of sibilant fricatives and affricates in Mandarin-speaking children with cochlear implants[J]. *J Acoust Soc Am*, 2023, 153(6): 3501-3512.
- [21] McLeod S, Crowe K. Children's consonant acquisition in 27 languages: A cross-linguistic review[J]. *Am J Speech Lang Pathol*, 2018, 27(4): 1546-1571.

收稿日期 2025-02-26
责任编辑 蒋 春