

# 浅析基于智力发育的听障儿童实际听力评估分析

侯燕萍

(贵州省六盘水市盘州市人民医院 贵州 六盘水 553537)

**【摘要】**目的探讨评估智力运动发育缺陷的听障儿童听力和听觉特征的方法。方法回顾性分析 29 例听障儿童智力运动障碍临床资料，总结听力障碍智力运动发育障碍儿童综合听力评估程序和方法，使用家长问卷调查残疾儿童听力发育情况。儿童心理运动发育缺陷结合行为测听加电声检查，综合评估，判断听力损失的性质和程度，听力障碍儿童智力运动发育缺陷、听力障碍儿童听力测试方法的可靠性分析具有智力运动发展学习特征的缺陷。结果 29 例精神运动发育障碍患儿中，12 例完成行为测听，结果可靠。轻症 10 耳 6 例，中度 9 耳 7 例，中重度 1 耳 1 例，重度 2 耳 2 例。一个双耳病例非常严重。全耳聋 4 例 8 耳。ABRV 波判断听力损失 8 例。其中轻症 5 耳 3 例，中度 6 耳 3 例，中重度 3 耳 3 例，重度 1 耳 1 例，重度 1 耳 1 例。5 例未能完成行为测听，家长问卷结果显示无听觉反应，ABR 阈值为 20-65dB nHL，为中枢性听力损失，无法判断听力损失程度。在 29 名儿童中，11 名有两种类型的听力损失，18 名有一种类型的听力损失。其中传导性耳聋 5 例，耳蜗耳蜗耳聋 16 例，神经元耳聋 10 例，中枢性耳聋 8 例。结论 有时很难从 DMD 儿童的行为测听中获得可靠的结果。以父母听觉发育问卷为关键因素，结合小儿行为测听和听觉电生理检查，综合评估智力运动发育缺陷儿童听力损失的性质和程度。神经和中枢听力障碍在有精神运动发育缺陷的儿童中很常见。

**【关键词】**智力发育；听障儿童；听力评估

## 引言

智力运动发育落后甚至停滞，也严重影响听力干预与康复。从听力、智力双重障碍学生社会适应实践的发展情况看，这类学生社会适应的实践水平都没有达到正常水平。因此早期准确评估伴智力运动发育缺陷的听障儿童听力水平就显得十分重要，同时也有助于智力发育康复。本研究旨在探索全面评估伴智力运动发育缺陷听障儿童听觉能力的方法，分析此类听障儿童的听力学特点。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

收集北京大学第一医院耳鼻咽喉头颈外科 2014 年 10 月至 2020 年 1 月接诊的伴有智力运动发育缺陷的听力障碍儿童共 29 例，其中男 18 例，女 11 例，年龄 4 个月~9 岁，中位年龄 18 个月。所有儿童均经儿科神经专业评估确诊为智力运动发育缺陷，其中智力运动发育落后 28 例，发育停滞 1 例。16 例疾病诊断包括线粒体病、佩梅病、先天代谢病、遗传性脑白质病变、婴儿痉挛症、自闭倾向、遗传性周围神经病、巨细胞病毒感染、Brown-Vialetto Van Laere 综合征等。13 例仅诊断为中枢神经髓鞘化不良。所有患儿进行了耳鼻喉科常规查体和清理外耳道。本研究经过北京大学第一医院伦理委员会审核通过。

### 1.2 听力评估流程及具体检查方法

本研究首先根据《指南》采用测试组合、交互印证和跟踪随访的原则，所有儿童均进行智力运动发育缺陷儿童听觉发展父母问卷（简称“父母问卷”）评估、儿童行为测听（包括婴幼儿行为观察测听（Behavioural Observation Audiometry, BOA）、视觉强化测听（Visual Reinforcement Audiometry, VRA）、游戏测听（Play Audiometry, PA）和纯音测听）和电生理检查。父母问卷由 20 个问题组成，总计 20 分，主要评估智力运动发育缺陷儿童的听觉能力，判断听觉皮层对声音的反应以及对言语的简单识别能力。根据患儿的智力发育与配合程度，选择合适的行为测听方法。

电生理检查包括声导抗、耳声发射（Oto-acoustic Emission, OAE）、听性脑干反应（Auditory Brainstem Response, ABR）和多频稳态诱发电位（Auditory Steady-state Response, ASSR），当 OAE 和 ABR 均不能引出时，增加耳蜗微音电位（Cochlear Microphonics, CM）检测，明确耳蜗功能。当 ABR 与 ASSR 阈值明显不一致时，增加 40Hz 相关电位和频率特异性 ABR（tone burst ABR）。当皮层下电生理检查结果与行为测听或父母问卷结果不一致时，增加皮层诱发电位（Cortical Evoked Potential, CAEP），评估皮层对声音刺激的反应，以明确是否存在中枢皮层性听力损失（见图 1）。

### 1.3 听力综合评估判断

智力运动发育缺陷儿童听力综合评估原则：儿童行为测听

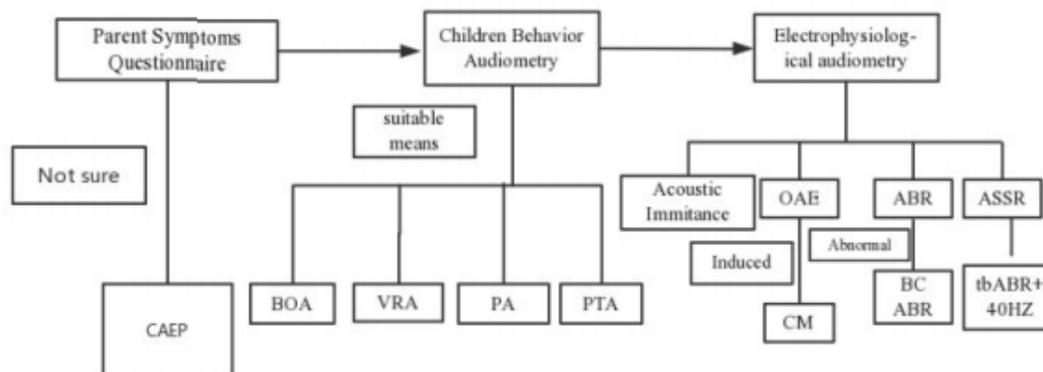


图1 听力综合评估流程图

Fig.1 A flow chart of comprehensive listening assessment

采纳条件化建立好、重复性好的测听结果,经父母问卷结果印证,以行为测听结果为主,结合电生理检查做出听力评估。当儿童行为测听不可靠、或不能配合无法进行、或无反应,无法获得行为测听结果时,父母问卷结合电生理检查做出听力评估。当以电生理检查结果判断听力损失程度,ABR I波可引出,V波未引出时,根据 ASSR 和父母问卷结果综合判断。依据 2021 年 WHO 听力损失分级,500、1k、2k、4kHz 四个频率平均值,20dBHL 及以下为正常,20-35dB HL 为轻度,36-50dB HL 为中度,51-65dB HL 为中重度,66-80dB HL 为重度,81-95dB HL 为极重度超过 95dB HL 为极重度。

## 2 研究结果

### 2.1 29 例智力运动发育缺陷儿童听力学特点

12 例完成行为测听,获得可靠结果,所有患儿均为双侧听力下降,其中轻度 6 例 10 耳,中度 7 例 9 耳,中重度 1 例 1 耳,重度 2 例 2 耳,极重度 1 例 2 耳。4 例 8 耳为全聋型听力损失。8 例通过 ABR V 波判断听力损失程度,轻度 3 例 5 耳,中度 3 例 6 耳,中重度 3 例 3 耳,重度 1 例 1 耳,极重度 1 例 1 耳。5 例不能完成行为测听,父母问卷结果显示无听觉反应,ABR 阈值为 20-65dB nHL,提示中枢性听力损失,无法判断听力损失程度(见表 1)。

29 例儿童听力损失性质见表 2,其中 11 例存在两种性质的听力损失,18 例为单一性质的听力损失。其中 5 例合并传导性听力损失,16 例为耳蜗性听力损失,10 例存在神经性听力损失,8 例诊断为中枢性听力损失。神经性和中枢性听力损失占比 62%。

表 1 听力损失程度

Table 1 Degree of hearing loss

Hearing Loss Degree	Behavior audiometry (ears)	ABR V Wave (ears)
Mild	10	5
Moderate	9	6
Moderately Severe	1	3
Severe	2	1
Profound	2	1
Complete	8	0
Total	32	16

表 2 听力学特点

Table 2 Characteristics of hearing loss

	Ears
Conductivity	5
Sensory	16
Neural	10
Central	8

### 2.2 典型病例

病例 1,患儿男,7 岁 4 个月。家长诉患儿语言发育差,言语清晰度不佳,自患儿 5 月起发现其眼球震颤,智力运动发育迟缓,目前仍不能独立行走;出生时听筛通过,对外界声音反应可;可听懂家长话语并与家人交流,咬字欠清晰。足月顺产,无围产期病史,无家族史。查体:双外无异常。纯音测听双耳正常,双耳言语测听,安静环境下开放双音节词识别率 85%。声导抗双耳 A 型曲线,OAE 双耳正常引出,ABR 双耳可见 I 波,没有 V 波,见图;ASSR 双耳 PTA35dB nHL;家长问卷 20 分。目前诊断:佩梅病,双耳神经性听力损失。病例 2,患儿男,11 个月。家长诉患儿对声音无反应,智力运动发育落后,目前能翻身,抬头、独坐困难;出生时听筛通过,足月顺产,无围产期病史,无家族史。查体未见异常。听力学检查:儿童行为测听 VRA、BOA 均不能配合,无反应。声导抗鼓室压曲线

双耳 226Hz 探测音 A 型、1000Hz 探测音可见正峰;OAE 双耳正常引出;ABR 双耳波形分化好,V 波阈值 30dB nHL;40Hz 相关电位双耳 500Hz 阈值 50dB nHL;ASSR 双耳 PTA20dB nHL;CAEP 双耳未引出;家长问卷 0 分。目前诊断:双耳中枢性听力损失。

## 3 讨论

智力运动发育缺陷儿童尽管可以根据其智力发育水平选择合适的儿童行为测听,但是由于该类患儿也存在运动发育落后或障碍,导致完成儿童行为测听困难,难以获得准确的结果。而行为测听是儿童听力评估的重要依据。本研究根据低龄儿童听觉能力发展父母问卷,结合儿童认知评估维度,自行设计包含 20 个问题的智力运动发育缺陷儿童听觉发展父母问卷。父母问卷可以通过家长对患儿日常的行为观察进行听力学初步判断和评估,虽然具有一定的主观性,但是能够使家长及临床工作者较为全面地了解患儿生活状态下的听力状况,并且可以促进家长了解如何在生活中了解患儿的听力状况。因此利用评估患儿日常生活中表现出听觉能力的父母问卷结合儿童行为测听对智力运动发育缺陷具有极其重要的意义。对于听觉电生理检查,只有结合儿童行为测听和父母问卷,取长补短,综合评估,才能获取较准确的诊断结果。本组病例病因复杂,病变累及神经系统,导致听觉神经通路发育异常或神经髓鞘化不良,影响听觉功能。听力评估中儿童行为测听和电生理检查常会出现不一致的情况,当智力运动发育缺陷儿童难以获得可靠的行为测听时,父母问卷结合电生理检查对此类儿童听力评估具有重要的参考价值。

本组病例中部分患儿行为测听可靠,听力损失程度依据行为测听分级。但有 5 例不能完成行为测听,父母问卷结果无听觉反应,尽管 ABR V 波反应良好,但是判断为中枢性听力损失,无法进行听力损失分级,需要向家长说明清楚患儿听力损失情况。部分患儿 ABR I 波可引出,V 波不能引出,提示听觉神经通路发育不完善,诊断神经性听力损失或听神经病。本组病例中,神经性和中枢性听力损失比较常见,也符合智力运动发育缺陷疾病特点。特别需要注意的是,神经系统髓鞘化不良因其疾病特点,ABR 会出现严重异常,ASSR 测试通过算法实现听阈评估,可以一定程度弥补神经反应不同步导致的 ABR 未能引出之不足。正如本组病例中的典型病例 1,较好的 ASSR 结果可能提示患儿有一定的听觉能力,对于智力运动发育缺陷儿童的听力评估需要特别谨慎,避免单纯依据 ABR V 波阈值进行人工耳蜗植入等听力干预。进行听力综合评估时,当 ABR V 波阈值与 ASSR 阈值不一致时,需要结合儿童行为测听和父母问卷,综合评估。无法获得儿童行为测听,ASSR 阈值有一定的提示意义。

### 参考文献:

- [1] 李婷婷,张敏,解雅春,张昕,童梅玲,杨蕾,胡继梅,李梦巧,张永红,王萍,池霞.南京市学龄前儿童发育性眼动评估本土化常模的研究[J].中国儿童保健杂志,2014,22(10):1028-1030.
- [2] 孙锦宏,杨锦萍,宋慧婷.张家口城区 0~6 岁儿童维生素 D 营养状况评估及分析[J].中国妇幼保健,2014,29(21):3461-3462.
- [3] 吴瑕.X 线骨龄评估方法的现状与发展[J].现代养生,2014(06):72.