

论著·临床研究

## 蜗神经发育不良先天性耳聋儿童人工耳蜗植入干预的听觉及言语能力长效评估研究

杨璐<sup>1</sup>, 黄美萍<sup>1</sup>, 周嵌<sup>2</sup>, 李进<sup>1</sup>, 李蕴<sup>1,2,3#</sup>, 黄治物<sup>1,2,3#</sup>

1. 上海交通大学医学院附属第九人民医院耳鼻咽喉头颈外科, 上海 200011; 2. 上海交通大学医学院耳科学研究所, 上海 200125; 3. 上海市耳鼻疾病转化医学重点实验室, 上海 200125

**[摘要]** **目的**·评估蜗神经发育不良 (cochlear nerve deficiency, CND) 先天性耳聋儿童植入人工耳蜗 (cochlear implant, CI) 后听觉及言语能力和社会生活能力改善的长期效果及其影响因素。**方法**·选取上海交通大学医学院附属第九人民医院随访的21例植入CI的CND患儿作为CND组, 植入年龄、CI使用时间与CND组相匹配的20例内耳结构正常的极重度感音神经性聋CI植入者作为对照组, 采用助听阈值检测、婴幼儿有意义听觉整合量表 (Infant-toddler Meaningful Auditory Integration Scale, IT-MAIS)、汉语普通话版小龄儿童听觉发展问卷 (LittleEARS Auditory Questionnaire, LEAQ)、扩展版听觉能力分级问卷 (Categories of Auditory Performance- II, CAP- II)、有意义使用言语量表 (Meaningful Use of Speech Scale, MUSS)、言语可懂度分级标准 (Speech Intelligibility Rating, SIR)、闭合式和开放式双音节言语识别测试、语音清晰度测试对受试者的听觉和言语能力进行层级评估, 采用婴儿-初中生社会生活能力量表 (Infant-junior Middle School Student's Social Life Ability Scale, S-M量表) 评定受试者的社会生活能力。**结果**·CND组各频率点平均助听阈值低于对照组, 差异有统计学意义 (均 $P<0.05$ )。CND组90.5%的患儿各频率助听阈值均进入中文香蕉图。CND组听觉和言语能力差于对照组, 其中2组的IT-MAIS、CAP-II、MUSS、SIR、闭合式和开放式双音节言语识别率、语音清晰度结果差异有统计学意义 (均 $P<0.05$ ), 2组LEAQ得分的差异无统计学意义。CND组社会生活能力差于对照组, 且差异有统计学意义 ( $P<0.05$ )。植入年龄、CI使用时间、康复时间与CND组听觉及言语效果间无相关性。**结论**·CI对CND患儿是一种有效的听觉干预方法, 但其平均听觉言语及社会生活能力明显落后于内耳结构正常的CI植入者。应注重对患儿采用个性化的交流策略和康复训练方法, 加强其社会生活能力培养和心理指导。

**[关键词]** 蜗神经发育不良; 人工耳蜗; 听觉及言语能力; 社会生活能力

**[DOI]** 10.3969/j.issn.1674-8115.2023.07.011 **[中图分类号]** R764.43<sup>1</sup> **[文献标志码]** A

### Study on long-term performance evaluation of auditory and speech ability in cochlear implant in congenital deaf children with cochlear nerve deficiency after cochlear implantation

YANG Lu<sup>1</sup>, HUANG Meiping<sup>1</sup>, ZHOU Qian<sup>2</sup>, LI Jin<sup>1</sup>, LI Yun<sup>1,2,3#</sup>, HUANG Zhiwu<sup>1,2,3#</sup>

1. Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Shanghai Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200011, China; 2. Ear Institute, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200125, China; 3. Shanghai Key Laboratory of Translational Medicine on Ear and Nose Diseases, Shanghai 200125, China

**[Abstract]** **Objective**·To evaluate the long-term performance and influencing factors of auditory and speech abilities, and social-life abilities in congenital deaf children with cochlear nerve deficiency (CND) after cochlear implant (CI) surgery. **Methods**·Twenty-one CND children with CI implantation in Shanghai Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine were assigned to CND group, and twenty children with extremely severe sensorineural hearing loss with normal inner ear structure matching implantation age and CI use time of the CND group were selected as control group. The aided hearing threshold, Infant-toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS), LittleEARS Auditory Questionnaire (LEAQ), Categories of Auditory Performance- II (CAP- II), Meaningful Use of Speech Scale (MUSS), Speech Intelligibility Rating (SIR), closed and open disyllabic speech recognition test, and speech intelligibility test were used to hierarchically evaluate the subjects' auditory and verbal abilities, and the Infant-junior Middle School Student's Social Life Ability Scale (S-M Scale) was used to assess the subjects' social-

**[基金项目]** 上海申康医院发展中心临床科技创新项目 (SHDC12020105)。

**[作者简介]** 杨璐 (1995—), 女, 初级康复师, 学士; 电子信箱: yanglu\_0203@126.com。

**[通信作者]** 李蕴, 电子信箱: liyuncmm@126.com。黄治物, 电子信箱: huangzw086@163.com。<sup>#</sup>为共同通信作者。

**[Funding Information]** Clinical Science and Technology Innovation Project of Shanghai Hospital Development Center (SHDC12020105)。

**[Corresponding Author]** LI Yun, E-mail: liyuncmm@126.com. HUANG Zhiwu, E-mail: huangzw086@163.com. <sup>#</sup>Co-corresponding authors.

life ability. **Results**·The average aided hearing threshold of each frequency point in the CND group was significantly worse than that of the control group (all  $P<0.05$ ). In the CND group, 90.5% of children's aided hearing threshold of all frequencies entered the Chinese banana map. The auditory and speech abilities of the CND group were worse than those of the control group, and the significant differences between the two groups were found in the results of IT-MAIS, CAP- II, MUSS, SIR, and closed and open disyllabic speech recognition (all  $P<0.05$ ), but not in LEAQ. The social-life ability of the CND group was worse than that of the control group, and the difference was statistically significant ( $P<0.05$ ). There was no correlation between implantation age, usage time of CI, auditory and language rehabilitation time, and auditory and speech ability of the CND group. **Conclusion**·CI is an effective auditory intervention method for children with CND, but their average auditory and speech abilities and social-life abilities are significantly behind those of CI users with normal inner ear structure. Therefore, for CND children, individualized communication strategies and rehabilitation training methods should be emphasized, and the cultivation of social-life ability and psychological guidance should be strengthened.

**[Key words]** cochlear nerve deficiency; cochlear implant; auditory and speech ability; social-life ability

人工耳蜗 (cochlear implant, CI) 植入已成为全球公认的重度至极重度耳聋患者听觉重建有效干预方法。但在先天性感音神经性耳聋患儿中约有18%的患儿有蜗神经发育不良 (cochlear nerve deficiency, CND)<sup>[1]</sup>, 即磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 结果显示内听道内的蜗神经细小或缺失。一般认为, 如果蜗神经的直径小于内听道中的面神经直径, 则被认为是发育不良; 如果影像学结果观察不到蜗神经存在, 则被认为是蜗神经缺如<sup>[2]</sup>。由于CI是通过电刺激蜗神经产生听觉的, 蜗神经发育不良患者的CI植入可能无法使电刺激产生的生物电信号正常传递至耳蜗核, 也就无法使听觉信息最终完整地到达听觉皮层, 因此部分专家认为听觉脑干植入 (auditory brainstem implant, ABI) 是这部分患者更佳的干预选择。然而, 由于受MRI分辨率的限制, 临床上对蜗神经残存数量无法精确检测, 即使影像学上无蜗神经显示也不能排除其存在发育不良的蜗神经的可能。此外, 越来越多的临床研究<sup>[3-5]</sup>表明CND患儿植入CI后表现出一定的听觉言语能力, 因此, CND并不是CI植入的绝对禁忌证。但这些临床研究多为短期的效果观察, 效果表现也差异很大, 缺乏植入后长期稳定的效果观察。本研究通过对CND植入CI的患儿进行长期随访, 跟踪他们的听觉及言语发展情况以及他们的社会生活能力发展情况, 为CND患儿的CI植入后长期的听觉言语发育情况进行评估, 以期为这些患儿的干预方式选择提供一定的临床参考。

## 1 对象与方法

### 1.1 研究对象及分组

选择2017—2022年在上海交通大学医学院附属

第九人民医院听力中心随访的CND患儿作为研究对象 (CND组)。纳入标准: ①语前聋。②重度至极重度感音神经性听力损失。③术前行CT、MRI检查, 诊断为蜗神经发育不良。④CI植入5年及以上。⑤心理及智力发育评估正常。排除标准: ①耳蜗结构严重异常。②未进行过规范听觉言语康复。另选取植入年龄、CI使用时间与CND组相匹配的耳结构正常的极重度感音神经性聋CI植入者 (均植入5年及以上) 作为对照组。根据以往研究表明, 植入侧别对CI术后效果没有显著影响<sup>[6]</sup>; 在植入2年以后, 男、女性别差异对言语识别能力也没有明显影响<sup>[7]</sup>。本研究受试者CI使用时间均超过5年, 因而本研究未将植入侧别和性别作为匹配考虑因素。

### 1.2 听觉及言语能力评估方法

**1.2.1 助听听阈检测** 采用丹麦尔听美 (Otometrics) 科丽纳 (Conera) 听力计测试CI植入助听后听阈 (threshold, T)。声场测听时, 扬声器位于受试者90°方向, 距离受试者1 m处, 与患者耳朵等高。由专业认证的技术人员在标准隔声室 (背景噪声低于35 dB [A]) 内按照《声学 测听方法 第1部分: 纯音气导和骨导测听法》国家标准 (GB/T 16296.1-2018)<sup>[8]</sup>进行测试, 测试频率分别为0.5、1、2和4 kHz。

**1.2.2 闭合式双音节言语识别率检测** 以普通话早期言语感知测试 (Mandarin Early Speech Perception Test, MESP) 的子测试项3 (扬扬格词分辨) 为测试材料<sup>[9-10]</sup>, 该测试项共12个扬扬格词。测试流程: 在正式测试前, 先大致了解受试者的词汇量, 并对不熟悉词汇进行教授, 确保其词汇不熟悉量 $\leq 2$ 个。如果经过测试人员准确教授后受试者仍有超过2个词汇不熟悉, 则测试无法进行, 即认为受试者未达到测试

相应的言语分辨水平。正式测试由1名测试人员随机口读词表,测试2组在CI、CI+辅助唇读2种情况下的闭合式双音节言语识别率。测试时受试者与测试人员面对面(0°角)距离1 m,测试人员音量控制在正常水平。测试采用“二步法”:①先让受试者听声指图。②再对指图错误词汇的对应图片进行看图说话。闭合式双音节言语识别率得分超过阈值分数30.3%,即可认定为达到扬扬格词分辨的言语分辨水平。具体计算公式为:闭合式双音节言语识别率=[(正确指图数+看图说话正确数)/12]×100%。

**1.2.3 开放式双音节言语识别率检测** 以普通话词汇相邻性测试词表(Mandarin Lexical Neighborhood Test, M-LNT)为测试材料<sup>[11]</sup>,使用其中的双音节易词表,共有测试表3张,每张表包含20个目标词。测试方法:由1名测试人员口读双音节易词表,受试者听到目标词后进行复述,计分原则为每个目标词中的2个字均正确才得分。测试受试者在CI、CI+辅助唇读2种情况下的开放式双音节识别率。测试时受试者与测试人员面对面(0°角)距离1 m,测试人员音量控制在正常水平。具体计算公式为:开放式双音节言语识别率=(复述正确词数/20)×100%。

**1.2.4 语音清晰度检测** 以《听力障碍儿童听觉、语言能力评估标准及方法》语音清晰度评估中的双音节词表为测试材料<sup>[12]</sup>。测试人员先将25张双音节测试图片依次出示,让受试者跟读,确保能复述卡片内容。按照3级测试方法(1级:与患儿直接接触,1名测试人员;2级:与患儿间接接触,1名测试人员;3级:与患儿无接触,2名测试人员),复述给4名测试人员,让他们根据受试者的发音,记录下听到的词汇(鼓励猜测)。评分标准是每词正确为1分,每字正确为0.5分,每人满分25分。语音清晰度<30%、≥30%且<65%、≥65%且<97%、≥97%分别对应的语言年龄为1、2、3和4岁,具体计算公式为:语音清晰度=[各测试中正确词字得分总和/(测试人员数×测试满分)]×100%。

**1.2.5 术后听觉言语效果问卷评估** 由测试人员向熟悉患儿情况的看护者逐一询问填写婴幼儿有意义听觉整合量表(Infant-toddler Meaningful Auditory Integration Scale, IT-MAIS)<sup>[13]</sup>、汉语普通话版小龄儿童听觉发展问卷(LittEARS Auditory Questionnaire, LEAQ)<sup>[14]</sup>、扩展版听觉能力分级问卷(Categories of Auditory Performance- II, CAP- II)<sup>[15]</sup>、有意义使

用言语量表(Meaningful Use of Speech Scale, MUSS)<sup>[16]</sup>、言语可懂度分级标准(Speech Intelligibility Rating, SIR)<sup>[17]</sup>。

其中,IT-MAIS和MUSS共10个问题,每个问题的得分按照问题中行为发生的频率分为0~4分,满分为40分。IT-MAIS评价受试者使用助听装置后的发音情况、对生活中声音的察觉和自发反应能力以及分辨能力。MUSS评估受试者在日常生活中言语发生行为,得分越高,表示其言语产出能力越强。LEAQ包含35个问题,可分成3类,分别为接受性听觉行为、语义上听觉行为和表达性语言行为,满分35分,得分越高则提示其听觉语言能力越好。CAP- II将听觉能力分为10个等级(0~9级),分数越高对应更强的听觉能力。SIR是评价儿童日常生活中言语能力的问卷,根据受试者自发言语的受众理解程度将患者言语可懂度分为1~5级,等级越高其言语可懂度越佳。

### 1.3 社会生活能力测验实施及评分方法

采用婴儿-初中生社会生活力量表<sup>[18]</sup>(Infant-junior Middle School Student's Social Life Ability Scale, S-M量表)评定患儿的社会生活能力。测试前由经过严格培训的听力师指导家长根据患儿的情况进行填写。评分者根据以下标准分对其进行评估,分为重度低下(≤6分)、中度低下(=7分)、轻度低下(=8分)、边缘(=9分)、正常(=10分)、高常(=11分)、优秀(≥12分)7个等级,得分越高说明社会适应性越好。

### 1.4 统计学分析

采用SPSS 26.0软件进行数据分析。定量资料以 $\bar{x}\pm s$ 表示,采用独立样本 $t$ 检验分析CND组和对照组在量表评估、言语识别测试、助听听阈结果之间的差异;定性资料根据属性分组计数,以频数(百分比)表示。采用Spearman相关性分析法分析CND组植入年龄、CI使用时间、康复时间与各项评估测试结果之间的相关性。 $P<0.05$ 表示差异具有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 基线资料

最终纳入21例CND患儿和20例对照患儿[中位植入年龄分别为1.70岁(0.50~3.80岁)和1.30岁(0.90~

3.70岁)]。如表1所示,2组患者术前听力、植入年龄、CI使用时间差异均无统计学意义(均 $P>0.05$ )。

表1 2组受试者基本信息表

Tab 1 Basic information of the subjects in the two groups

Item	CND group (n=21)	Control group (n=20)
Implantation age/year	1.69±0.84 <sup>①</sup>	1.46±0.72
Usage time of CI/year	8.05±2.19 <sup>②</sup>	8.03±19.6
Gender (male/female) /n (%)	16 (76.2)/5 (23.8)	9 (45.0)/11 (55.0)
Operative side (double/left/right) /n (%)	4 (19.0)/8 (38.1)/9 (42.9)	3 (15.0)/2 (10.0)/15 (75.0)
Preoperatively implanted ear hearing	>95 dBnHL	>95 dBnHL
CI brand /n (%)		
MeDEL	10 (47.6)	15 (75.0)
Cochlear	8 (38.1)	4 (20.0)
AB	2 (9.5)	1 (5.0)
NuroTRon	1 (4.8)	0 (0)
Auditory and language rehabilitation time/year	4.90±2.37	N/A

Note: <sup>①</sup> $P=0.378$ , <sup>②</sup> $P=0.955$ , compared with the control group. dBnHL—decibel normal hearing level; N/A—not applicable.

### 2.2 助听听阈结果

CND组21例受试者中,2例(9.5%)助听听阈未进入中文言语香蕉图内。其中1例各频率助听听阈均>90听力级(decibel hearing level, dB HL),家长主诉该受试者仅对非常大的声音偶有反应;1例各频率助听听阈稍差于中文言语香蕉图下限。其余19例(90.5%)受试者各频率助听听阈均进入中文香蕉图内<sup>[19]</sup>。对照组各频率助听听阈均在中文香蕉图内。

如表2所示,去除1例各频率助听听阈均>90 dB HL的受试者后,CND组受试者左、右耳在0.5、1、2和4 kHz频率点的平均助听听阈均低于对照组,差异具有统计学意义(均 $P<0.05$ )。

表2 2组受试者各频率助听平均听阈(dB HL)

Tab 2 Average hearing threshold of the two groups (dB HL)

Frequency	CND group (n=20)	Control group (n=20)	P value
<b>Left ear</b>			
0.5 kHz	46.25±14.00	29.00±4.18	0.018
1 kHz	45.41±11.37	28.00±2.73	0.005
2 kHz	42.08±10.10	25.00±3.54	0.002
4 kHz	38.75±7.42	24.00±8.21	0.002
<b>Right ear</b>			
0.5 kHz	44.17±5.97	33.61±6.37	0.000
1 kHz	44.17±7.93	32.78±5.20	0.000
2 kHz	42.08±6.89	29.44±7.84	0.000
4 kHz	41.67±7.18	27.50±6.70	0.000

### 2.3 言语能力测试结果

如表3所示,2组受试者闭合式双音节言语识别率、开放式双音节言语识别率、语音清晰度得分及比较,CND组受试者各项测试平均得分均低于对照组,差异有统计学意义(均 $P<0.05$ )。与无唇读辅助(CI)相比,CND组在有唇读辅助(CI+辅助唇读)状态下的闭合式及开放式双音节识别率有显著提升( $P$ 值分别为0.017和0.001)。

表3 2组受试者闭合式和开放式双音节言语识别率以及语音清晰度比较

Tab 3 Comparison of closed and open disyllabic speech recognition rates and speech articulation between the two groups

Item	CND group (n=21)	Control group (n=20)	P value
<b>MESP/%</b>			
CI	75.8±37.4	100.0±0	0.008
CI+lip reading	83.0±32.7 <sup>①</sup>	100.0±0	0.027
<b>M-LNT/%</b>			
CI	29.5±30.8	98.3±3.4	0.000
CI+lip reading	39.3±38.1 <sup>②</sup>	98.8±2.8	0.000
Speech intelligibility test/%	43.1±36.2	99.1±2.9	0.000

Note: <sup>①</sup> $P=0.017$ , <sup>②</sup> $P=0.001$ , compared with CI.

闭合式双音节言语识别率:CND组在仅佩戴CI情况下有17例(81.0%)受试者达到扬扬格词言语分辨能力水平;4例(19.0%)未达到闭合式扬扬格词言语分辨能力水平,表明其只有音感而无法理解言语。



开放式双音节言语识别率：CND组有7例(33.3%)仅佩戴CI的情况下开放式双音节言语识别率 $\geq 50\%$ ，辅助唇读后可增加至9例。

语音清晰度：CND组有9例(42.9%)得分 $\geq 50\%$ ，12例(57.1%)得分 $< 50\%$ 。对应语言年龄分布在1~3岁，未能有达到4岁语言年龄的受试者(表4)。

表4 2组受试者对应语言年龄分布[n(%)]

Tab 4 Corresponding language age distribution of the two groups of subjects [n(%)]

Normal language age	CND group (n=21)	Control group (n=20)
1 year-old	9 (42.9)	0 (0)
2 year-old	3 (14.3)	0 (0)
3 year-old	9 (42.9)	2 (10.0)
4 year-old	0 (0)	18 (90.0)

## 2.4 听觉言语效果问卷结果

如表5所示，CND组受试者的IT-MAIS、MUSS、LEAQ、CAP-II以及SIR量表评估得分均低于对照组。其中，IT-MAIS、MUSS、CAP-II以及SIR的差异有统计学意义(均 $P < 0.05$ )，LEAQ的差异无统计学意义。CND组中，CAP-II得分 $\geq 5$ 分的受试者16例(76.2%)，SIR得分 $\geq 3$ 分的受试者11例(52.4%)。对照组各量表得分均达到满分。

## 2.5 社会生活能力结果

如表6所示，CND组受试者平均社会生活能力得

表7 CND组植入年龄、CI使用时间、康复时间与听觉及言语效果的相关性分析(n=20)

Tab 7 Correlation analysis of implantation age, usage time of CI, and auditory and language rehabilitation time with auditory and speech effects (n=20)

Item	Implantation age		Usage time of CI		Auditory and language rehabilitation time	
	r value	P value	r value	P value	r value	P value
IT-MAIS	0.255	0.279	0.096	0.686	0.005	0.984
MUSS	0.047	0.843	-0.010	0.967	0.093	0.697
LEAQ	0.075	0.753	0.123	0.605	0.098	0.681
CAP-II	0.081	0.734	0.068	0.777	0.264	0.261
SIR	-0.144	0.564	0.053	0.823	0.199	0.401
MESP	-0.163	0.492	-0.109	0.648	0.277	0.237
M-LNT	0.134	0.574	-0.051	0.831	0.005	0.982
Speech intelligibility test	-0.014	0.955	-0.083	0.729	0.074	0.757

## 3 讨论

正常人的言语声在频谱和能量上都有一定的范

表5 2组受试者问卷评估得分比较(分)

Tab 5 Comparison of questionnaire evaluation scores between the two groups of subjects (score)

Questionnaire	CND group (n=21)	Control group (n=20)	P value
IT-MAIS	33.5 $\pm$ 10.8	40.0 $\pm$ 0	0.012
MUSS	26.3 $\pm$ 12.7	40.0 $\pm$ 0	0.000
LEAQ	30.5 $\pm$ 10.0	35.0 $\pm$ 0	0.051
CAP-II	5.1 $\pm$ 1.9	9.0 $\pm$ 0	0.000
SIR	3.0 $\pm$ 1.4	5.0 $\pm$ 0	0.000

分低于对照组，差异有统计学意义( $P=0.046$ )。

表6 2组受试者社会生活能力得分比较(分)

Tab 6 Comparison of social-life ability scores between the two groups of subjects (score)

Questionnaire	CND group (n=21)	Control group (n=20)	P value
S-M Scale	9.7 $\pm$ 0.8	10.0 $\pm$ 0.3	0.046

CND组有17例(81.0%)受试者社会生活能力分级在正常及以上，4例(19.0%)社会生活能力分级在边缘或轻度低下。对照组20例(100.0%)受试者社会生活能力分级均在正常及以上。

## 2.6 CND组听觉及言语效果相关因素分析

如表7所示，去除1例各频率助听听阈均 $> 90$  dB HL的受试者后，分析植入年龄、CI使用时间、康复时间与CND组听觉及言语效果的相关性，发现均无统计学意义。

围，中文言语香蕉图则把言语信号的频谱-能量分布直观地展现在纯音听力图上<sup>[19]</sup>。本研究对CND先天性耳聋儿童进行了长期跟踪随访，结果提示CND

患儿在植入CI后有90.5%的受试者助听听阈能够处于中文言语香蕉图内,表明耳蜗植入的CND患儿听觉觉察能力大多数能达到要求,可以基本满足CND患儿听觉声音和言语信号的能力。儿童言语正常发育先决条件之一就是言语信号有足够的部分在听阈之上,即听阈进入中文言语香蕉图内;但最终习得语言和言语的发展,不仅仅是最基本的察觉言语信号,还需要在察觉的基础上对言语信号的分辨、识别和理解等更高层级的言语信息的处理,才能真正发展出正常的言语-语言能力。CND患儿对声音信号的高级加工处理能力明显存在不足,虽然具有一定的察觉声音信号的能力,但进一步的分辨、识别、理解能力存在通过CI无法弥补的缺陷,而且CND组患儿助听听阈即使进入中文言语香蕉图内,但与对照组还存在一定差距,因而导致CND组患儿植入耳蜗后的听觉言语能力发展受限。为了全面评估CND患儿CI植入后的听觉能力、言语感知、言语产出、说话能力等多方面的进展情况,本研究进行了层级测试。

在听觉能力和言语感知方面,本研究使用IT-MAIS、LEAQ和CAP-II这3个问卷来评估CND患儿听能发育情况,使用闭合式双音节言语识别测试评估其早期言语感知能力,最后使用开放式双音节言语识别测试评估其安静环境下的言语感知。研究结果表明CND患儿的听觉及言语识别效果与对照组有显著差距,并且有19.0%的患儿只有音感而无法理解言语。造成这种差异的原因是先天性CND患儿由于蜗神经较小或缺失,导致传递至耳蜗核的声信号减少或缺漏,使得听觉分辨、识别、理解出现困难。而这种声信号的减少或缺漏会使得听觉皮层活动一直处于低水平的状态,导致从脑干到听觉皮层的辐射髓鞘形成低于正常儿童水平,听觉皮层发育滞后,听觉能力的可塑性降低,反过来影响听觉分辨、识别、理解能力的发育。但CND组有76.2%患儿CAP-II得分 $\geq 5$ ,达到了无需辅助唇读即可理解常用词语和短语的能力,且有33.3%的患儿开放式双音节言语识别率 $\geq 50\%$ ,可满足日常生活交流,甚至进入普通学校学习,说明CI对CND患儿仍是一种有效的听觉干预方法,大部分患儿能获得一定的听觉及言语识别能力。本研究CND患儿植入CI后的听觉和言语感知效果高于VESSEUR等<sup>[4]</sup>研究结果(34%获得闭合式言语识别,25%获得开放式言语识

别),其原因可能为:①VESSEUR等<sup>[4]</sup>纳入的CND患者部分伴有Charge综合征或认知障碍,本研究均已排除在外。②本研究在数据收集时CND患者至少有5年的CI使用,无效果或效果不佳的患者已经放弃CI的随访或使用,本研究对这类患者的数据未能收集。③CND植入CI效果存在个体差异,因为现有术前评估技术不能准确判断蜗神经残存数量。一些研究发现CND患者MRI显示蜗神经缺如,但在解剖学上一些蜗神经纤维可能存在于前庭神经或面神经内。此外,部分研究<sup>[5]</sup>发现MRI测量的蜗神经粗细与残存蜗神经细胞数量及预后康复效果之间没有对应关系。

值得注意的是,我们发现CND患儿辅助唇读后,闭合式和开放式言语识别率均得到了提升。以往文献<sup>[20]</sup>也表明,两人交流的过程中,整合视觉信息对言语识别率的提高有极大的帮助。因此,这提示我们可通过改变交流策略和改善康复策略来提高CND患儿的言语识别能力,如:辅助唇读、表情、手势和姿势等。除此之外,我们还可以通过放慢语速,缩短交流距离,或使用带调频和蓝牙系统的辅听设备的方式来提高言语识别。

在言语产出和说话能力方面,本研究使用SIR、MUSS这2个问卷评估CND患儿言语发生行为,并对他们的言语能力进行分级;再使用语音清晰度测试,评估他们的言语可懂度,并对应正常儿童语言年龄。同样,各项结果均表明CND患儿此2项能力比对照组低。其语言年龄发育相当于1~3岁的正常儿童,明显落后于实际年龄。并且还有一部分患儿无言语发育的情况,需要靠手语和文字来进行交流。这说明CND患儿言语的发育受到严重影响,在交流时需要听者通过个别词语并借助语境和唇读提示来理解其言语。CND患儿因为受听觉能力的影响,即使在3岁最佳语言获得期前进行干预,其平均言语产出和说话能力也显著落后于内耳结构正常的CI植入者,对于真正融入社会仍存在一定困难。

早干预和康复训练是CI效果保证的重要因素。SCARABELLO等<sup>[21]</sup>的研究结果表明耳蜗使用时间越长、植入年龄越小,其听觉言语感知能力则越强。康复训练则有助于儿童养成良好的听觉习惯及习得正确的发音方式,促进其听觉能力的提升、言语和语言的发展、认知和生活质量的改善<sup>[22]</sup>。因此,本研究对CND组植入年龄、CI使用时间、康

复时间与其听觉及言语效果相关性进行了分析,但结果表明这3种因素与CND患儿的听觉及言语效果均无相关性。其原因可能是以下几点:①3岁是听觉言语发育的关键年龄,本研究CND患儿整体植入年龄均较小[平均植入年龄为(1.69±0.84)岁],主要集中在1~2岁,因而CI植入年龄与CI效果差异相关性无法在本研究中体现。②CND患儿听觉及言语能力的提升存在“天花板”,即无法随着康复时间和耳蜗使用时间的延长而进一步提升。③本研究样本量不够大。④CI效果可能受语言环境、家长受教育程度等方面的影响,而本研究未将这些变量纳入研究范畴,因此希望在未来增加这方面的研究。

儿童社会生活能力是指儿童独立处理日常生活和承担社会责任达到他年龄和所处社会文化条件所期望的程度,该能力受诸多因素影响,听力障碍是影响因素之一<sup>[23]</sup>。本研究使用S-M量表对2组患儿的独立生活、运动、作业操作、交往、参加集体活动和自我管理等方面进行了评估,作为能否融入主流社会指标之一。研究发现对照组所有受试者的社会生活能力均达到正常或以上,而CND患儿中有4例(19.0%)社会生活能力分级在边缘或轻度低下,且S-M量表平均得分低于正常值。这说明CND患儿在长期CI植入后社会生活能力可能存在缺陷,这些缺陷有可能导致CND患儿出现自卑、胆小、脾气暴躁、孤僻等异常心理。因此提示家长、老师和听力师等相关人员需注重CND患儿社会生活能力的培养,避免依赖性,同时还需关注他们的心理健康问题,必要时给予心理健康辅导。

综上所述,本研究经过长期随访后发现,CI对CND患儿是一种有效的听觉干预方法,但其平均听

觉言语及社会生活能力明显落后于内耳结构正常的CI植入者。因此,应注重对其采用个性化的交流策略和康复训练方法,加强患儿社会生活能力培养和心理指导。

#### 利益冲突声明/Conflict of Interests

本研究不存在利益冲突。

There is no conflict of interest in this study.

#### 伦理批准和知情同意/Ethics Approval and Patient Consent

本研究涉及的所有试验均已通过上海交通大学医学院附属第九人民医院伦理委员会的审核批准(伦理批准号:SH9H-2021-T150-1)。所有试验过程均遵照伦理要求进行。受试对象或其亲属已经签署知情同意书。

All experimental protocols in this study were reviewed and approved by Ethics Committee of Shanghai Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine (Approval Letter No. SH9H-2021-T150-1). All experimental protocols were carried out by the guidelines of the Ethics Committee. Consent letters have been signed by the research participants or their relatives.

#### 作者贡献/Authors' Contributions

杨璐、黄美萍、李蕴参与实验设计。杨璐、周嵌、李蕴、黄治物参与论文的写作和修改。杨璐、黄美萍、李进、周嵌参与研究实施、数据收集与统计分析。所有作者均阅读并同意了最终稿件的提交。

The study was designed by YANG Lu, HUANG Meiping and LI Yun. The manuscript was drafted and revised by YANG Lu, ZHOU Qian, LI Yun and HUANG Zhiwu. The research implementation, data collection and statistics analysis were performed by YANG Lu, HUANG Meiping, LI Jin and ZHOU Qian. All the authors have read the last version of paper and consented for submission.

• Received: 2023-02-03

• Accepted: 2023-05-24

• Published online: 2023-07-28

### 参·考·文·献

- [1] MCCLAY J E, BOOTH T N, PARRY D A, et al. Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss with magnetic resonance imaging[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2008, 134(9): 945-952.
- [2] GLASTONBURY C M, DAVIDSON H C, HARNBERGER H R, et al. Imaging findings of cochlear nerve deficiency[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2002, 23(4): 635-643.
- [3] PENG K A, KUAN E C, HAGAN S, et al. Cochlear nerve aplasia and hypoplasia: predictors of cochlear implant success[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 157(3): 392-400.
- [4] VESSEUR A, FREE R, SNELS C, et al. Hearing restoration in cochlear nerve deficiency: the choice between cochlear implant or auditory brainstem implant, a meta-analysis[J]. Otol Neurotol, 2018, 39(4): 428-437.
- [5] REN C C, LIN Y, XU Z, et al. Audiological characteristics and cochlear implant outcome in children with cochlear nerve deficiency[J]. Front Neurol, 2022, 13: 1080381.
- [6] SÜRMEİOĞLU O, CETİK F, TARKAN O, et al. Choice of cochlear implant side in a paediatric population[J]. J Laryngol Otol, 2014, 128(6): 504-507.
- [7] STRELNIKOV K, ROUGER J, LAGLEYRE S, et al. Improvement in speech-reading ability by auditory training: evidence from gender differences in normally hearing, deaf and cochlear implanted subjects[J]. Neuropsychologia, 2009, 47(4): 972-979.



- [8] 中华人民共和国国家质量监督检验检疫总局, 中国国家标准化管理委员会. 声学 测听方法 第1部分: 纯音气导和骨导测听法: GB/T 16296.1—2018[S]. 北京: 中国标准出版社, 2018.
- General Administration of Quality Supervision, Inspection and Quarantine of the People's Republic of China, Standardization Administration of PRC. Acoustics-Audiometric test methods-Part 1: pure-tone air and bone conduction audiometry[S]. Beijing: Standards Press of China, 2018.
- [9] 郑芸, 孟照莉, 王恺, 等. 普通话早期言语感知测试(MESP)[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2011(5): 19-23.
- ZHENG Y, MENG Z L, WANG K, et al. Mandarin Early Speech Perception Test[J]. Chinese Scientific Journal of Hearing and Speech Rehabilitation, 2011(5): 19-23.
- [10] ZHENG Y, MENG Z L, WANG K, et al. Development of the Mandarin early speech perception test: children with normal hearing and the effects of dialect exposure[J]. Ear Hear, 2009, 30(5): 600-612.
- [11] 李淑静, 刘海红, 孔颖, 等. 普通话词汇相邻性词表在人工耳蜗植入儿童中的等价性验证[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2013, 21(3): 217-220.
- LI S J, LIU H H, KONG Y, et al. Inter-list equivalency of standard-Chinese lexical neighborhood test in cochlear implant children[J]. Journal of Audiology and Speech Pathology, 2013, 21(3): 217-220.
- [12] 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: 三辰影库音像出版社, 2011.
- SUN X B. Criteria and methods for evaluating auditory and language ability of hearing-impaired children[M]. Beijing: Sanchen Library Audio & Video Publishing House, 2011.
- [13] 梁思玉, 李刚, 郑芸. 婴幼儿有意义听觉整合量表的应用现状与展望[J]. 中华耳科学杂志, 2015, 13(4): 631-635.
- LIANG S Y, LI G, ZHENG Y. Current usage of IT-MAIS and its future[J]. Chinese Journal of Otology, 2015, 13(4): 631-635.
- [14] 王丽燕, 梁巍, 陈军兰, 等. 中文版《小龄儿童听觉发展问卷》的有效性研究[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2011(2): 43-46.
- WANG L Y, LIANG W, CHEN J L, et al. A study on the effectiveness of Chinese version of LittlEARS Auditory Questionnaire[J]. Chinese Scientific Journal of Hearing and Speech Rehabilitation, 2011(2): 43-46.
- [15] 王丽燕, 申敏, 梁巍, 等. 扩展版CAP问卷的中文版开发及其信效度研究[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2020, 18(5): 367-369.
- WANG L Y, SHEN M, LIANG W, et al. The development of Chinese version of the revised Categories of Auditory Performance and the study of its reliability and validity[J]. Chinese Scientific Journal of Hearing and Speech Rehabilitation, 2020, 18(5): 367-369.
- [16] 郭倩倩, 陈雪清, 孟超, 等. 3~6岁儿童人工耳蜗植入后听觉言语能力发育规律探讨[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2016, 14(4): 255-258.
- GUO Q Q, CHEN X Q, MENG C, et al. The development of auditory and speech abilities in preschool children after cochlear implantation[J]. Chinese Scientific Journal of Hearing and Speech Rehabilitation, 2016, 14(4): 255-258.
- [17] 王宇, 潘滔, 米思, 等. 中文版言语可懂度分级标准的建立及其信度检验[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2013, 21(5): 465-468.
- WANG Y, PAN T, MI S, et al. The reliability analysis of the Chinese version of Speech Intelligibility Rate (SIR) [J]. Journal of Audiology and Speech Pathology, 2013, 21(5): 465-468.
- [18] 左启华. 婴儿-初中生社会生活能力量表[M]. 北京: 北京医科大学出版社, 1988: 1-68.
- ZUO Q H. Infant-junior middle school student's social life ability scale[M]. Beijing: Beijing Medical University Press, 1988: 1-68.
- [19] HU X J, LI F F, LAU C C. Development of the Mandarin speech banana[J]. Int J Speech Lang Pathol, 2019, 21(4): 404-411.
- [20] GRANT K W, SEITZ P F. The use of visible speech cues for improving auditory detection of spoken sentences[J]. J Acoust Soc Am, 2000, 108(3 Pt 1): 1197-1208.
- [21] SCARABELLO E M, LAMÓNICA D A C, MORETTIN-ZUPELARI M, et al. Language evaluation in children with pre-lingual hearing loss and cochlear implant[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2020, 86(1): 91-98.
- [22] RAYES H, AL-MALKY G, VICKERS D. Systematic review of auditory training in pediatric cochlear implant recipients[J]. J Speech Lang Hear Res, 2019, 62(5): 1574-1593.
- [23] 胡跃楠. 听力障碍儿童的社会生活能力[D]. 苏州: 苏州大学, 2015.
- HU Y N. The social-life ability in hearing-impaired children[D]. Suzhou: Soochow University, 2015.

[本文编辑] 张慧俊