

doi: 10.3969/j.issn.1672-4933.2025.02.016

人工耳蜗在脑白质改变合并听力损失儿童中的应用现状

Current Status of Cochlear Implantation in Children with White Matter Changes and Sensorineural Hearing Loss

王铭点^{1,2} 李原¹

WANG Ming-dian, LI Yuan

【摘要】对于助听器干预3~6个月无效的重度-极重度双侧感音神经性聋(sensorineural hearing loss, SNHL),人工耳蜗植入(CI)是全球公认的最佳治疗方式之一。但CI术后疗效受多种因素影响,累及听觉的脑白质改变(white matter changes, WMC)是重要影响因素之一。6%~22%的语前聋CI候选者合并WMC。由于遗传因素或围产期各种原因导致髓鞘发育不良或脱髓鞘病变,若累及听觉传导通路则会影响CI效果。近20年,很多学者对合并WMC的语前聋儿童的CI效果进行了探索,本文对该类患儿CI的适应证及其术后听觉言语康复效果进行综述,为特殊病例人工耳蜗植入提供参考。

【关键词】脑白质改变;人工耳蜗植入;听觉言语康复;语前聋

【中图分类号】R764.43

【文献标识码】A

【文章编号】1672-4933(2025)02-0180-05

【Abstract】 For severe-to-profound bilateral sensorineural hearing loss (SNHL) that has not responded to hearing aid intervention for 3-6 months, cochlear implantation (CI) is one of the best treatments recognized worldwide. However, the efficacy of CI surgery is affected by many factors, and white matter changes (WMC) affecting hearing is one of the important influencing factors. 6-22% of prelingually deaf CI candidates have WMC. Myelin dysplasia or demyelinating lesions caused by genetic factors or various perinatal reasons will affect the CI effect if the auditory conduction pathway is involved. In the past two decades, many scholars have conducted meaningful explorations on the CI effect of prelingually deaf children with WMC. This article will review the indications for CI in such children and the effects of postoperative hearing and speech rehabilitation, and provide a reference for cochlear implantation in special cases.

【Key words】 White matter change; Cochlear implant; Hearing and speech rehabilitation; Prelingual hearing loss

耳聋给家庭和社会带来了极大的经济和照护负担,若药物治疗无效,部分语后聋患者及听力损失为非进展型的语前聋患儿可行助听器干预。人工耳蜗植入(CI)是双侧重度-极重度感音神经性聋(sensorineural hearing loss, SNHL)的最佳治疗手段。新生儿SNHL的发病率约为1/1000~3/1000^[1,2]。约6%~22%的人工耳蜗植入候选患儿合并脑白质改变(white matter change, WMC)^[2-5]或称脑白质病变、脑白质异常,部分累及听觉通路的WMC伴随其他神经系统异常,其CI效果难以预测,故既往将合并WMC作为CI的禁忌证。随着CI经验不断丰富,其适应证也不断延展,很多植入中心开展了对合并WMC的语前聋患儿CI手术和疗效研究。然而,合并WMC的重度、极重度语前聋患儿CI后的效果存在明显差异,CI前如何筛选并预测其疗效,避免不必要的医疗资

源浪费并提高手术效果,是亟待关注和解决的难题。本文对伴WMC语前聋患儿的CI研究现状进行综述,为相关研究及临床实践提供参考。

1 脑白质改变的定义、分级和诊断工具

1.1 脑白质改变的定义及分类

WMC是多种疾病引起的脑白质髓鞘发育不良或脱髓鞘改变的总称。1928年最早提出脑白质营养不良,代表导致运动、认知损害的以白质变性为特征的遗传性疾病^[6]。目前对脑白质区域发生的所有异常统称为WMC。绝大多数研究将WMC按病因分为遗传性(遗传代谢因素)及获得性(后天因素如自身免疫)两类。

遗传性WMC可分为:①典型的脑白质营养不良(leukodystrophy):由遗传引起的髓鞘异常;②遗传性白质

基金项目:中央高水平医院临床科研业务费资助(2023-NHLHCRF-PY-02;2024-NHLHCRF-PY II-03)

作者单位:1 中日友好医院耳鼻喉头颈外科 北京 100029

2 北京协和医学院/中国医学科学院 北京 100730

作者简介:王铭点 硕士在读;研究方向:人工耳蜗植入

通讯作者:李原, E-mail: yuanli0702@263.net

脑病 (genetic leukoencephalopathies, GLEs): 代谢异常介导的脑白质病; ③特殊疾病, 如线粒体病等。典型的脑白质营养不良中常见的是X连锁肾上腺脑白质营养不良 (x-linked adrenoleukodystrophy, X-ALD), 好发于4~10岁男孩, 出现相关神经系统症状的同时常伴随听力损失。确诊为典型脑白质营养不良的患儿死亡率高达34%, 平均存活年龄仅8.2岁^[7]。遗传性白质脑病的确诊通常需检测特定代谢指标, 如血氨基酸水平测定、脑脊液分析等。鉴于合并遗传性WMC的语前聋患儿预后通常较差, 因此少有机会考虑CI。

获得性WMC常由感染、自身免疫等因素介导。值得耳科医生关注的是人巨细胞病毒 (cytomegalovirus, CMV) 感染, 全球范围内约1%活产受其感染, 即使在无症状感染的患儿中也有7%~11%会发生迟发、进展性听力损失^[8]。这些听障儿童中近半数合并WMC, 且听力损失程度越重, WMC发生率越高^[9]。缺氧缺血性脑病 (hypoxic-ischemic encephalopathy, HIE) 引起的WMC也存在延迟发作听力损失的风险^[10]。早产、低体重、高胆红素血症、脑膜炎等作为WMC的原因, 是婴儿听力损失的重要非遗传因素。不同中心报道伴WMC的语前聋患儿中有45%~80%具有以上后天危险因素^[2, 11]。

在耳科就诊的以听力障碍为首发症状的语前聋儿童中, 头颅MRI检查偶然发现WMC可能是一种非活动性的、感染后或炎症引起的获得性WMC, 此类患儿有机会考虑CI治疗。

1.2 脑白质改变与听力损失

语前聋患儿中WMC的发病率较健听儿童高^[2~5]。WMC既造成听觉通路传导速度下降, 也通过影响构音、发声、言语形成和分析, 导致言语功能障碍^[12]。

Chang等^[13]、Lin等^[14]和Huang等^[15]通过脑弥散张量成像 (diffusion tensor imaging, DTI) 发现此类患者听觉通路 (集中在上橄榄核、外侧丘系、下丘等) 白质神经纤维束

中反映髓鞘含量的各向异性分数 (fractional anisotropy, FA) 显著降低, 而平均弥散率 (mean diffusivity, MD) 正常, 提示其在轴突保持完整的同时存在脱髓鞘。FA是影响术后听觉行为分级 (CAP) 评分的重要因素。

WMC不仅直接影响听觉通路的完整性, 也可影响内耳。如claudin-11作为一种少突胶质细胞的跨膜蛋白同时也在内耳血管纹的基底细胞中表达以维持内淋巴电位^[16]。异常Claudin-11造成的WMC表现包括听力损失, 被称为低髓鞘化遗传性脑白质改变22 (hypomyelinating leukodystrophy 22, HLD22)。

1.3 脑白质改变的诊断及分级

诊断常用磁共振成像 (magnetic resonance Imaging, MRI), 基因检测、代谢检测、听觉电生理测试也可辅助^[17]。

MRI对WMC较敏感, T2相及水抑制成像的液体衰减反转恢复 (fluid-attenuated inversion recovery, FLAIR) 序列高信号是主要特征。中枢神经系统髓鞘至24个月时才基本稳定^[18], 因此, 为鉴别SNHL患儿WMC是否进展, 需间隔6个月并在1岁后动态评估MRI。典型脑白质营养不良特点是出生时或起病时病变分布较对称, 遗传性白质脑病的特点是早期不对称的多灶病变, 进展后可弥漫融合或较为对称, 获得性WMC病灶分布可以为非选择性白质伴灰质受累^[19]。一些疾病导致的WMC通常具有特征性MRI表现, 见表1。

基因检测及代谢检测可以辅助判断病因, 听觉电生理监测可以辅助判断CI的适应证及植入效果, 以上检查手段均可按需选用。

WMC常用的分级方法主要基于MRI异常信号的特征 (包括体积、分布等)。依据体积是否小于全部脑白质体积的10%, 将WMC分为局灶型和弥漫型2种^[3]。体积测量法需要专业软件处理数字化MRI信息, 临床应用受限。

表1 与听力损失相关的脑白质改变及其MRI特点

分类	常见疾病	临床特征	与听力损失的关系	脑MRI表现
典型(狭义)的脑白质营养不良 (Leukodystrophy)	X连锁肾上腺脑白质营养不良 (ABCD1基因突变)	脊髓疾病、肾上腺髓质病、肾上腺皮质功能不全、行为认知功能缺陷	50%有听觉脑干反应异常 (包括单侧、双侧的I、III、V波潜伏期及波间潜伏期延长)	顶枕白质、胼胝体压部、视听通路的对称性病损, 偶见于皮质脊髓束及小脑白质, 弥漫性脑室周白质改变
	异染性脑白质营养不良 (ARSA基因突变)	行为、精神、记忆、智力改变, 痉挛性轻瘫、小脑共济失调及周围神经病变	螺旋神经节有髓鞘细胞死亡、听阈提高 (动物试验)	额叶白质对称性改变、脑室周白质弥漫改变
	人巨细胞病毒感染	皮肤瘀点、肝脾大、黄疸和小头畸形	部分感染者可发现感音神经性聋	颞叶前部和顶叶白质改变
获得性脑白质改变	缺氧缺血性脑病	脑病表现	延迟性听力损失的风险	轻度缺氧缺血性脑病患儿可表现为点状脑白质改变
	多发性硬化症	感觉及运动异常: 不对称迟缓性瘫痪; 视力障碍、自主神经症状、精神异常	较健康人听阈提高, 继发性展型较复发缓解型的听阈更差	双侧脑室旁白质、皮质下白质、脑桥、延髓、小脑多发的圆形或卵圆形的病灶

临床常用的评估量表有 Fazekas 量表^[20]、Scheltens 量表^[21]、Ylikoski 量表^[22]、RSS (rotterdam scan study) 分级^[23]、ARWMC (age-related white matter change) 分级^[24]等,另有自动化量表如 LST (the lesion segmentation tool)^[25]等可以根据不同研究目的选用,见表2。

2 脑白质改变语前聋人工耳蜗适应证及康复效果

最初,临床上对伴有 WMC 语前聋儿 CI 的可行性存在争议。累及听觉通路的 WMC 可伴随神经元迁移障碍,造成神经网络和语音连接的处理能力降低,引起发育性言语障碍^[26],还可能会显著限制认知,制约 CI 康复效果。然而,CI 可以刺激促进患儿脑白质的恢复,对合并 WMC 的语前聋患儿 CI 的探索始于 2000~2005 年^[2,4,5]。目前临床实践及研究多认为多数伴 WMC 的语前聋患儿的听力损失外症状相对轻微,其 WMC 主要考虑为获得性,病程呈良性经过,因此伴 WMC 的语前聋不再作为 CI 的禁忌证。

2.1 合并脑白质改变语前聋患儿人工耳蜗适应证

Fan 等^[27]提出了一种 CI 前综合评估策略 (preoperative comprehensive evaluation strategy for CI candidates with WML, PCES-WML),该策略要求:①两组间隔 6 个月的 MRI 扫描确认 WMC 无进展;②详细的儿科检查确认患儿发育、认知和神经系统功能正常;③代谢筛查确认无异常;④决定手术前至少观察 6 个月再次确认临床和影像学无进展。

结合我国 2013 年修订的人工耳蜗工作指南合并 WMC 情况的处理原则^[28],目前,国内对拟 CI 的合并 WMC 语前聋患儿多采用以下方案:①≤2 岁:仅 MRI 提示 WMC 但无明显的神经系统症状可 CI;②>2 岁:确保认知、运动发育正常并通过代谢筛查者经充分沟通后可 CI;③对于围产期 HIE、CMV 感染导致的 WMC 需间隔 6 个月动态观察 MRI 确认无进展后可 CI;④严重的脑白质营养不良伴有明显神经系统症状或 MRI 进行性加重,需 MRI、实验室检查随访 2 年以上,再慎重考虑 CI。

2.2 脑白质改变语前聋儿童术后的康复效果及影响因素

近 20 年来学者开始关注该类听障儿童 CI 康复效果,均为分散、小样本、单中心的临床研究,因对象存在较大异质性,各研究报道的康复效果不一致,难以全面判定 CI 疗效是否受 WMC 影响。Luthra 等^[29]报道 5 例合并 WMC 的听障儿童 CI 术后相较脑白质正常听障儿童存在不同程度的康复障碍。李雯^[11]、张雪媛^[30]、朱悦汀^[31]、董健菲^[32]等采用听觉行为分级标准 (CAP) 和言语可懂度分级标准 (SIR) 对伴与不伴 WMC 的语前聋患儿分别于 CI 术后 6 个月、1 年和 2 年进行纵向康复效果评估,伴 WMC 组 CI 术后 6 个月的 CAP 和 SIR 评分低于对照组,在术后 1 年和 2 年时两组间差异不显著,这意味着 WMC 语前聋患儿术后短期内的康复效果逊于单纯听障儿童,但经过正规训练后其康复效果差异不断缩小,且越早 CI 术后的康复效果越好,不仅如此,伴 WMC 组与对照组的神经心理和学习能力发育亦无显著差异。笔者中心也通过 CAP、SIR、失匹配负波 (mismatch negativity, MMN) 对 21 例接受 CI 的合并 WMC 语前聋患儿进行术后 2 年康复效果评估,结果显示与单纯 SNHL 患儿 CI 术后听觉言语发育无显著差异,但个体间对比发现更长时程的语训有助于增强此类患儿听觉言语能力^[33]。

以 CMV 感染为病因的伴 WMC 的 SNHL 不良预后概率较低,此类患者 CI 康复效果较好,但术前 MRI 分级对其康复效果没有预测作用^[34]。

另一些研究则通过术前对 MRI 分级得出此类患者康复效果与 WMC 严重程度相关的结论。在 Scheltens 分级中,病变累及范围越广康复效果越差, Scheltens 分级与言语康复效果相关性更强^[30],中枢对声信号感知产生听觉,而言语则更依赖中枢通过神经网络进行分析、整合和反馈,由于 WMC 对神经网络传导及处理的负面影响可能是言语康复受影响更显著的原因。局灶性 WMC 和弥漫性 WMC 患者在 CI 后 2 年的听觉言语能力和主要沟通模式 (言语表达和口语交流能力) 均差于对照组,且弥漫性 WMC 组与对照组的差异尤为显著^[35]。Chen S 等^[36]根据

表2 常用于评估 WMC 的量表

量表	特点及应用范围	评级
Fazekas scale	应用最广,适合大样本、多中心研究	0~6(脑室周及皮质下得分之和)
Ylikoski scale	定义明确、一致性好,适合多中心研究	0~24(脑室周) 0~24(半卵圆中心)
视觉评估量表	RSS scale	包括定量及定性评估
	ARWMC scale	适用于 CT 及 MRI
	Scheltens scale	包括大小、数量及分布
自动化量表	LST	T2 加权 FLAIR 序列中的高信号白质异常

Fazekas 评分对 45 例进行 5 年随访,证实 WMC 在不同级别组间的听觉言语发育有组间差异,虽然所有评分组均可通过 CI 提升听觉及言语表现,但重度组的改善程度更差。Xu 等^[37]以 10% 受累脑白质体积为界限将 WMC 分为局灶性和弥漫性,并使用 IT-MAIS 量表评估,得出弥漫性改变较局灶性改变者听觉康复效果更差。因此,术前仔细审查 MRI 图像并分级可以辅助预测 CI 术后康复效果。

合并运动和认知延迟的患儿 CI 后言语发展减慢^[38]。整体发育迟缓是 CI 康复效果不良的预测因素,这是由于发育迟缓导致的精神运动障碍可能对术后康复的依从性存在负面影响^[39]。除了合并其他异常,植入时间也是影响康复效果的因素,CI 年龄 ≤ 3 岁的 WMC 听障儿童组与对照组康复效果一致,而 > 4 岁者康复效果差^[31],通过 CAP 评估的听觉康复效果与手术年龄在此类患者的康复结局中呈显著负相关^[15]。因此合并有发育迟缓、认知延迟、植入时间晚是康复效果不佳的独立预测因素。上述研究设计及结论见表 3。

综上,伴有 WMC 的重度-极重度 SNHL 患儿经过充分评估和动态观察后可以行 CI,且 WMC 的类型与严重

程度、是否伴其他神经症状、植入时间、术前 MRI 分级等因素均可影响并辅助预测术后康复效果。术前需与患者家属沟通,充分认识术后康复效果的不确定性,避免无效植入。

3 总结与展望

WMC 虽然不再是 CI 禁忌证,但鉴于术后康复效果不确定,如何掌握其适应证、提高康复疗效,仍是需解决难题。此前研究均为单中心设计、多数研究均仅基于 CAP 和 SIR 评价康复效果,因此,WMC 的对听力损失的具体影响机制待深入研究;大样本、多中心、多学科前瞻性研究尚待开展;对听觉言语康复效果更细致的评价指标仍待提出。

参考文献

- [1] Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, et al. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study [J]. *BMJ*, 2001, 323(7312): 536-540.
- [2] Jonas NE, Ahmed J, Grainger J, et al. MRI brain abnormalities in cochlear implant candidates: how common and how important are they? [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2012, 76(7): 927-929.

表 3 脑白质改变术前植入人工耳蜗康复效果研究汇总

序号	研究者及发表时间	样本量(WMC 组/总量)	是否分级及分级标准	CAP	SIR	其他指标	结论	备注
1	Shen ^[33] , 2019	32/66 8/16	否 否	6.34 —	4.25 —	— MMR	听觉康复效果好	—
2	Fan ^[27] , 2023	43/129	是, Fazekas	5	4	—	听觉康复效果好; 分级与康复效果不相关	提出 PCES-WML 筛查策略
4	Xu ^[37] , 2015	11/11	是, 体积	—	—	IT-MAIS	听觉康复效果好; 分级与康复效果相关	—
5	Assiri ^[3] , 2022	17/26	是, 体积	4.66	2.31	—	听觉言语康复效果好; 分级与康复效果不相关	—
6	朱 ^[31] , 2021	31/105	是, 1. Schelten, 2. CI 年龄	4.04	3.26	—	近期效果一致远期效果差; 分级与康复效果负相关	—
7	张 ^[30] , 2017	35/70	是, Schelten	5.771	4.028	—	言语康复效果差, 听觉康复效果好; 分级与康复效果负相关	—
8	Chen ^[36] , 2020	45/90	是, Fazekas	6.76	4.22	—	听觉言语康复效果均差; 分级与康复效果负相关	—
9	Hong ^[5] , 2010	10/57	否	—	—	描述	言语康复效果差	—
10	李 ^[11] , 2014	40/80	否	0.75(6个月); 5.85(24个月)	1.475(6个月); 3.335(24个月)	—	近期效果差, 远期效果好	—
11	董 ^[32] , 2017	6/12	否	4.33(6个月); 5.33(12个月)	2.00(6个月); 2.83(12个月)	MAIS; 韦氏幼儿智力量表	近期效果一致, 远期效果差; 智力发育差	—
12	Ljutenski ^[34] , 2017	23/23	是, 三级标准	4.00(轻); 5.67(中); 3.67(重)	5.00(轻); 3.50(中); 2.17(重)	—	分级与康复效果不相关	CMV 感染
13	Han ^[39] , 2019	9/9	是, 二级标准	5.2(轻); 3.4(重)	—	—	分级与康复效果负相关	CMV 感染

- [3] Assiri M, Alshalan A, Alqahtani R, et al. Brain MRI findings of prelingually deaf children and cochlear implant outcome: Preliminary results [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2022, 162: 111302.
- [4] Lapointe A, Vlamonte C, Morriss MC, et al. Central nervous system findings by magnetic resonance in children with profound sensorineural hearing loss[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2006, 70(5): 863-868.
- [5] Hong P, Jurkowski ZC, Carvalho DS. Preoperative cerebral magnetic resonance imaging and white matter changes in pediatric cochlear implant recipients[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010, 74(6): 658-660.
- [6] Bielschowsky M, Henneberg R. Familiar diffuse sclerosis (Leucodystrophia cerebri progressiva hereditaria) [J]. *Journal Fur Psychologie Und Neurologie*, 1928, 36: 131-181.
- [7] Bonkowsky JL, Nelson C, Kingston JL, et al. The burden of inherited leukodystrophies in children [J]. *Neurology*, 2010, 75(8): 718-725.
- [8] Davis NL, King CC, Kourtis AP. Cytomegalovirus infection in pregnancy [J]. *Birth Defects Res*, 2017, 109(5): 336-346.
- [9] Hranilovich JA, Park AH, Knackstedt ED, et al. Brain Magnetic Resonance Imaging in Congenital Cytomegalovirus With Failed Newborn Hearing Screen [J]. *Pediatr Neurol*, 2020, 110: 55-58.
- [10] Michniewicz B, Wroblewska-Seniuk K, Amara JA, et al. Hearing Impairment in Infants with Hypoxic Ischemic Encephalopathy Treated with Hypothermia [J]. *Ther Hypothermia Temp Manag*, 2022, 12(1): 8-15.
- [11] 李雯, 邱建新, 余得志, 等. 脑白质异常的语前聋患儿人工耳蜗植入术后听觉言语康复效果评估 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2014, 28(16): 1205-1207.
- [12] Murdoch BE. Subcortical brain mechanisms in speech and language [J]. *Folia Phoniatr Logop*, 2001, 53(5): 233-251.
- [13] Chang Y, Lee SH, Lee YJ, et al. Auditory neural pathway evaluation on sensorineural hearing loss using diffusion tensor imaging[J]. *Neuroreport*, 2004, 15(11): 1699-1703.
- [14] Lin Y, Wang J, Wu C, et al. Diffusion tensor imaging of the auditory pathway in sensorineural hearing loss: changes in radial diffusivity and diffusion anisotropy [J]. *J Magn Reson Imaging*, 2008, 28(3): 598-603.
- [15] Huang L, Zheng W, Wu C, et al. Diffusion Tensor Imaging of the Auditory Neural Pathway for Clinical Outcome of Cochlear Implantation in Pediatric Congenital Sensorineural Hearing Loss Patients [J]. *PLoS One*, 2015, 10(10): e0140643.
- [16] Liu W, Schrott-Fischer A, Glueckert R, et al. The Human "Cochlear Battery" - Claudin-11 Barrier and Ion Transport Proteins in the Lateral Wall of the Cochlea [J]. *Front Mol Neurosci*, 2017, 10: 239.
- [17] Henneke M, Gegner S, Hahn A, et al. Clinical neurophysiology in GJA12-related hypomyelination vs Pelizaeus-Merzbacher disease [J]. *Neurology*, 2010, 74(22): 1785-1789.
- [18] Barkovich AJ, Kjos BO, Jackson DE, et al. Normal maturation of the neonatal and infant brain: MR imaging at 1.5 T [J]. *Radiology*, 1988, 166(1 Pt 1): 173-180.
- [19] Van der Knaap MS, Schiffmann R, Mochel F, et al. Diagnosis, prognosis, and treatment of leukodystrophies [J]. *Lancet Neurol*, 2019, 18(10): 962-972.
- [20] Fazekas F, Chawluk JB, Alavi A, et al. MR signal abnormalities at 1.5 T in Alzheimer's dementia and normal aging[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1987, 149(2): 351-356.
- [21] Scheltens P, Barkhof F, Leys D, et al. A semiquantitative rating scale for the assessment of signal hyperintensities on magnetic resonance imaging [J]. *J Neurol Sci*, 1993, 114(1): 7-12.
- [22] Ylikoski R, Ylikoski A, Erkinjuntti T, et al. White matter changes in healthy elderly persons correlate with attention and speed of mental processing [J]. *Arch Neurol*, 1993, 50(8): 818-824.
- [23] Wardlaw JM. Prevalence of cerebral white matter lesions in elderly people: a population based magnetic resonance imaging study: the Rotterdam Scan Study [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001, 70(1): 2-3.
- [24] Wahlund LO, Barkhof F, Fazekas F, et al. A new rating scale for age-related white matter changes applicable to MRI and CT [J]. *Stroke*, 2001, 32(6): 1318-1322.
- [25] Schmidt P, Gaser C, Arsic M, et al. An automated tool for detection of FLAIR-hyperintense white-matter lesions in Multiple Sclerosis [J]. *Neuroimage*, 2012, 59(4): 3774-3783.
- [26] Guerreiro MM, Hage SR, Guimarães CA, et al. Developmental language disorder associated with polymicrogyria [J]. *Neurology*, 2002, 59(2): 245-250.
- [27] Fan H, Li D, Xie W, et al. Developmental Auditory and Speech-Language Performance in Pediatric Cochlear Implantation Recipients with Stable White Matter Lesions [J]. *Brain Sci*, 2023, 13(11): 1540.
- [28] 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, 中国残疾人康复协会听力语言康复专业委员会. 人工耳蜗植入工作指南(2013) [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2014, 49(2): 89-95.
- [29] Luthra S, Nagarkar A. Leukodystrophy & Its Effects on Rehabilitation of Children with Cochlear Implant: A Preliminary Case Study [J]. *Pediatric Research*, 2010, 68(1): 701.
- [30] 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.
- [31] 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.
- [32] 董健菲, 陆玲, 杨焯, 等. 合并脑白质异常聋儿人工耳蜗植入后听力言语及认知能力评估分析 [J]. *山东大学耳鼻喉眼学报*, 2017, 31(2): 43-48.
- [33] Shen M, Chen Z, Li Y. Behavioral and electrophysiological investigation of hearing and speech outcomes in pre-linguistic deaf children with white matter changes after cochlear implantation [J]. *Acta Otolaryngol*, 2019, 139(12): 1090-1097.
- [34] Lyutenski S, Götz F, Giourgas A, et al. Does severity of cerebral MRI lesions in congenital CMV infection correlates with the outcome of cochlear implantation? [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017, 274(3): 1397-1403.
- [35] Moon IJ, Kim EY, Park GY, et al. The clinical significance of preoperative brain magnetic resonance imaging in pediatric cochlear implant recipients [J]. *Audiol Neurootol*, 2012, 17(6): 373-380.
- [36] Chen S, Zheng W, Li H, et al. Cochlear implantation in prelingually deaf children with white matter lesions [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2021, 278(2): 323-329.
- [37] Xu XQ, Wu FY, Hu H, et al. Incidence of Brain Abnormalities Detected on Preoperative Brain MR Imaging and Their Effect on the Outcome of Cochlear Implantation in Children with Sensorineural Hearing Loss [J]. *Int J Biomed Imaging*, 2015, 2015(1): 275786-275791.
- [38] Sharma A, Panda N, Munjal S. Language Outcomes in Cochlear Implanted Children with White Matter Disturbances [J]. *Iran J Otorhinolaryngol*, 2021, 33(118): 281-289.
- [39] Han JJ, Bae YJ, Song SK, et al. Prediction of the Outcome of Cochlear Implantation in the Patients with Congenital Cytomegalovirus Infection based on Magnetic Resonance Imaging Characteristics [J]. *J Clin Med*, 2019, 8(2): 136-136.

收稿日期 2024-12-03

责任编辑 蒋 春