

doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2024.06.013

# 内听道狭窄伴脑白质异常患儿人工耳蜗植入术后康复效果

The Effect of Cochlear Implantation in Children With Internal Auditory Canal Stenosis and White Matter Abnormalities

袁存梅 赵娅琪 冯蕾

YUAN Cun-mei, ZHAO Ya-qi, FENG Lei

**【摘要】目的** 探讨人工耳蜗植入术对内听道狭窄伴脑白质异常患儿的听觉言语康复效果。**方法** 通过对1例内听道狭窄伴脑白质异常患儿2年康复期内的声场下助听听阈、林氏六音测试、听觉语言能力、听觉行为分级(CAP)和言语可懂度分级(SIR)的阶段性评估结果进行追踪,分析其听觉言语能力。**结果** 患儿人工耳蜗术后左右耳助听听阈稳定期存在差异,右耳不能辨识林氏六音及言语,康复2年后其听觉能力及语言能力均达到二级,听觉行为达5级,言语可懂度达3级。**结论** 人工耳蜗植入术可提高内听道狭窄伴脑白质异常患儿的听觉言语能力,针对患儿的特殊性,需灵活运用康复教学方法,从而提高康复质量。

**【关键词】** 内听道狭窄;脑白质异常;人工耳蜗;听觉言语能力;个案

**【中图分类号】** R494

**【文献标识码】** A

**【文章编号】** 1672-4933(2024)06-0615-03

**【Abstract】 Objective** To explore the effect of cochlear implantation on the rehabilitation of hearing and speech in children with internal auditory canal stenosis and white matter abnormalities. **Methods** The hearing and speech ability of a child with internal auditory canal stenosis and cerebral white matter abnormality in the rehabilitation period of 2 years were analyzed by tracing the results of sound field hearing threshold, Ling's six sounds test, auditory language ability, categories of auditory performance (CAP) and speech intelligibility rating (SIR), and the staged evaluation of her learning ability. **Results** There is a difference in the stable hearing threshold between the left and right ears of the child after CI, and the right ear cannot recognize the Ling's six sounds and speech after 2 years, the hearing and language abilities of the child reached Grade 2, the auditory behavior reached Grade 5, and the speech intelligibility reached Grade 3. **Conclusion** Cochlear implantation can improve the hearing and speech ability of children with internal auditory canal stenosis and white matter abnormalities. According to the particularity of children, it is necessary to flexibly use rehabilitation teaching methods to improve the quality of rehabilitation.

**【Key words】** Stenosis of internal auditory canal; Cerebral white matter abnormalities; Cochlear implant; Hearing and speech ability; Individual case

内听道狭窄是内耳畸形的一种,通常合并有内耳畸形,如听神经发育不良甚至未发育、听神经纤细、耳蜗畸形和半规管畸形<sup>[1,2]</sup>。脑白质发育异常是脑白质病变中一种不明原因的脑部病变,可引起精神发育障碍及智力低下<sup>[3]</sup>。随着医学影像技术及人工耳蜗技术的发展,人工耳蜗适应症范围不断扩大,许多内耳结构异常、脑白质异常的患儿也植入人工耳蜗。近年来,探讨内耳结构异常患者和脑白质异常患者植入人工耳蜗术后的康复研究较多,而对内耳畸形伴脑白质异常患儿人工耳蜗植入术后的康复研究较少。本文通过对1例内听道狭窄伴脑白质异常患儿人工耳蜗植入术后进行2年的康复追踪,探讨患儿的听觉言语康复情况,以期为类似患儿的康复提供参考。

## 1 对象与方法

### 1.1 研究对象

患儿,女,2017年10月出生,新生儿听力筛查未通过,2018年4月确诊为双侧极重度感音神经性耳聋,无家族遗传史。2018年5月双耳验配PHONK Sky V90 UP助听器,因患儿不愿意配戴,家长观察到患儿配戴后对声音的反应基本无变化,故未坚持配戴。2020年6月,在山东省耳鼻喉医院行双侧人工耳蜗植入术,术前检查:头颅MRI示双侧侧脑室体后部白质区见斑点状等T1长T2异常信号,T2-FLAIR呈高信号;双侧内听道狭窄,其内神经显示不清,双侧耳蜗顶转体积略小,右侧水平半规管未发育;短声ABR检测99 dB nHL下双耳均未见波形分化;视

作者单位:山东省听力语言康复中心 济南 250109

作者简介:袁存梅 本科 高级教师;研究方向:听觉言语康复

通讯作者:冯蕾, E-mail: 1459021331@qq.com

觉强化测听(visual reinforcement audiometry, VRA)测试患儿条件化建立可,双耳平均听力损失均大于110 dB HL,助听效果为看话,DPOAE未通过,鼓室图A型。2020年9月进入山东省听力语言康复中心听障托班接受康复。

入园评估示该患儿偶尔可察觉鞭炮声等较大环境声,对名字无反应;可理解“妈妈、喝、吃、拿”等初级词汇,无表达性语言;仅能模仿发/a/音且发音不准确,声音沙哑,常无意识地发哼哼鼻音;家长未对孩子进行认知能力训练,格雷费斯智力测验发育商88.2;沟通过程中胆怯,好奇心被动,拒绝参与集体活动;双眉时常抽动。

1.2 评估方法

1.2.1 听觉察觉能力 分别于患儿开机2个月、8个月、14个月、20个月(每学期初)、24个月(离园)采用声场下助听听阈测试评价患儿人工耳蜗植入后的补偿效果。采用视觉强化测听(VRA)与游戏测听(play audiometry, PA)法测试患儿在0.25、0.5、1、2、4 kHz处的察觉阈值。

1.2.2 听觉能力评估 在人工耳蜗正常工作状态下,采用林氏六音分耳测试,长期观察患儿0.12、0.5、1、2米处声音察觉和辨识能力。于患儿开机2个月、6个月、12个月、18个月、24个月(每学期末),分别采用《听障儿童听觉语言能力评估标准及方法》<sup>[4]</sup>与听觉行为分级(CAP)<sup>[5]</sup>评价患儿的听觉能力发展水平。

1.2.3 语言能力评估 采用《听障儿童听觉语言能力评估标准及方法》<sup>[4]</sup>与言语可懂度分级(SIR)<sup>[5]</sup>评价患儿的语言能力发展水平。

2 结果

2.1 助听听阈声场评估

个案开机2个月,右耳仅在0.5、1 kHz处测到察觉阈值,分别是75 dB HL、70 dB HL,左耳在0.25、0.5、1、2、4

kHz处测得平均察觉阈值71 dB HL;经过调机和科学的听能训练,左右耳助听听阈分别在开机8个月、14个月后趋于平稳。左右人工耳蜗定期进行阶段性助听听阈评估,并根据调机需要不定期进行助听听阈评估,见表1。

2.2 林氏六音测试

左耳在开机9个月2米距离能够辨识/a、i、s、sh/、/m、u/有时辨识模糊,右耳在2年康复中任何距离下始终不能辨识六音,只能完成声音的察觉;双耳聆听六音,2米距离辨识六音,同样/m、u/偶有需要多遍才能辨识。

2.3 听觉能力评估

采用《听障儿童听觉语言能力评估标准及方法》中的声母、韵母、声调、双音节及短句识别项目和听觉行为分级(CAP)量表,对个案开机2、6、12、18、24个月时听觉能力进行评估,随着康复时间的延长,患儿的言语识别率越来越好,人工耳蜗开机2年后听觉能力达到二级,在不借助唇读的情况下,能理解常用短语,见表2。

2.4 语言能力评估

采用《听障儿童听觉语言能力评估标准及方法》中的模仿句长、听话识图、看图说话及主题对话项目和言语可懂度分级量表(SIR),对个案开机2、6、12、18、24个月时语言能力及言语可懂度(SIR)进行评估,2年后患儿的语言能力达到二级,约3岁语龄,落后于同龄健听儿童,且语言清晰度较差,仍需要听话者集中注意力并结合唇读才能听懂患儿的话语,见表3。

3 讨论

目前对内耳畸形引起的重度或极重度感音神经性耳聋患者,人工耳蜗植入术是唯一的治疗方法。但内耳畸形种类繁多,个体差异较大,部分畸形严重的患儿人工耳蜗术后康复效果较差<sup>[6]</sup>,足够的残余听神经细胞数量是人

表1 左、右耳助听听阈声场评估

开机时间(月)	左耳(dB HL)					右耳(dB HL)				
	250 Hz	500 Hz	1 kHz	2 kHz	4 kHz	250 Hz	500 Hz	1 kHz	2 kHz	4 kHz
2	75	70	70	65	75	-	75	70	-	-
8	40	35	30	30	25	80	75	55	95	-
14	45	40	35	40	30	50	50	55	40	75
20	40	30	30	25	30	45	40	35	35	45
24	40	35	30	35	35	40	35	35	30	30

注:“-”表示未引出

表2 听觉能力及听觉行为分级(CAP)评估

开机时间(月)	韵母	声母	声调	双音节	短句	言语识别率(%)	听觉行为分级(CAP)
2	0	0	0	0	0	0	1
6	40	36	20	46	30	33.5	3
12	68	68	60	80	70	69.5	4
18	68	88	65	87	85	79	5
24	70	88	65	87	100	82.75	5

表3 语言能力及言语可懂度(SIR)评估

开机时间 (月)	语法	理解	表达	交往	语言年龄	言语可懂度 (SIR)
2	0	0	0	0	0	1
6	1	2	1	1	1.25	1
12	2	3	1	2	2	2
18	2	4	2	2	2.5	2
24	3	4	2	3	3	3

工耳蜗植入后听觉言语康复达到良好效果的基础。本研究个案患儿内耳畸形伴有脑白质异常,人工耳蜗术前医生已告知家长术后预测听力疗效可能不佳,特别是右耳术后的疗效没有预测性,家长应建立适宜的期望值。患儿双耳人工耳蜗术后听觉能力发展符合预期,患儿左右人工耳蜗的助听补偿效果不同步,左耳助听听阈平稳时间早于右耳6个月,与李旭等<sup>[7]</sup>正常解剖结构与内耳畸形患儿术后听阈无显著差异、人工耳蜗植入术后6个月以上助听听阈逐渐平稳不完全一致。Daniel Ling<sup>[8]</sup>的林氏六音频率范围在250~7000 Hz,用最少的音位覆盖了最广的言语频率范围,能真实反映患儿听力和言语的真实情况,个案患儿林氏六音的测试情况说明其人工耳蜗术后2年康复仍有低频音识别受限,而右耳任何距离只能察知六音,因而影响了其听觉能力发展。本研究中患儿在人工耳蜗术后开机6个月、1年内听觉能力发展较快,开机1~2年韵母的识别率只提高3%,声母、声调和双音节词的识别率在开机1.5~2年没有提高,只有短句识别率逐步提升达到100%,与赵天峰等<sup>[9]</sup>等研究结论基本一致,患儿的听觉行为(CAP)评估结果与之稍有差异,本研究患儿在开机1.5年后的日常听觉水平是5级,原因在于个案之间存在较大差异,患儿不能完全靠听满足于日常言语交流,需由唇读辅助才能较好完成言语交流。

回归主流社会并进行正常的言语交流学习是听障儿童人工耳蜗植入术的康复目标。本研究结果表明,患儿语言年龄从入训的0岁经2年康复达到3岁水平,言语可懂度也从最初的肢体言语1级达到3级水平,能进行日常言语交流。证明只要智力测试在正常范围内,虽然患儿有脑白质异常病变,在进行人工耳蜗植入手术后,其康复效果与脑白质正常的语前聋患儿无明显差异<sup>[10]</sup>。但是,个案的抵触情绪、执拗的性格不利于其康复,对此康复教师团结协作,采用情感感化法、鼓励表扬法、游戏法等,使患儿入训2个多月能融入玩伴并与其一起学习,但配合度低。个案患儿在家庭康复中效果欠佳,家长也出现了焦虑情绪。对此,个别化教师灵活运用教学方法,使个案配合课堂教学的同时,要耐心指导家长配合听觉口语法教学及家庭康复,利用微信视频或语音留言等形式详细指

导个案家庭康复及家长康复技能。个案人工耳蜗开机1年后,由于听觉能力发展出现了瓶颈,如声母/b/、/p/、/m/、/d/及其有关词汇不能听辨识别,因此在康复教学中多采用听觉三明治、五步正音法,并合理运用听看结合的教学方法;基于个案发音发声基础差,存在呼吸发声构音障碍,在个别化教学中适当实施言语矫治技术,并手把手教家长进行呼吸发声构音矫治技术操作,全面提高家长的康复技能,以做好个案的家庭康复,促进其言语能力发展。

#### 4 结论

随着康复时间的延长,人工耳蜗植入能提高内听道狭窄伴脑白质异常患儿的听觉言语能力。内听道狭窄伴脑白质异常患儿的康复效果虽落后于内耳与脑白质正常的听障儿童,但言语康复效果与内耳与脑白质正常听障儿童几乎相当,针对患儿的个体差异性,灵活运用康复教学方法是关键。在后续的康复训练中应加强个案听觉言语康复训练,特别是要进行分耳听觉能力训练,最大限度地挖掘患儿听觉潜能,以期使其听得更明白、说得更清楚。

#### 参考文献

- [1] 杨焯,钱晓云,陈杰,等. 内听道狭窄的人工耳蜗植入术效果观察并文献复习[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2016,22(5):375-378.
- [2] 杜海侨,罗意,陈伟,等. 听神经病合并内听道狭窄人工耳蜗植入2例[J]. 中华耳科学杂志,2020,18(4):686-688.
- [3] 朱悦汀,郭玉玺,刘申,等. 伴脑白质发育异常语前聋患儿人工耳蜗植入后听觉言语康复效果评估[J]. 听力学及言语疾病杂志,2021,29(5):526-530.
- [4] 孙喜斌. 听力障碍儿童听觉、语言能力评估标准及方法[M]. 北京: 三辰影库电子音像出版社,2009.1-16.
- [5] 冀飞,郝昕,洪梦迪,等. 语前聋人工耳蜗植入患者听觉和言语康复效果的问卷分级评估[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志,2004,39(10):584-588.
- [6] 陈秀兰,秦兆冰,张玉玲,等. 内耳畸形语前聋患儿人工耳蜗植入术后听觉能力分析[J]. 听力学及言语疾病杂志,2015,23(4):391-393.
- [7] 李旭,陈阳,王方圆,等. 内耳畸形人工耳蜗植入术后听力言语康复效果分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2009,23(13):577-579.
- [8] Ling D. Speech and the hearing-impaired child: Theory and practice [M]. Second edition. Washington, DC: Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing,2002.157-158.
- [9] 赵天峰,陈俊,任寸寸,等. 复杂内耳畸形患儿人工耳蜗植入术后疗效分析[J]. 听力学及言语疾病杂志,2021,29(5):504-508.
- [10] 赖倩,钟时勋. 脑白质异常聋儿人工耳蜗植入后效果初步分析[J]. 中华耳科学杂志,2016,14(2):202-207.

收稿日期 2022-09-22  
责任编辑 赵 倩