

doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2024.06.001

# 儿童语言障碍门诊中 84 例听力障碍 病例特点分析

The Characteristics of Hearing Loss Identified in Children Speech Clinics

曲春燕<sup>1</sup> 贾欣玥<sup>2</sup> 金梦珂<sup>1</sup> 史泱<sup>1</sup> 尹梦雅<sup>1</sup> 崔芷君<sup>1</sup> 梁爱民<sup>1</sup>

QU Chun-yan, JIA Xin-yue, JIN Meng-ke, SHI Yang, YIN Meng-ya, CUI Zhi-jun, LIANG Ai-min

**【摘要】目的** 总结中国儿童听力筛查和听力保健的薄弱之处。**方法** 回顾性分析 2022 年 3 月~2024 年 1 月 2938 名发音不清或语言发育迟缓儿童听力障碍的发生率和听力学特征。**结果** 84 例(2.86%)儿童被诊断为听力障碍,其中感音性听力障碍 62 例(73.8%),听神经病谱系障碍 2 例(2.4%),传导性听力障碍 19 例(22.6%),混合性听力障碍 1 例(1.2%)。患儿通过新生儿听力筛查 52 例(61.9%),未通过 28 例(33.3%),未做 4 例(4.8%)。72.6%(61/84)和 27.4%(23/84)的病例分别诊断为非综合征性和综合征性听力障碍。双侧听力障碍 76 例(90.5%),单侧听力障碍 8 例(9.5%)。35 例(41.7%)儿童因言语和语言问题曾在外院就诊,仅 19 例接受听力筛查,16 例没有做任何听力检查。**结论** 在言语语言障碍合并听力障碍儿童中,近 40% 未做或未通过新生儿听力筛查。对言语语言障碍儿童未进行听力筛查是漏诊和误诊的主要原因之一。听力筛查的临床规范有待进一步完善,因发音不清或语言发育迟缓而就医的儿童都应接受听力筛查,必要时进行全面的听力诊断,以排除各类听力障碍。

**【关键词】** 言语;语言;听力损失;听力筛查;听力障碍

**【中图分类号】** R764.5

**【文献标识码】** A

**【文章编号】** 1672-4933(2024)06-0561-06

**【Abstract】 Objective** To summarize the weak points of hearing screening and healthcare for children in China. **Methods** From March 2022 to January 2024, 2,938 children who sought medical attention due to unclear articulation or delayed language development were included in this retrospective analysis. The occurrence rate of hearing loss and the audiometric characteristics were analyzed. **Results** 84 children (2.86%) were diagnosed with hearing loss, including 62 cases (73.8%) of sensory hearing loss, 2 cases (2.4%) of auditory neuropathy spectrum disorders, 19 cases (22.6%) of conductive hearing loss, and 1 case (1.2%) of mixed hearing loss. Among them, 52 cases (61.9%) passed, 28 cases (33.3%) failed, and 4 cases (4.8%) did not receive the newborn hearing screening. 72.6% (61/84) and 27.4% (23/84) cases were diagnosed with non-syndromic and syndromic hearing loss, respectively. Bilateral hearing loss was identified in 76 cases (90.5%), while unilateral hearing loss was found in 8 cases (9.5%). Of the 35 cases (41.7%) that had sought medical attention at external hospitals due to speech and language issues, only 19 cases underwent hearing screening during their previous visits, while 16 cases did not undergo any hearing examination at the initial hospital visit. **Conclusions** Among children presenting with speech and language issues and diagnosed with hearing loss, nearly 40% either did not undergo or failed the newborn hearing screening. Hearing screening was not performed for speech and language impaired children in some medical institutes. It is suggested that the hearing screening standardization in China still requires further improvement. All children who seek medical attention due to unclear articulation or delayed language development should undergo hearing screening, with comprehensive hearing diagnosis when necessary, to rule out various hearing loss.

**【Key words】** Speech; Language; Hearing loss; Hearing screening; Hearing impairment

目前,国内儿童言语语言门诊数量有限,儿童的语言发育没有达到家长的预期或落后于同龄儿童,家长常带孩子就诊于口腔科、康复科、神经内科或者耳鼻喉科等科室,说话晚或发音不清是就诊时常见的主诉。作为导致儿童言语语言障碍常见的重要病因之一,听力障碍是常见的出生缺陷,先天性耳聋的发病率为 2/1000~4/1000<sup>[1]</sup>。现每年约有 1.5 万名先天性耳聋新生儿出生<sup>[2]</sup>。

耳聋的病因中 60% 是遗传因素,40% 是环境因素;耳聋类型 70% 是非综合征性耳聋,30% 是综合征性耳聋<sup>[3]</sup>。

新生儿听力筛查是发现先天性耳聋的重要有效措施,有助于先天性听力障碍的早筛查、早诊断和早干预。2009 年~2017 年,中国新生儿听力筛查的覆盖率从 85.8% 提升到 96.10%<sup>[4,5]</sup>。虽然新生儿听力筛查越来越普及,但仍然有少数新生儿没做筛查或筛查假阴性的情况,

作者单位:1 首都医科大学附属北京儿童医院保健中心 北京 100045

2 大连医科大学附属第一医院耳鼻喉科 大连 116021

作者简介:曲春燕 博士 研究员;研究方向:儿童听力语言康复,耳聋基因

通讯作者:梁爱民,E-mail:liang-aimin@163.com

筛查未通过的孩子需要转诊到专业的听力诊断机构,进行全面听力评估才能明确是否有听力损失,以及听力损失的性质和程度。有些家长因为各种原因导致依从性不好,没有按照医嘱及时诊断。迟发性耳聋在儿童出生时听力正常,随着年龄增长发生了听力损失,提高了耳聋发生率,延迟了耳聋确诊年龄<sup>[6]</sup>。中重度听力障碍在新生儿的发病率为0.2%,但到5~9岁时发病率增加到1.5%,病因包括大前庭水管综合征、神经脱髓鞘疾病等,以及儿童常见耳部疾病,如分泌性中耳炎、耵聍栓塞等也可导致听力下降<sup>[7]</sup>。

如果听力障碍得不到及时发现和干预,最直接影响就是言语语言发育落后。儿童语言发展具有关键期,3~6岁语言中枢处于快速发展阶段,可塑性强,及时干预和补救能明显提高康复效率和预后。为了提高儿童保健医生对听力障碍的重视,探讨目前听力筛查工作的不足,本研究总结了儿童语言障碍门诊中发现的84例听力障碍患儿的疾病特点,为建立规范的听力筛查和诊断流程提供科学依据和建议。

## 1 资料和方法

### 1.1 研究对象

选择2022年3月~2024年1月在北京儿童医院保健中心语言障碍门诊就诊的以说话晚和/或发音不清为主诉的2938名儿童。通过病史询问、体格检查、听力筛查和诊

断,84名儿童被诊断为听力障碍,具体信息见表1。本研究经首都医科大学附属北京儿童医院医学伦理委员会审核通过(审批号[2024]-E-006-R)。

### 1.2 听力学评估

本研究病例均在北京儿童医院进行听力筛查和诊断,听力学评估遵循测试组合、交叉验证的原则进行。所有语言障碍门诊中语言发育迟缓或发音不清的患者均行听力筛查或听力诊断。听力筛查方法为筛查型耳声发射(otoacoustic emission, OAE)。听力诊断测试涵盖听觉生理和行为听力测试,具体包括脑干诱发反应(ABR)、听性稳态反应(ASSR)、畸变产物耳声发射(DPOAE)、声导抗和行为测听。听力评估结束后对结果进行交叉验证,受试儿童各测试结果间具有良好的一致性。听力障碍程度的判断基于以下原则:2岁以上可以配合完成行为测听且重复性好的儿童以行为听力测试4个频率(500、1000、2000、4000 Hz)听阈平均值判定听力障碍程度,25~40 dB HL为轻度听力障碍,41~60 dB HL为中度听力障碍,61~80 dB HL为重度听力障碍,>80 dB HL为极重度听力障碍<sup>[8]</sup>。

2岁以下或无法配合完成行为测听的儿童以气导ABR波V反应阈判定听力障碍程度,≤30 dB nHL为正常,31~50 dB nHL为轻度听力障碍,51~70 dB nHL为中度听力障碍,71~90 dB nHL为重度听力障碍,>91 dB nHL为极重度听力障碍<sup>[8]</sup>。

表1 84例听力障碍儿童的基本信息和听力学相关统计结果[n(%)]

		非综合征性耳聋	综合征性耳聋	合计
性别	男	40(65.6)	11(47.8)	51(60.7)
	女	21(34.4)	12(25.2)	33(39.3)
年龄(岁)	≤2	11(18.0)	1(4.3)	12(14.3)
	3~5	38(62.3)	18(78.3)	56(66.7)
	≥6	12(19.7)	4(17.4)	16(19.0)
耳聋家族史	有	9(14.8)	0(0.0)	9(10.7)
	无	52(85.2)	23(100.0)	75(89.3)
新生儿听力筛查	通过	38(62.3)	14(60.9)	52(61.9)
	未通过	21(34.4)	7(30.4)	28(33.3)
	未做	2(3.3)	2(8.7)	4(4.8)
听力损失程度	正常	5(8.2)	3(13.0)	8(9.5)
	轻度	17(27.9)	8(34.8)	25(29.8)
	中度	12(19.7)	4(17.4)	16(19.0)
	重度-极重度	27(44.3)	8(34.8)	35(41.7)
听力损失侧别	双耳对称	35(57.4)	13(56.5)	48(57.1)
	双耳不对称	21(34.4)	7(30.4)	28(33.3)
	单侧	5(8.2)	3(13.0)	8(9.5)
听力损失性质	感音神经性	52(85.2)	12(52.2)	64(76.2)
	传导性	9(14.8)	10(43.5)	19(22.6)
	混合性	0(0.0)	1(4.3)	1(1.2)
体格检查	正常	61(100.0)	4(17.4)	65(77.4)
	异常	0(0.0)	19(82.6)	19(22.6)

## 2 结果

### 2.1 初次就诊的听力检查和诊断结果分析

84名听力障碍儿童中,49人(58.3%)是首次就诊,35人(41.7%)曾在外院因语言问题就诊,其中仅有19人做了听力筛查,6人明确为听力障碍,并根据病因及时进行了助听器验配或鼓膜置管手术,7人诊断为中度及以上听力障碍,但没有采取任何干预措施,3人诊断为轻度听力障碍而随访观察,3人听力筛查未通过,但没有进行听力诊断。另外16人没有在首诊医院进行任何听力检查,仅根据临床观察给出错误的诊断,包括孤独症5例、语言发育迟缓4例、全面发育迟缓3例、中耳炎2例、舌系带短1例和耵聍栓塞1例(表2)。耵聍栓塞患儿在取出耵聍后没有再复查听力。

表2 外院初次就诊时的听力筛查、诊断和干预情况[n(%)]

听力筛查	干预措施或误诊	例数
完成 (n=19, 54.3)	助听器验配或鼓膜置管手术	6(17.1)
	诊断为听力障碍,但没有任何干预	7(20.0)
	诊断为听力障碍,随诊观察	3(8.6)
	听力筛查未通过,但没做听力诊断	3(8.6)
未做 (n=16, 45.7)	自闭症	5(14.3)
	语言发育迟缓	4(11.4)
	全面发育迟缓	3(8.6)
	中耳炎	2(5.7)
	舌系带短	1(2.9)
	耵聍栓塞	1(2.9)

### 2.2 听力障碍儿童听力损失和临床表现特点分析

84名患儿中,72.6%(61/84)和27.4%(23/84)的病例分别诊断为非综合征性和综合征性听力障碍。9名有听障家族史,均为非综合征性听力障碍。新生儿听力筛查通过52名,未通过28名,未做的4例。双耳对称性听力障碍48例(57.1%),双耳不对称性听力障碍28例(33.3%),8例为单侧听力障碍(9.5%)。感音性听力障碍62例

(73.8%),听神经谱系障碍2例(2.4%),传导性听力障碍19例(22.6%),混合性听力障碍1例(1.2%)。单侧听力障碍或轻度听力障碍33例(39.3%),中度及以上听力障碍51例(60.7%)。可见导致言语语言障碍的听力障碍以双侧和感音神经性听力障碍为主;单侧或轻度听力障碍,以及传导性听力障碍也是影响儿童语言发育的重要因素(表1和表3)。

19例传导性听力障碍病例中,11例诊断为分泌性中耳炎,其中7例为综合征性(轻度/中度不对称性听力障碍3例,正常/轻度不对称性听力障碍3例,轻度对称性听力障碍1例),4例为非综合征性(轻度对称性听力障碍2例,正常/轻度不对称性听力障碍1例,正常/中度不对称性听力障碍1例)。非综合征听力障碍中耵聍栓塞导致的传导性听力障碍有4例,包括轻度对称性听力障碍2例和轻度/中度不对称性听力障碍2例。

## 3 讨论

正常的听力对儿童语言发育至关重要。在中国,听力障碍的早期筛查、诊断和干预原则得到了广泛的认可和实施<sup>[4]</sup>。目前,感音神经性听力障碍的干预手段也比较成熟,包括助听器和人工耳蜗手术等,可以辅助儿童获得较好的听觉语言能力<sup>[9,10]</sup>。但实际工作中有一些新生儿没做听力筛查或筛查异常却没有进一步诊断。这种漏洞在本研究84例患儿中分别占比4.8%(4/84)和33.3%(28/84),后者占本组患儿1/3,提示新生儿听力筛查未通过者应进行听力诊断但没有做是主要的工作不足。另外52人(61.9%)虽然通过了新生儿听力筛查,但表现为迟发型听力障碍,容易被忽略和延迟诊断。中耳疾病是导致迟发型听力障碍的重要病因,在语言发育落后和/或社交技能不足的2岁儿童中,约1/3的人有中耳疾病<sup>[11,12]</sup>。

本研究中35例儿童曾在外院就诊,但遗憾的是,首诊医生并没有对孩子进行全面的听力检查而造成误诊占

表3 听力障碍儿童的听力损失性质、程度和对称性

听力损失对称性和程度(n=例数)		感音性	听神经谱系障碍	传导性	混合性	合计
双耳对称性(n=45)	轻度	7		6		13
	中度	9				9
	重度	11		1		12
	极重度	12	2			14
双耳不对称性(n=28)	轻/中度	4		5		9
	轻/极重度	2			1	3
	中/重度	3				3
	中/极重度	4				4
	重/极重度	8		1		9
单耳(n=8)	正常/轻度	1		4		5
	正常/中度			1		1
	正常/重度			1		1
合计	正常/极重度	1				1
		62	2	19	1	84

45.7%(16/35),或者发现有听力异常风险而没有进一步检查和及时干预的占37.1%(13/35),具体包括7人诊断为中度及以上听力障碍,3人诊断为轻度听力障碍但没有干预;3人听力筛查未通过,但没有进行听力诊断;16人没有进行任何听力检查而误诊为孤独症5例、语言发育迟缓4例、全面发育迟缓3例、中耳炎2例、舌系带短1例和耵聍栓塞1例。对于曾经外院就诊的儿童来说,没有做听力检查是误诊和漏诊的主要原因,做了听力检查但是没有及时明确诊断、干预和随访也是再次就诊语言门诊的重要原因。患儿中误诊为孤独症的人数最多,可见听力障碍不仅影响语言发展,而且严重影响患儿的社交表现。在自闭症的早期诊断和干预流程中,听力诊断是非常重要的环节之一。对于高度怀疑自闭症的儿童进入康复机构之前,建议进行全面的听力检查以排除听力问题,以及听力障碍与自闭症共患的情况<sup>[13]</sup>。

根据国家基本公共卫生服务《0~36个月儿童健康管理服务规范》<sup>[14]</sup>,除了新生儿听力筛查,在6、12、24、36月龄时使用听性行为观察法分别进行1次听力筛查,入幼儿园前体格检查也包括听力筛查。目前普遍使用的是听觉评估仪,依靠在耳侧外放声音,观察儿童转头等主观反应。这种检查方法有一定局限性,很难判断单侧或轻度听力障碍,操作的规范性也难统一和保证,易造成漏诊。受到经济和医疗水平的限制,边远农村地区的新生儿听力筛查覆盖率远低于东部沿海和发达地区<sup>[15,16]</sup>。作为一种补充筛查或第二道防线,儿童保健、入园和入学体检、语言和发育行为等门诊应严格筛查听力,避免漏诊和误诊。同时应加强随访和科普教育,让家长重视听力筛查未通过可能面临的风险,利用好三级预防网络,在筛查机构和诊断机构建立绿色转诊通道,才能在早期明确诊断的基础上尽早干预。新生儿听力筛查通过并不能排除未来的迟发型听力障碍,一旦出现言语发育迟缓,需要再次听力筛查或听力诊断。

分泌性中耳炎和耵聍栓塞是儿童期常见的耳科疾病,也是导致儿童听力受损,进而影响语言发展异常的常见病因<sup>[11,17-19]</sup>。本研究中非综合征听力障碍中分泌性中耳炎和耵聍栓塞导致的传导性听力障碍各有4例,占比13.1%(8/61),耵聍栓塞导致轻度对称性听力障碍2例和轻度/中度不对称性2例。分泌性中耳炎在腭裂患儿中的发病率高达90%以上<sup>[20]</sup>。与该研究结论类似,本研究中综合征耳聋患者中有6例伴腭咽发育异常,他们都同时患有分泌性中耳炎。其致病机理涉及控制咽鼓管运动的肌肉发育异常和咽鼓管本身的内在缺陷等<sup>[21]</sup>。腭咽结构异常包括腭咽闭合不良、粘膜下腭裂(隐性腭裂)、悬雍垂裂和腭裂,导致鼻漏气和鼻音重,严重影响发音清晰度。中

耳腔内的粘液如果不能及时吸收或引流处理,会导致传导性耳聋<sup>[22,23]</sup>。听力不佳会进一步加剧语言学习和清晰发音的困难。腭咽结构异常与分泌性中耳炎的发生密切相关,共患病的情况较多,因此早期发现和诊断,转诊口腔颌面外科和耳鼻咽喉科进行手术和药物综合治疗,是听力语言康复的首要步骤。

本组患儿中非综合征听力障碍占72.6%(61/84),综合征性听力障碍占27.4%(23/84),与听力障碍的流行病学研究基本一致<sup>[24,25]</sup>。综合征性听力障碍中19例有体格异常,包括面容、口腔、肢体等通过体格检查发现异常,也有4例通过病史询问发现,如癫痫、蚕豆病等,因此病史的详细询问对于明确诊断非常重要。

非综合征听力障碍患儿的语言发育主要影响因素是听力。任何程度和性质的听力障碍都会影响语言发展,包括单侧和轻度听力障碍<sup>[26,27]</sup>。轻中度单侧听力障碍患儿中特发性语言障碍占25%,高于健听人群(5.95%)<sup>[28]</sup>。对于轻度或单侧听力障碍,临床上的治疗依旧偏于保守,一方面继续观察和随访,另一方面,即使建议验配助听器,也通常会延误一段时间<sup>[29,30]</sup>。本组患儿中有3人在外院诊断为轻度听力障碍,但没有第一时间进行干预。他们初次诊断听力障碍的年龄在10~15月,因为语言发育问题再次就诊的年龄是29~69月,时间间隔为14~59月,其中有2例听力学诊断没有变化,另外1例从双耳轻度进展为中度听力障碍。非综合征听力障碍61例中,包括单侧听力障碍5例(8.2%),轻度听力障碍17例(27.9%),合计约36%。这些患儿均有说话晚和/或发音不清的表现,可见单侧或轻度听力障碍,无论传导性或感音神经性都是影响儿童语言发育的重要因素,需要重视,明确诊断的第一时间应积极干预治疗。

听神经谱系障碍(auditory neuropathy spectrum disorder, ANSD)是一组罕见的感音神经性听力障碍,因病变位置从内耳毛细胞到听神经纤维,而耳蜗外毛细胞功能未受损,耳声发射作为听力筛查手段时常显示通过,易被漏诊和误诊<sup>[31-37]</sup>。ANSD占听力障碍人群的1%~10%<sup>[32,36,38-41]</sup>。新生儿重症监护病房(newborn intensive care unit, NICU)出院的新生儿中听力障碍发病率为1/50,明显高于正常新生儿1/1000的发病率<sup>[1,42]</sup>。ANSD占NICU出院的感音神经性听力障碍新生儿的30%<sup>[43]</sup>。ANSD病因包括先天和后天因素,最主要的后天因素是黄疸。比较ANSD组和感音神经性听力障碍组,统计学上有意义的唯一危险因素是生后第1个月的黄疸<sup>[44]</sup>。黄疸占ANSD病因的1/3~1/2<sup>[45,46]</sup>。本研究发现2例听神经病占2.7%,均通过新生儿听力筛查。其中1例女童,38月龄时因为不会说话在外院就诊,误诊为孤独症进行康

复训练1年,康复效果不佳,经康复老师提醒行为表现不像孤独症,才在52月龄再次就明确诊断为听神经病。另1例男童伴蚕豆病综合征性听力障碍,在63月龄因发音不清和听长句理解困难首次就诊,听力学诊断为听神经病。通过询问病史,其因出生后溶血性黄疸严重曾经换血治疗,基因检测发现X染色体连锁母系来源的G6PD基因c.392G>T突变,没有发现其他明确的致病基因,综合分析考虑是新生儿期黄疸导致的听神经谱系障碍。听神经谱系障碍新生儿的耳蜗毛细胞功能未受损,常通过OAE筛查,需要AABR筛查才能发现。中国目前新生儿听力筛查以OAE为主要方法,NICU住院的新生儿要求出院前进行OAE联合AABR筛查。为了避免遗漏ANSD,相对稳妥的筛查方法是OAE联合AABR<sup>[47]</sup>。对于严重黄疸新生儿的定期健康随访,听力筛查也应确保OAE和AABR联合应用。由于ANSD的隐蔽性和罕见性,听力语言门诊和康复机构的临床医生和康复老师应提高警惕,即使OAE听力筛查通过,最好能做一次全面的听力学诊断,避免漏诊和误诊,浪费宝贵的听力语言康复关键期。

综上所述,为了减少因听力问题导致的语言障碍,中国的新生儿听力筛查仍需进一步普及,筛查未通过但没有进一步诊断是主要的筛查工作漏洞,应加强随访工作和家长的科普宣传,筛查方法的完善对于听神经病的检出非常重要,希望尽早全面实现OAE和AABR的联合筛查。对于因为语言问题就诊的患儿,没有做听力筛查导致误诊是主要漏洞,还有在临床医生诊断发育行为疾病和开始康复训练之前,应对患儿进行全面的听力诊断,排除听力障碍或因听力障碍导致的行为问题。综合征性听力障碍临床表现差异大,腭咽部发育异常较常见,应常规检查软腭。

#### 参考文献

- [1] White KR. Early hearing detection and intervention programs: opportunities for genetic services[J]. *Am J Med Genet A*, 2004,130A(1):29-36.
- [2] Wang QJ, Zhao YL, Rao SQ, et al. Newborn hearing concurrent gene screening can improve care for hearing loss: a study on 14,913 Chinese newborns[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2011,75(4):535-542.
- [3] Smith RJ, Bale JF Jr, White KR. Sensorineural hearing loss in children[J]. *Lancet*, 2005,365(9462):879-890.
- [4] Wen C, Li XM, Huang LH, et al. Current status of universal newborn hearing screening program at 26 institutions in China[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2020,138:110131.
- [5] 黄丽辉,蔡正华,张华,等. 多地区农村的新生儿听力筛查[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2009,23(16):737-742.
- [6] Duan ML, Xie W, Persson L, et al. Postnatal hearing loss: a study of children who passed neonatal TEOAE hearing screening bilaterally[J]. *Acta Otolaryngol*, 2022,142(1):61-66.
- [7] World Health Organization. World report on hearing [EB/OL]. <https://www.who.int/publications/i/item/world-report-on-hearing>. 2024-01-10.
- [8] 曲春燕,周怡,陈敏,等. 应用全外显子测序发现儿童罕见综合征耳聋[J]. *罕见病研究*,2022,1(3):278-282.
- [9] Li JN, Chen S, Zhai L, et al. The Advances in Hearing Rehabilitation and Cochlear Implants in China[J]. *Ear Hear*, 2017,38(6):647-652.
- [10] Gao ZQ, Wang SJ, Yang H, et al. Cochlear Implantation in Young Mandarin-Speaking Children: One Year After First Fitting[J]. *Otol Neurotol*, 2022,43(6):e645-e650.
- [11] Fitzpatrick EM, Dos Santos JC, Grandpierre V, et al. Exploring reasons for late identification of children with early-onset hearing loss[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017,100(9):160-167.
- [12] Ho PT, Keller JL, Berg AL, et al. Pervasive developmental delay in children presenting as possible hearing loss[J]. *Laryngoscope*, 1999,109(1):129-135.
- [13] Beers AN, McBoyle M, Kakande E, et al. Autism and peripheral hearing loss: a systematic review[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014,78(1):96-101.
- [14] 国家卫生健康委员会,国家基本公共卫生服务规范 [EB/OL]. <http://www.nhc.gov.cn/zwgk/wtwj/201304/cb5978bb42814451a26e5c97dd855254.shtm>. 2011-04-25, 2024-02-20.
- [15] 元贝尔,黄丽辉,程晓华,等. 北京城乡结合部新生儿普遍听力筛查分析[J]. *听力学及言语疾病杂志*, 2010,18(1):14-16.
- [16] Yuan XL, Deng K, Zhu J, et al. Newborn hearing screening coverage and detection rates of hearing impairment across China from 2008-2016 [J]. *BMC Pediatr*, 2020,20(1):360-360.
- [17] Roberts JE, Burchinal MR, Zeisel SA. Otitis media in early childhood in relation to children's school-age language and academic skills[J]. *Pediatrics*, 2002,110(4):696-706.
- [18] Roberts J, Hunter L, Gravel J, et al. Otitis media, hearing loss, and language learning: controversies and current research[J]. *J Dev Behav Pediatr*, 2004,25(2):110-122.
- [19] 吴盾,欧满灿,黄绮玲,等. 番禺区学龄前儿童(3~6岁)听力分析及临床听力管理模式的研究[J]. *中国医学创新*, 2019, 16(16):78-81.
- [20] Dhillon RS. The middle ear in cleft palate children pre and post palatal closure[J]. *J R Soc Med*,1998,81(12):710-713.
- [21] Kuo CL, Lien CF, Chu CH, et al. Otitis media with effusion in children with cleft lip and palate: a narrative review[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013,77(9):1403-1409.
- [22] Gani B, Kinshuck AJ, Sharma R. A Review of Hearing Loss in Cleft Palate Patients[J]. *Int J Otolaryngol*, 2012, 2012:548698.
- [23] Sheahan P, Miller I, Earley MJ, et al. Middle ear disease in children with congenital velopharyngeal insufficiency[J]. *Cleft Palate Craniofac J*, 2004,41(4):364-367.
- [24] Yang T, Guo L, Wang LH, et al. Diagnosis, Intervention, and Prevention of Genetic Hearing Loss[J]. *Adv Exp Med Biol*, 2019,1130:73-92.
- [25] Allen SB, Goldman J. Syndromic Sensorineural Hearing Loss. In: *StatPearls*[M]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2024.
- [26] Davis JM, Elfenbein J, Schum R, et al. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational, and psychosocial

- behavior of children[J]. J of Speech Hear Dis, 1986,51(1):53-62.
- [27] Tharpe AM. Unilateral and mild bilateral hearing loss in children: past and current perspectives[J]. Trends in amplification, 2008, 12(1):7-15.
- [28] Mahomva C, Kim A, Lieu JEC, et al. Speech and language outcomes in mild-moderate unilateral sensorineural hearing loss[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2021,141:110558.
- [29] Rohlf AK, Friedhoff J, Bohnert A. Unilateral hearing loss in children: a retrospective study and a review of the current literature[J]. Eur J Pediatr, 2017,176(4):475-486.
- [30] Fitzpatrick EM, Durieux-Smith A, Whittingham J. Clinical practice for children with mild bilateral and unilateral hearing loss[J]. Ear Hear, 2010,31(3):392-400.
- [31] Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al. Auditory Neuropathy[J]. Brain, 1996,119(Pt 3):741-753.
- [32] Rance G. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony and Its Perceptual Consequences[J]. Trends Amplif, 2005, 9(1):1-43.
- [33] Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory Neuropathy/Dyssynchrony: Its Diagnosis and Management[J]. Pediatr Clin N Am, 2003, 50(2): 331-340.
- [34] Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, et al. Perceptual Consequences of Disrupted Auditory Nerve Activity[J]. J Neurophysiol, 2005,93(6): 3050-3063.
- [35] 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.
- [36] Moser T, Starr A. Auditory Neuropathy-Neural and Synaptic Mechanisms. In: Nature Reviews Neurology[M]. Nature Publishing Group:Berlin, Germany,2016. 135-149.
- [37] Shearer AE, Hansen MR. Auditory Synaptopathy, Auditory Neuropathy, and Cochlear Implantation[J]. Laryngoscope Investig Otolaryngol, 2019, 4(4):429-440.
- [38] Foerst A, Beutner D, Lang-Roth R, et al. Prevalence of Auditory Neuropathy/Synaptopathy in a Population of Children with Profound Hearing Loss[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006,70(8):1415-1422.
- [39] Vignesh SS, Jaya V, Muraleedharan A. Prevalence and Audiological Characteristics of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Pediatric Population: A Retrospective Study[J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2016,68(2):196-201.
- [40] Boudewyns A, Declau F, Van den Ende J, et al. Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Referrals from Neonatal Hearing Screening at a Well-Baby Clinic[J]. Eur J Pediatr, 2016, 175(7): 993-1000.
- [41] Penido RC, Isaac ML. Prevalence of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in an Auditory Health Care Service[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2013, 79(4):429-433.
- [42] Schulman-Galambos C, Galambos R. Brain Stem Evoked Response Audiometry in Newborn Hearing Screening[J]. Arch Otolaryngol, 1979,105(2):86-90.
- [43] Xoinis K, Weirather Y, Mavoori H, et al. Extremely Low Birth Weight Infants Are at High Risk for Auditory Neuropathy[J]. J Perinatol, 2007, 27(11):718-723.
- [44] West AN, Kuan EC, Peng KA. Identification of Perinatal Risk Factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder[J]. Laryngoscope, 2021, 131(3):671-674.
- [45] Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Prevalence and Risk Factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in a Screened Newborn Population at Risk for Hearing Loss[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2012,76(11):1668-1670.
- [46] Saluja S, Agarwal, Kler N, et al. Auditory neuropathy spectrum disorder in late preterm and term infants with severe jaundice[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2010,74(11):1292-1297.
- [47] 曲春燕,孙喜斌,晁欣,等. 新生儿听力筛查与耳聋基因筛查联合应用的意义[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2014,12(6):462-464.

收稿日期 2024-07-01  
责任编辑 蒋 春

## 《中国听力语言康复科学杂志》淘宝店铺

**本刊讯** 为了方便读者通过便捷的渠道订阅杂志,《中国听力语言康复科学杂志》开设了淘宝店铺。欢迎广大读者通过此平台购买杂志。

收藏店铺方式:

- 1、淘宝首页搜索账号名称“中国听力语言康复科学杂志”
- 2、扫描下方二维码:

