

doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2025.05.003

听障儿童疑难案例干预与康复

Intervention and Rehabilitation for Challenging Cases of Children with Hearing Impairment

王丽燕 龙江 王段霞 张阳

WANG Li-yan, LONG Jiang, WANG Duan-xia, ZHANG Yang

【摘要】 本文旨在系统梳理听障儿童疑难案例干预与康复领域的最新研究进展、实践方法和未来发展方向。围绕听障儿童康复的核心挑战展开,重点关注听神经病、听障伴孤独症/发育落后/注意力缺陷/构音器官畸形等障碍、情绪行为问题等疑难案例的干预策略,分析基因治疗等前沿技术对传统康复模式的革新影响。通过整合国内外最新研究成果和典型案例,为听障儿童康复领域专业人员提供理论指导和实践参考。

【关键词】 听障儿童;听神经病谱系障碍;孤独症谱系障碍;注意力缺陷多动障碍

【中图分类号】 G762

【文献标识码】 A

【文章编号】 1672-4933(2025)05-0459-04

【Abstract】 This paper aims to systematically review the latest research advances, practical methods, and future development directions in the field of intervention and rehabilitation for challenging cases of children with hearing impairment. The review will focus on the core challenges in the rehabilitation of children with hearing impairment, particularly addressing intervention strategies for complex cases such as auditory neuropathy, hearing impairment comorbid with autism/developmental delays/attention deficits/malformations of the articulatory organs, and emotional-behavioral problems. It will also analyze the transformative impact of cutting-edge technologies like gene therapy on traditional rehabilitation models. By integrating the latest domestic and international research findings and typical case studies, this review seeks to provide theoretical guidance and practical references for professionals in the field of hearing-impaired children's rehabilitation.

【Key words】 Children with hearing impairment; Auditory neuropathy spectrum disorder; Autism spectrum disorder; Attention-deficit/hyperactivity disorder

根据第二次全国残疾人抽样调查,我国0~6岁听力残疾(含多重)儿童约13.7万,每年新生听障儿童约2.3万;其中0~3岁听力残疾一、二级占83.09%,4~6岁听力残疾一、二级占67.36%,可见我国0~6岁听力残疾儿童人数多,且听力损失以重度和极重度(>81 dB HL)为主^[1]。听力障碍对儿童的言语发展、认知能力、社会适应等造成挑战。尽管早期筛查和干预技术(如助听器、人工耳蜗)已显著改善听障儿童的康复状况,绝大部分听障儿童已进入普幼普小,但部分疑难案例仍难以通过常规方法获得理想效果。主要包括听神经病谱系障碍(auditory neuropathy spectrum disorder, ANSD)、共病障碍(如孤独症、智力障碍、注意力缺陷多动障碍等)、结构异常(如听神经发育不良、颅面综合征)、情绪行为问题等。针对这些疑难案例,听力语言康复领域的多学科团队积极探索干预方法。近年来,基因治疗和神经可塑性干预等突破性进展为疑难个案干预提供了新思路。本文围绕疑难案例的诊断评估新进展、干预策略、新兴技术的临床应用前景等进行阐述,以期

为听障儿童康复领域专业人员提供理论指导和实践参考,并探讨未来研究方向。

1 听障儿童疑难类型及干预策略

1.1 听神经病谱系障碍(ANSD)

ANSD是一种特殊的听力障碍类型,特征为外毛细胞功能正常,但听觉神经通路同步性异常。这类患者通常表现为耳声发射(OAE)正常,但听性脑干反应(ABR)异常,言语识别能力显著低于纯音听阈预期水平^[2,3]。ANSD的干预方式有一定争议,但目前国内共识认为,助听器对听神经病患者的听力有一定改善效果,对于言语识别障碍没有帮助。不少患者植入人工耳蜗后,言语识别能力明显提高,但也有效果欠佳的案例^[4,5]。由于目前缺少确切检测指标确定病变部位,因此听神经病植入人工耳蜗后效果不明确。

根据英国听力协会(British society of audiology, BSA)2019年发布的《婴幼儿听神经病谱系障碍评估和处理指南》^[6],不应盲目预测ANSD对儿童的影响,也不应急

基金项目:北京市教育科学“十四五”规划2022年度校本研究专项课题(CDBA22084)

作者单位:中国听力语言康复研究中心 北京 100029

作者简介:王丽燕 博士 副研究员;研究方向:听力语言康复

通讯作者:王丽燕, E-mail: wangliyan@ccrrchsi.org.cn

于确定最佳治疗方案,由于儿童可能无法对声音做出典型反应,因此,密切跟踪十分必要;此外,尽管无法早期预测 ANSD 对儿童的影响,但建立儿童早期沟通和语言技能非常重要,对于大多数 ANSD 儿童,使用包含视觉信息的沟通模式更合适,如听觉结合唇读和手势模式,综合听觉、视觉、手语等多模式综合交流。ANSD 患儿在安静环境中言语识别能力尚可,但噪声环境中言语识别困难,因此,佩戴无线听力辅助设备可能对其有益处^[6-8]。

1.2 听障合并神经发育障碍

1.2.1 听障合并孤独症谱系障碍(ASD) 该共病在临床不罕见,但因听力损失可能掩盖孤独症特征^[9],常面临诊断困难,导致儿童确诊延迟。常规孤独症筛查工具可能不适用于听障儿童,需要改良评估方法,建立多学科团队(包括耳科医生、发育行为专家、听力师等)对精准诊断至关重要。

在干预方面,这类双重障碍儿童表现出独特的挑战,一方面,听觉输入受限影响语言发展;另一方面,ASD 特有的社交沟通缺陷和感觉处理异常进一步加剧交流障碍。在该类儿童的康复中,提供视觉支持是重要的干预手段,如使用图片交换沟通系统(picture exchange communication system, PECS)帮助其建立基本的沟通能力,利用视觉日程表提供可预测的环境,减少焦虑等^[10]。感觉统合训练是有效的干预策略,可针对 ASD 儿童常见的感觉处理异常,如触觉过敏问题,进行渐进式脱敏训练;结合前庭觉、本体觉输入,帮助儿童更好地处理听觉信息。人工耳蜗植入对 ASD 共病儿童的效果存在较大个体差异,需要谨慎评估和长期随访^[11]。对于合并孤独症倾向的听障幼儿,个别化听觉言语康复训练能有效提高幼儿的言语理解和认知能力,但言语清晰度和主观配合度的提高需要跨团队合作^[12]。

1.2.2 听障合并注意力缺陷多动障碍(attention-deficit/hyperactivity disorder, ADHD) ADHD 与听力障碍的共病率显著高于普通人群。该类儿童在听觉言语训练中面临特殊的注意力维持困难,常规康复方法效果不佳^[13]。听障合并 ADHD 儿童可采取以下康复策略:①结构化训练程序:将训练任务分解为小步骤,使用计时器明确任务时长,配合可视化进度条,能显著提升儿童的专注度和任务完成率^[14]。②行为强化策略:根据个体特点定制,使用代币制、行为契约等正向行为支持方法,配合高频次、即时性的强化(如每完成 1 个小任务给予表扬或积分),比传统的低频强化更有效^[15]。部分听障合并 ADHD 儿童对社交强化(如微笑、竖大拇指)的反应优于物质奖励,这与其视觉优势和社交渴望有关^[16]。③多感官学习方法:该方法能补偿注意力缺陷。结合触觉(如振动提示)、视觉(如口

型提示)和动觉(如手势)的多通道输入,可增强儿童对听觉信息的加工和记忆^[17]。环境调整(如减少视觉干扰、使用隔音空间)也是提升注意力的重要辅助手段。

1.2.3 听障合并智力/全面发育障碍 智力障碍或全面发育迟缓与听力障碍的共病给康复带来挑战。该类儿童的语言发展显著滞后于单纯听障儿童,需要更长周期的强化干预。听障合并智力/全面发育障碍儿童的康复策略可参考以下几种:①功能性沟通训练(functional communication training, FCT)是核心干预方法,重点培养儿童表达基本需求和参与日常活动的能力,而非追求复杂的语言结构^[18]。训练内容应与儿童日常生活紧密相关,如喝水、上厕所等基本需求的表达。图片支持系统能有效辅助沟通训练,把抽象的问题具体化,符合智力低下儿童的思维特点。②游戏干预被证明能显著改善多重残疾听障儿童的行为问题和社交技能。针对性的听动结合游戏(如听到鼓声后将小球放入杯子)既能训练听觉注意力,又能提高动作协调性^[19]。游戏设计需考虑儿童的发育水平,从简单、高重复性的活动开始,逐步增加难度。③同伴支持模式有助于促进社会融入。教师可指导普通儿童作为支持伙伴,帮助听障合并智力障碍同伴参与课堂活动和社交互动。学生帮学生的模式不仅有利于特殊需要儿童的融入,也能培养普通儿童的同理心和社会责任感^[20]。

1.3 结构异常与遗传综合征

1.3.1 听神经发育不良(cochlear nerve deficiency, CND) CND 是指听神经纤细或缺失,该类患者人工耳蜗植入效果往往不佳^[21]。传统评估主要依靠磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI),但最新的高分辨率 CT 结合功能性听力评估能准确判断听神经的解剖和功能状态。对于 CND 患者,听觉脑干植入(auditory brainstem implant, ABI)是潜在的治疗选择。传统的 ABI 采用刚性电极阵列,存在组织接触不良、副作用多(如头晕、面部抽搐)等问题^[22]。瑞士洛桑联邦理工学院团队开发的柔性薄膜 ABI 能显著减少电流扩散问题,提高语音识别率^[23]。

康复策略方面, CND 患者需要长期的听觉训练和语言治疗。强调视觉提示(如口型、手势)的整合训练和多感官输入方法被证明能优化康复效果。家庭参与的强度和质量是影响预后的关键因素^[24]。

1.3.2 常见遗传综合征 多种遗传综合征伴随特征性听力损失,需要多学科管理。① Usher 综合征(视网膜色素变性伴听力损失):早期听觉干预至关重要,因患者将逐渐失去视觉补偿能力,人工耳蜗植入对多数患者有效,需同步进行定向行走训练和触觉沟通技能培养^[25]。② Waardenburg 综合征:常见内耳畸形,需个体化评估助

听设备选择,白额发、虹膜异色等外貌特征可能影响儿童心理,需关注其社会情绪发展^[26]。③Down综合征:多为传导性听力损失,需积极治疗中耳问题,可结合其视觉学习优势设计干预方案,语言训练应适应其语音产出特点^[27]。对于综合征患者,建立终身随访体系至关重要。

1.4 情绪行为问题

听障儿童的情绪行为问题发生率显著高于健听儿童,主要表现为挫折反应(如撕试卷、哭闹)、注意力寻求行为(如课堂怪叫)和社交退缩^[28]。这些问题不仅影响康复效果,也会阻碍其社会融入。

常用的干预策略包括:①功能性行为评估(functional behavior assessment, FBA)是制订有效干预计划的基础。通过前因-行为-结果(ABC)分析,识别问题行为的功能(如逃避任务、获取关注)^[29]。②正向行为支持(positive behavior support, PBS)是循证干预框架,包含前事策略,即调整环境减少引发因素(如提供视觉日程表);替代行为教学,即教授适当沟通方式(如举手发言替代敲桌子);后果策略,即差异化强化适当行为^[30]。③认知行为策略,包含情绪识别训练;使用图片、视频学习基本情绪;应对技能教学:如深呼吸、寻求帮助;社交问题解决:分步骤指导冲突处理^[30]。④家校协同对行为干预的成功至关重要。建立定期沟通机制,统一行为期望和回应方式,能显著提高干预效果^[30]。

2 听障儿童疑难案例干预与康复发展趋势

2.1 基因治疗

近年来,基因治疗为先天性听力障碍带来了革命性突破。2022年,复旦大学成功完成全球首例听障患者的基因治疗,此后又陆续为10余名患者改善了听力和言语情况^[31]。该队列研究纳入11名接受基因治疗的先天性听障儿童,并匹配61名人工耳蜗植入儿童进行1年随访比较。结果显示,基因治疗组在噪声下言语识别、音乐感知、声源定位等维度显著优于人工耳蜗组^[32]。基因治疗组的脑电失匹配负波(MMN)潜伏期明显短于人工耳蜗组,表明其听觉皮层信息处理速度更快,为未来获得更好的言语和语言能力提供了有利的神经生理学基础^[32]。该研究为先天性听力障碍的治疗提供了重要循证依据,尤其是对于 $OTOF$ 基因突变导致的先天性听障患者,基因疗法有望成为人工耳蜗之外的新型有效治疗选择。

2.2 神经可塑性干预

神经可塑性是大脑在损伤后重组和适应的能力,对听障儿童的功能恢复至关重要。近年来,基于神经可塑性的干预方法取得显著进展。非侵入性脑刺激技术,如

经颅直流电刺激(transcranial direct current stimulation, tDCS)和经颅磁刺激(transcranial magnetic stimulation, TMS)被探索用于增强听觉皮层的可塑性。这些发现为听障儿童的中枢听觉通路重塑提供了新思路^[33]。

参考文献

- [1] 孙喜斌,于丽玫,曲成毅,等.中国听力残疾构成特点及康复对策[J].中国听力语言康复科学杂志,2008,6(2):21-24.
- [2] 董瑞娟,王硕,刘博,等.听神经病谱系障碍患者临床听力学特点分析[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2015,22(12):611-614.
- [3] 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.
- [4] 王杰,张李芳,陈婧媛,等.听神经病谱系障碍患者人工耳蜗术后长期听力康复效果分析[J].中华耳科学杂志,2021,19(1):1-5.
- [5] 陈婧媛.婴幼儿听神经病谱系障碍与人工耳蜗植入研究进展[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2018,32(14):1120-1124.
- [6] British Society of Audiology. Recommended procedure: assessment and management of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) in young infants[S/OL]. Bathgate: British Society of Audiology, 2019. 2022-01-17.
- [7] 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.
- [8] 熊芬,于澜,张梦茜,等.关于《婴幼儿听神经病谱系障碍评估和处理指南》的解读与思考[J].中华耳科学杂志,2020,18(5):982-987.
- [9] 杜巧新,关雅丽,张莉,等.听力障碍合并孤独症谱系障碍儿童的临床研究[J].中国听力语言康复科学杂志,2018,16(4):270-274.
- [10] 李艳,齐艳,徐胜.图片交换沟通系统在我国孤独症谱系障碍儿童干预中的应用:群组研究的系统综述[J].中国特殊教育,2022,29(11):36-45.
- [11] 黄凤娟,杨笑,张丽军.基于PECS的听觉统合训练对孤独症谱系障碍患儿发展能力、发育水平及沟通能力的影响[J].全科护理,2022,20(1):70-72.
- [12] 崔方方.听力障碍合并孤独症倾向儿童听觉语言康复训练个案分析[J].中国听力语言康复科学杂志,2021,19(1):75-78.
- [13] 乐文静,范玉玲,陈小芳,等.注意力缺陷障碍伴多动患儿的综合康复训练效果体会[J].医师在线,2020,6(21):151-154.
- [14] Sun F, Fang Y, Chan K, et al. Structured physical exercise interventions and children and adolescents with attention deficit hyperactivity disorder: A systematic review and meta-analysis[J]. Child: Care, Health and Development. 2023-07-11.
- [15] 刀维洁,董蓓,路峻峰.听障并伴随注意缺陷多动障碍倾向儿童的康复教育对策[J].中国听力语言康复科学杂志,2006,4(6):47-48.
- [16] Li X, Cai S, Chen Y, et al. Enhancement of visual dominance effects at the response level in children with attention-deficit/hyperactivity disorder[J]. Journal of Experimental Child Psychology, 2024-03-09.
- [17] 王娜娜,刘华,延青.听力障碍合并注意力缺陷多动障碍患儿背景噪音下听觉康复观察[J].中国听力语言康复科学杂志,2021,19(2):151-154.
- [18] 韩硕,高袁,洪梦迪,等.听力障碍合并发育迟缓儿童康复教育个案研究[J].中国听力语言康复科学杂志,2023,21(5):550-553.

- [19] 周德春. 多动症伴学习能力低下的听障儿童的康复教育对策探讨[J]. 教育界, 2014, 6(19): 112-112.
- [20] 顾明珠, 练鹏燕, 葛小国. 特殊需要学生个别化教育指导案例[M]. 南京: 南京师范大学出版社, 2023.
- [21] 孔颖, 张李芳, 陆思萌, 等. 听神经发育不良儿童人工耳蜗植入术后听觉言语能力发展规律及特点[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2023, 31(2): 117-121.
- [22] 蒋雯, 张华. 听觉脑干植入效果及新进展[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2015, 23(4): 435-437.
- [23] IT之家. 瑞士团队开发出新型柔性听觉脑干植入装置, 为重度听力损失患者带来曙光[EB/OL]. <https://www.ithome.com/0/846/681.htm>. 2025-4-21.
- [24] 徐之佳, 胡洋, 刘巧云. 基于ICF-CY的听觉脑干植入儿童语音康复个案研究[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2025, 23(1): 100-103.
- [25] 王伟, 李佳楠, 冀飞, 等. Usher综合征儿童人工耳蜗植入1例[J]. 中华耳科学杂志, 2020, 18(4): 681-683.
- [26] 张鑫雨, 林颖, 徐卓, 等. Waardenburg综合征患儿人工耳蜗植入效果及影响因素研究[J]. 中华耳科学杂志, 2022, 20(5): 720-725.
- [27] 林青, 武慧多, 张静, 等. 阶梯式语言训练对唐氏综合征儿童词汇理解能力的效果[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2024, 32(3): 249-253.
- [28] 肖立红. 听障幼儿不良行为习惯矫治方法[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2014, 12(z1): 43-45.
- [29] 李彩虹. 基于功能性行为评估的听觉障碍儿童情绪行为问题的干预研究[J]. 华中师范大学硕士论文. 2021.
- [30] 周姊毓. 听力残疾儿童情绪调节策略特点[J]. 中国健康心理学杂志, 2015, 23(7): 1091-1093.
- [31] Chen Y, Zhong J, Shu Y. Gene therapy for deafness: we can do more [J]. Nature Reviews Genetics, 2024-12-18.
- [32] Cheng X, Zhong J, Zhang J, et al. Gene Therapy vs Cochlear Implantation in Restoring Hearing Function and Speech Perception for Individuals With Congenital Deafness[J]. JAMA Neurol, Published online. 2025-07-21.
- [33] 赖海芳, 刘本慧, 崔立军, 等. 经颅磁刺激在康复领域应用的文献计量分析[J]. 中国康复理论与实践, 2025, 31(5): 581-591.

收稿日期 2025-08-01

责任编辑 薛 静

(上接 458 页)

本研究以刚进入融合班级或进入班级1学期的听障儿童为主, 探索融合初期听障儿童社会性发展遇到的问题及适宜支持策略的有效性, 通过为期2个月基于个案的适宜支持策略干预, 有效提升了学前融合教育环境中听障儿童情感、建立人际关系、集体适应及冲突解决等方面的社会性发展水平。未来可进一步延长干预周期进行追踪随访, 以评估支持策略的长期效果和社会性发展的稳定性, 持续深入探索听障儿童在融合初期到完全融入班集体过程中的阶段性特点和规律。

参考文献

- [1] 黄建辉, 陈奕荣. 构建残疾儿童“适宜融合”的教育生态: 价值意蕴、现实依据与路径举措[J]. 中国特殊教育, 2023, (7): 3-9.
- [2] 杨雨卉. 融合教育背景下听力障碍学生社会参与研究[D]. 辽宁师范

大学硕士学位论文. 2023. 19-20.

- [3] 刘悦悦. 学前融合教育质量现状及提升策略研究[D]. 浙江师范大学硕士论文. 2019. 1-2.
- [4] 高瞻教育研究基金会, 著. 霍力岩, 刘伟伟, 刘睿文, 等. 译. 学前儿童观察评价系统[M]. 北京: 教育科学出版社, 2018. 31-46.
- [5] 秦燕, 陈溪, 王段霞, 等. 学前融合班级中听障儿童社会性发展个案研究[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2023, 11(6): 587-589.
- [6] 王段霞, 梁巍, 陈溪, 等. 学前适宜支持性融合教育课程的建构[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2023, 11(6): 579-583.
- [7] 苏珊. R. 桑德尔, 艾琳. S. 施瓦茨, 著. 王燕华, 曾松添, 赵红梅, 等. 译. 学前特殊需要儿童融合教育使用手册(第二版)[M]. 北京: 北京大学出版社, 2018. 62.
- [8] 王段霞, 申敏, 梁巍, 等. 融合教育班级中4~5岁听障幼儿合作能力的实验研究[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2018, 16(4): 288-290.

收稿日期 2025-08-05

责任编辑 薛 静