doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2026.03.020

脑白质异常合并感音神经性突聋儿童康复个案研究

Rehabilitation Case Report of a Child with White Matter Abnormalities and Sudden Sensorineural Hearing Loss

黄琳　谷月明　智敏

HUANG Lin, GU Yue-ming ZHI Min

【摘要】目的 探讨脑白质异常合并感音神经性突聋儿童康复干预效果，为该类儿童康复训练提供借鉴和参考。**方法** 针对1例脑白质异常合并感音神经性突聋儿童采用评估-干预-再评估的闭环模式开展研究，通过多维度评估工具覆盖听觉功能、神经发育、前庭功能、问题行为、心理状态及日常生活功能，基于评估结果制订个性化康复方案，包括前庭康复训练（平衡训练、斜坡行走练习）、听觉康复训练（言语识别练习、环境声辨识训练）、心理治疗（情绪疏导、游戏治疗）及行为矫正技术（正向强化法），干预周期2个月，干预结束后随访6个月，动态监测康复情况及残留障碍。**结果** 患儿康复成效显著，听觉辨别能力大幅提升，可精准识别日常单音节词、短句指令，满足日常交流与环境声辨识需求，症状缓解期持续4个月，日间行走、日常活动无头晕、不稳等，恢复生活自理能力，自感较初诊时康复90%，核心生活场景（如居家活动、平地出行）无明显受限。自行停止前庭康复后，末次随访时表现为夜间低光环境下快速行走偶有轻微不稳，15°陡坡下行时平衡障碍明显，需扶握扶手辅助，无倾倒等严重不适。**结论** 脑白质异常合并感音神经性突聋儿童的康复策略需要综合考虑医学治疗、康复训练、心理治疗、教育支持和生活方式调整等多方面。临床实践中需重视个体化方案调整及长期维持训练，通过综合康复策略，可有效改善患儿症状，提高生活质量。

【关键词】 脑白质异常；感音神经性突聋；康复；言语发育障碍

【中图分类号】 G762　　**【文献标识码】** A　　**【文章编号】** 1672-4933(2026)03-0315-05

【Abstract】 ***Objective*** To explore the effectiveness of rehabilitation intervention for children with white matter abnormalities (WMA)combined with sensorineural sudden deafness (SSN), and to provide useful references and insights for the rehabilitation training of such children. ***Methods*** A study was conducted on a child with WMA combined with SSN using a closed-loop model of assessment-intervention-reassessment. Multidimensional assessment tools were employed to cover hearing function, neurodevelopment, vestibular function, problematic behaviors, psychological state, and daily functioning. Based on the assessment results, a personalized comprehensive rehabilitation intervention program was developed, including vestibular rehabilitation training (balance training, ramp walking exercises), auditory rehabilitation training, psychological therapy, and behavior modification techniques (positive reinforcement method). The intervention period was 2 months, followed by a 6-month follow-up after the intervention to dynamically monitor the recovery of functions and residual impairments. Ensure that the assessment results can accurately guide rehabilitation interventions. ***Results*** After 2 months of comprehensive rehabilitation interventions, the child's rehabilitation outcomes were significant, mainly including: a significant improvement in auditory discrimination ability, with precise recognition of daily monosyllabic words and short sentence commands, meeting daily communication and environmental sound recognition needs; a symptom control remission period lasting 4 months, with no dizziness, instability, or other discomforts during daytime walking and daily activities; full recovery of self-care ability, with a self-perceived functional recovery of 90% compared to the initial diagnosis; no significant limitations in core life scenarios. After voluntarily stopping vestibular rehabilitation, the child exhibited occasional mild instability during rapid walking in low-light environments at night and significant balance impairment when descending steep slopes of 15°, requiring handrails for assistance without severe discomfort such as falling. ***Conclusion*** The rehabilitation strategy for children with white matter abnormalities combined with sensorineural sudden deafness requires comprehensive consideration of medical treatment, rehabilitation training, psychotherapy, educational support, and lifestyle adjustments. In clinical practice, emphasis should be placed on individualized program adjustments and long-term maintenance training. Through comprehensive rehabilitation strategies, symptoms in children can be effectively improved, and their quality of life can be enhanced.

【Key words】 Leukoencephalopathy; Sensory process deafness; Rehabilitation; Speech development disorder

基金项目：深圳市自然科学基金面上项目（JCYJ20240813145213018）

作者单位：南方医科大学深圳医院耳鼻咽喉科 深圳 518100

作者简介：黄琳 本科 康复治疗师；研究方向：儿童早期康复

通讯作者：黄琳，E-mail：Trapgirl123@163.com

急性特发性感音神经性听力损失也称突发性聋(sudden deafness),是指72小时内突然发生、原因不明的感音神经性听力损失,可同时或先后伴有耳鸣及眩晕,无其它脑神经症状[1]。儿童由于发病年龄小,不易早期发现,就诊时病程较长,预后较差,可影响其语言发育[2]。儿童突聋发病率为成人的5%～10%,须尽早治疗,以避免造成永久性听力损失[3]。对于眩晕伴听力下降患者,前庭训练通常是一种有效的治疗方法[4]。脑白质异常是由遗传性原发性神经胶质细胞和髓鞘损伤所导致的脑白质病变[5],部分患者可能出现运动障碍、感觉障碍、言语障碍等症状,甚至出现焦虑、抑郁及幻觉等神经精神障碍。由于脑白质异常共患低频下降型突聋治疗复杂,患儿言语交流和表达能力有限,常延误诊治。临床上脑白质异常共患突聋儿童的报告极少,相关康复经验处于积累阶段。笔者通过总结1例脑白质异常共患突发性聋儿童康复进程和康复效果,探讨罕见病例康复策略,以期对早期预防和干预有所启发。

1 临床资料

患儿男性,8岁,主诉突发右耳听力下降3天收治入院,诊断为突发性聋(右),就诊时诉患儿偶有头晕伴视物旋转,双侧耳鸣,症状进行性加重,时有恶心呕吐,烦躁易激惹,外院基因检测示脑蛋白质稀薄,运动智力发育严重受损。听性脑干反应(ABR)示:左耳听力阈值35 dB HL,右耳33 dB HL,未进行康复训练。患儿对新环境的适应能力差,注意力不集中,情绪波动大,缺乏安全感。经常独自玩耍,几乎不与陌生人接触。认知能力处于对物品的初步认知阶段,以摸、看进行学习,认知水平低于同龄正常儿童,具有一定学习能力。语言发展迟缓、沟通困难。能独立进食,夜间尿床,日常生活均需家长照顾。脾气暴躁易激惹,有抓咬和攻击行为,易哭闹,攻击自己和家人。

患儿与外祖父母共同生活,父母在国外,家庭收入水平较高。外祖父母均为高干退休,为主要照料者和家庭康复负责人,能够配合康复训练及家庭训练。

2 研究方法

2.1 评估与诊断

2.1.1 行为观察与评估 常用的韦氏儿童智力量表和格赛尔评估无法满足特殊患者需求。非正式观察具有一定实用性和灵活性,可补充标准化测验的不足,是获得资料的唯一工具[6]。本案例患儿突发感音神经性聋且治疗前罹患脑白质异常,行为问题突出,对各种检查均不能配合,故本案例评估主要根据观察和家长汇报。

2.1.2 评估工具 康复前及康复2周后进行听力测试及前庭功能检测,康复前、干预3个月及6个月后使用中文版Vineland适应性行为量表[7]和自制问题行为频次记录表对该患儿的行为表现进行记录和评定,包括沟通、日常生活技能、运动及社会技能和适应不良行为等5方面,采用0～4分的五级评分法,共40个条目,总分160分,评分越高代表适应力越好。

2.1.3 康复干预周期及随访 儿童脑白质异常合并突发性耳聋的康复干预需结合其生理发育特点及病变严重程度,遵循个体化原则分阶段规范实施。急性期(突聋发病0～4周)以挽救受损听力、控制脑白质病变及突聋进展为核心,规范干预周期为2～4周;恢复期(发病1～3个月)重点促进听力功能及前庭功能恢复,干预周期为1～3个月;维持期(发病3个月后)以巩固康复疗效、降低复发风险为核心,总干预周期不少于3个月,病情严重者可延长至6个月。

该类患儿需建立多学科联合随访体系,全面监测听力功能、脑白质病变进展及儿童生长发育情况。急性期每1～2周随访1次,重点复查听力相关指标,同步监测药物不良反应;恢复期于发病3个月时完成全面复查,包括听力检查、前庭功能评估及头颅MRI检查,明确脑白质病变无进展;长期每3～6个月随访1次,直至病情稳定,动态调整康复干预方案并指导家庭护理。

2.2 康复训练方法

2.2.1 心理治疗 针对该类患儿需结合其认知发育水平与病情特点,与生理康复同步规范实施,以情绪疏导、认知干预、行为引导及家庭协同干预为核心,确保干预措施科学、可操作的心理调适及教育支持[8]。情绪疏导可采用游戏互动、绘本共读等适配儿童的具象化方式,引导患儿表达听力障碍及疾病引发的焦虑、自卑等负面情绪,给予共情接纳与正向回应,创造积极、充满爱的治疗性氛围[9]。认知干预以通俗严谨的语言讲解病情及康复进程,因主要照顾者为祖父母,教养方式趋于娇纵与溺爱,应纠正家长负面认知偏差,采用激励方式减轻患儿焦虑情绪,减少恐惧心理;行为引导侧重鼓励患儿参与同龄社交及力所能及的日常活动,逐步重建自信心;同时强化家庭协同干预,指导家长实施鼓励式教育,规避过度保护或指责,在定期随访中动态评估患儿心理状态,及时调整治疗方案,保障心理干预与生理康复协同推进,增强康复训练信心和积极性[10]。

2.2.2 听觉康复和听力训练 针对脑白质异常合并突发性耳聋的儿童,听觉康复与听力干预需遵循早期干预、个体化实施、循序渐进原则,与生理康复、心理干预协同推进,核心目标为改善听觉功能、促进言语及社交发

育[11]。急性期(发病0～4周)以听觉保护为核心,规避噪音刺激,通过柔和纯音、言语声开展被动听觉刺激,维持听觉敏感性。恢复期(发病1～3个月)点实施听觉辨识训练,涵盖声音定位、频率区分、言语理解等内容,采用游戏化模式(如声音配对、听令行动),逐步提升听觉分辨能力。维持期(发病3个月后)强化听觉整合训练,结合日常场景开展对话、听觉记忆训练,巩固康复效果,根据恢复进度动态增加训练难度,推动听觉与言语功能协同发展。听力干预措施需兼顾针对性与规范性,针对轻中度听力损失,采用药物辅助+听觉训练综合方案,动态监测听力恢复情况,及时调整干预策略。针对中重度听力损失,优先评估助听器适配性,规范调试与配戴指导,结合听觉训练帮助患儿适应设备,保障助听效果。针对极重度听力损失,经药物、助听器干预无效时,联合耳鼻喉科、康复科开展多学科评估,必要时实施人工耳蜗植入干预[12]。此外,全程依托定期随访动态监测听力变化,依据恢复情况优化干预方案;同时指导家长构建良好家庭听觉环境,落实家庭听觉护理,规避听力再损伤风险。

2.2.3 前庭训练是治疗眩晕和平衡障碍安全有效的方法[13],具体方法如下:(1)前庭功能操:让患儿直线行走,行走时脚跟对脚尖,同时左右摆头。右脚向前时头部向左转,左脚跟挨着右脚尖时头部向右转。(2)动态平衡练习:通过转圈、跳舞、打羽毛球等活动锻炼患儿动态平衡能力。活动应保持动作舒缓,避免运动幅度过大或使用蛮力。(3)静态平衡练习:单脚站立、闭眼站立等练习,以增强患儿静态平衡能力。练习时保持沉稳心态,避免不良情绪影响。(4)提高姿势稳定性训练:直立时睁眼闭眼,双脚走直线(脚尖脚跟相对)缓慢行走,同时头缓慢交替向两侧转到尽可能达到的位置,增加转头频率。

2.2.4 行为矫正法[14] (1)沟通方式训练:行为治疗集中在非言语沟通方式上,如手势、图片或文字。通过反复训练和强化,儿童学会使用替代性沟通方式有效与他人交流。(2)自我管理和情绪调节:通过深呼吸、冥想或放松技巧应对压力和焦虑。(3)社交技能训练:保持眼神接触、理解并回应他人的情感需求。(4)日常生活技能培养:教导儿童独立穿衣、洗漱、吃饭等。通过分解任务、逐步训练和正向强化,儿童逐渐掌握基本生活技能。

3 结果

3.1 听力水平对比

患儿右耳听力损失经干预后显著改善(见图1),提示早期药物治疗联合听觉康复可有效促进听力恢复。急性期予糖皮质激素、营养神经药物、半规管冲突刺激及针灸联合治疗[15~16],稳定期结合个体化助听干预与系统听觉言语训练,建立长期随访机制以监测听力变化[17]、保护残余听力[18,19],最终使双耳听阈均接近正常水平。

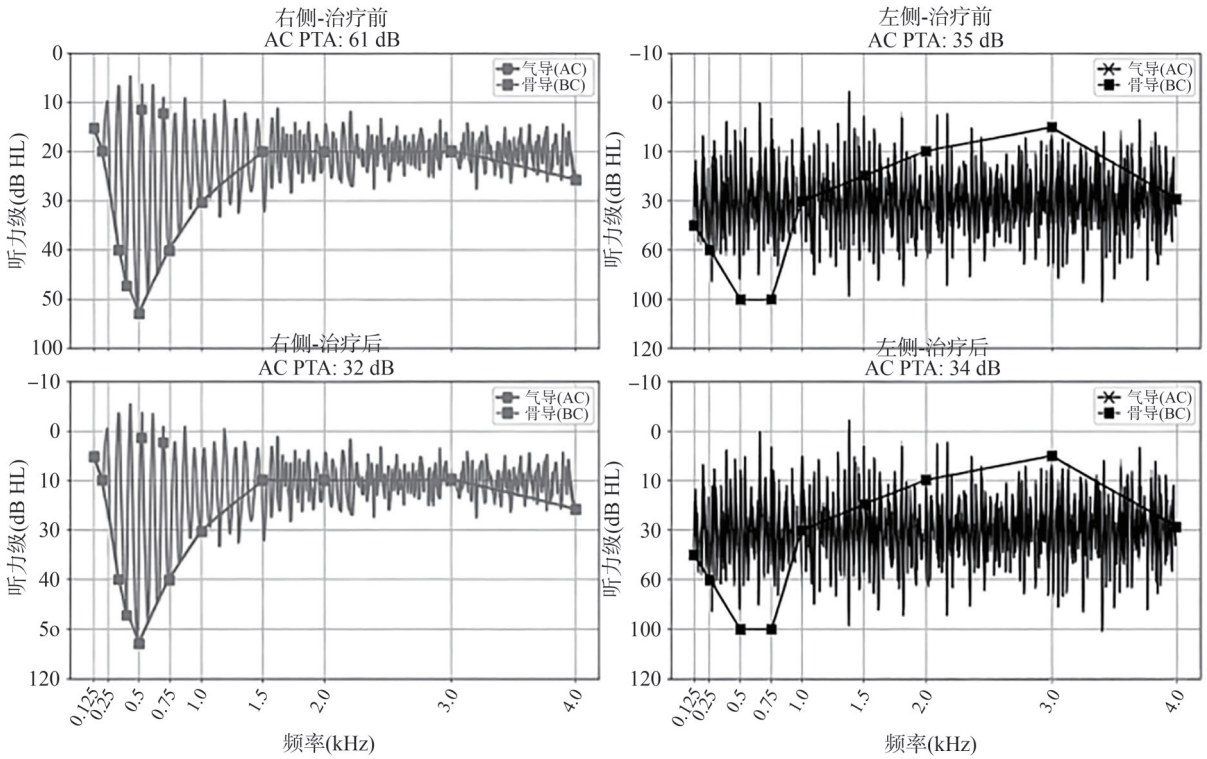

图1 患儿干预前后纯音测听

3.2 适应性行为评估结果对比

干预前后患儿Vineland适应性行为量表评分见表1。虽然患儿所有技能均有提高，但不同技能领域的发展速度不均衡。个人生活技能和运动技能的增长速度较快，社会技能和沟通技能的增长速度稍慢[20]。行为观察中发现，患儿的目光接触、主动性回应沟通和参与集体活动积极性行为有显著增强，刻板行为减少，适应不良行为也有一定增长，表示患儿在适应环境过程中面临挑战，但各项技能得分仍呈上升趋势。

表1 Vineland适应性量结果评定表（分）

评估时间	个人生活技能	社会技能	沟通技能	运动技能	适应不良行为	总分
干预前	11	14	13	15	14	67
干预3月后	23	21	17	26	19	106
干预6月后	32	25	26	31	21	135

3.3 前庭功能检测结果对比

初诊前庭功能检查显示，患者视觉眼动及自发性眼震未见明显异常，双侧水平半规管功能不对称（CP=37.56%，超出0%～25%正常参考范围），提示右侧水平半规管功能下降；变位试验阴性，未诱发出位置性眼震。经前庭康复训练后复诊，双侧水平半规管功能恢复对称（CP=11%，处于正常参考范围），视觉眼动、自发性眼震、变位试验及固视抑制未见异常，提示前庭功能已实现有效代偿。可见，患儿的症状改善与外周前庭功能恢复相关。

3.4 随访

2022年2月复诊，患儿症状恢复明显，步行较前平稳，转身敏捷，稍有倾倒感。建议继续前庭康复训练并加大难度。2022年9月复诊，期间有2个月完全改善，遂停止前庭康复训练。2022年12月随访，白天症状基本消失，夜间不敢单独出门，平路尚可，下坡路时需要家长辅助。

4 讨论

4.1 脑白质异常合并感音神经性突聋儿童问题行为产生的原因

4.1.1 个人疾病因素 脑白质是大脑神经纤维的传导通路，其异常（如髓鞘化不足、纤维束损伤）会直接影响认知、情绪、运动及行为调控相关神经通路的功能，为问题行为提供生物学基础[21]。突聋导致的听觉输入缺失是问题行为的直接触发因素，且与脑白质异常的神经缺陷形成叠加效应，表现为注意力不集中、记忆力减退、情绪波动大及行为控制力减弱等[22]。

4.1.2 心理与适应因素 由于脑白质异常和感音神经性聋带来的生理不适和社会适应困难，儿童可能经历焦虑、抑郁等情绪障碍。疾病使儿童处于慢性应激状态，表现为分离焦虑、入睡困难、频繁噩梦，进而通过多动、反抗行为缓解焦虑[23]。

4.1.3 社会环境因素 外部环境的应对方式会直接影响问题行为的发生频率，可能强化异常行为，如家庭教养方式失衡，患儿平时在家由祖父母照顾，对问题行为缺乏明确规则，阻碍患儿生活自理能力发展。该患儿的问题行为主要由于家庭养育方法不当和个人因素导致。

4.2 心理治疗与前庭训练相结合，促进儿童听力康复

单侧突发性耳聋患者的前庭诱发肌源性电位检测结果与听力康复疗效密切相关[24]，眼肌前庭诱发肌源性电位（ocular vestibular evoked myogenic potentials，oVEMP）和颈肌前庭诱发肌源性电位（cervical vestibular evoked myogenic potentials，cVEMP）表现正常的患者听力康复更优[25]，突聋患者需重视心理问题，消除焦虑和抑郁状况[26]。心理治疗与前庭训练相结合，对于促进感音神经性突聋儿童的听力康复具有显著意义。这两种方法不仅各自具有独特疗效，而且能够相互补充，共同作用于儿童的听觉和心理康复过程。本研究患儿在停用前庭康复训练后，虽未出现听力反弹，但残留夜间快走不稳、下陡坡平衡障碍等表现，这一现象凸显了前庭功能康复的持续性价值。心理治疗师可通过认知行为疗法、情绪释放技巧等方式，帮助儿童调整心态，增强自信，减轻心理压力。有助于儿童更好地应对听力损失带来的挑战，提高生活质量[27]。前庭训练可通过改善内耳功能，促进听觉神经的再生和修复，从而有助于听力康复。同时，前庭训练还可以提高儿童的平衡能力，减少因听力损失导致的跌倒风险。心理治疗与前庭训练相结合是有效的康复方法，可促进感音神经性突聋儿童的听力康复。

4.3 家庭支持与专业康复协同结合

脑白质异常合并感音神经性突聋儿童的康复过程艰巨而复杂，需要综合考虑儿童生理、心理和社会适应等因素。在康复过程中，家庭的支持和陪伴可减轻患儿的心理压力，更好地投入康复训练中[28]。在本案例治疗过程中，康复治疗师通过微信与家长互动，共同制订和执行康复计划，具体包括：①听觉康复。家长在穿衣、吃饭时嵌入听声指物、短句复述练习，替代单纯桌面训练，提升儿童听觉辨识的泛化能力；②前庭康复。将医院的斜坡行走训练转化为家庭楼梯缓慢下行练习，平衡训练融入亲子追逐游戏，使训练在自然互动中完成。③行为矫正。家长运用专业指导的正向强化法在儿童配合训练、主动沟通时给予奖励，强化正向行为。家庭参与度是神经发育障碍或听障儿童康复预后的重要预测因素[29]。本研究

中，患儿停用前庭康复后出现夜间快走不稳、下陡坡障碍等残留症状，印证了家庭支持对康复效果巩固的必要性。

目前，脑白质异常合并感音神经性突聋属于临床罕见病例，因涉及神经发育、听觉功能及前庭平衡等多系统损伤[30]，康复治疗面临多重挑战，相关临床实践与研究尚不足，本研究通过针对性综合康复干预实践，证实了多维度整合康复方案的显著临床价值。其中，前庭功能训练是康复过程的重要环节，能够有效提高患儿的听觉和平衡能力。心理治疗和家庭支持也是不可或缺的辅助手段，有助于患儿建立积极的心态，更好地应对康复过程中的挑战。然而，康复过程是一个长期而复杂的过程，需要患儿、家长、医护人员多方面共同努力和配合。本个案仅为初步探索性实践，其经验可供同类罕见病例康复参考，但仍存在样本量单一、长期随访数据有限等局限。未来研究需扩大样本量开展系列病例分析，深入探索不同听力损失类型、不同年龄患儿的康复干预靶点，为更多患儿提供更好地康复服务。

参考文献

[1] 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.突发性聋诊断和治疗指南(2015)[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,50(6):443-447.

[2] 胡泠影.儿童突发感音神经性聋:病因、治疗方法及疗效[J].听力学及言语疾病杂志,2020,28(3):358-359.

[3] 杨安妮,李琦,李湘平.突发性聋预后研究进展[J].中华耳科学杂志,2021,19(2):306-310.

[4] 郭琳燕.前庭康复训练在突发性耳聋伴眩晕患者中的应用价值[J].山西医药杂志,2020,49(22):3106-3108.

[5] 何敏,朱晓钢.脑小血管病与血管性认知功能障碍的关系[J].南昌大学学报(医学版),2015,55(5):90-93.

[6] 孙喜斌,张芳,黄鸿雁,等.听力障碍儿童言语听觉评估方法[J].听力学及言语疾病杂志,2009,17(4):327-329.

[7] 李毓秋,邱卓英.适应性行为评定量表第二版中文版(儿童用)标准化研究[J].中国康复理论与实践,2016,22(4):378-382.

[8] 张敏,刘静,王艳.基于心理状态评估下精细化护理干预在突发性耳聋患者中的应用研究[J].中国生物医学工程杂志,2024,43(2):221-225.

[9] 李云,陈聪英.治疗性童趣游戏对突发性耳聋学龄前患儿心理应激反应及听力恢复的影响[J].护理研究,2020,34(10):1774-1779.

[10] 张强,李丽,王丽.心理干预对突发性聋患者治疗依从性及心理状态的影响[J].中国心理卫生杂志,2021,35(9):745-749.

[11] 毕静,周智英,蒋艾,等.儿童青少年突发性聋的临床分析及近期疗效观察[J].中华耳科学杂志,2018,16(1):42-47.

[12] 张雪媛,梁茂金,刘佳浩,等.脑白质病变程度对语前聋患儿人工耳蜗植入术后听觉言语康复的影响[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2017,31(8):592-597.

[13] 代佳,耿曼英,张慧,等.前庭康复在突发性聋伴眩晕治疗中的疗效分析[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2019,26(11):596-598.

[14] 梁绮霞,伍洁云,李穗云,等.健康教育与行为矫正对精神分裂症患者不良行为的干预效果[J].中国临床康复,2005,9(40):40-41.

[15] 陈明,赵宇,刘阳.鼓室注射糖皮质激素治疗突发性聋的疗效及安全性分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2023,37(10):765-769.

[16] 姜淑芸,赵惠.针刺联合疗法治疗突发性耳聋的研究进展[J].临床医学进展,2025,15(11):3265-3270.

[17] 陈明,李娟,张艳.内听道MRI面听神经与小脑前下动脉血管袢关系及与特发性突聋的相关性研究[J].武汉协和医院学报,2022,45(6):789-794.

[18] 陈静,李勇,张磊.414例突发性耳聋患者的临床特征及预后因素分析[J].江苏医药杂志,2023,49(5):489-493.

[19] 刘敏,王芳,李艳.高压氧联合药物治疗突发性聋的疗效及对听力阈值的影响[J].中华航海医学与高气压医学杂志,2021,28(4):478-481.

[20] 张艳,李娟,王丽.儿童听障基因筛查与早期干预的临床研究[J].中国儿童保健杂志,2023,31(7):789-792.

[21] 赵宇,刘阳,陈明.人工耳蜗植入对重度听障儿童听觉语言发育的长期影响[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2024,59(2):134-139.

[22] 李丽,张强,王丽.突发性聋合并糖尿病患者的治疗效果及预后影响因素分析[J].中国糖尿病杂志,2022,30(8):609-613.

[23] 王丽,张强,李丽.突发性耳聋患者耳鸣与睡眠相关性分析[J].解放军医学院学报,2017,38(11):1023-1026.

[24] 梁敏,吴悔,陈建勇,等.前庭诱发肌源性电位预测突聋患者疗效的临床价值[J].山东大学耳鼻喉眼学报,2020,34(5):27-32.

[25] 李娟,陈明,张艳.前庭诱发肌源性电位在突发性聋伴眩晕患者预后评估中的应用[J].听力学及言语疾病杂志,2022,30(5):543-547.

[26] 檀俊龙,李洁,李鹏锟,等.突发性聋住院患者心理状况调查及其与治疗效果相关性分析[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2022,29(11):703-707.

[27] 王艳,刘静,张敏.老年突发性聋患者的临床特点及前庭康复训练效果观察[J].中华老年医学杂志,2023,42(3):321-325.

[28] 刘静,张敏,王艳.听障儿童融合教育与家庭康复结合的临床效果研究[J].中国听力语言康复科学杂志,2024,22(2):123-127.

[29] 曹莉,杨凡云,宋蕾,等.家庭康复模式对小龄听障儿童听觉语言能力发展的影响[J].中国听力语言康复科学杂志,2017,15(3):209-212.

[30] 王丽,李娟,张艳.突发性聋患者血脂水平与预后的相关性研究[J].中华检验医学杂志,2023,46(6):589-593.

收稿日期 2024-04-21
责任编辑 薛　静