

人工耳蜗植入工作指南(2013)修订解读

戴朴 郝昕 孙喜斌 王丽燕 龙墨 于丽玫

【编者按】 为便于读者更好地理解和掌握修订后的人工耳蜗植入工作指南,本刊编辑部邀请部分参与指南修订的专家撰写了该解读性文章,就修订的背景和意义予以说明。参与解读的专家根据专业特点进行了分工,其中适应证中特殊情况的人工耳蜗植入由戴朴教授解读,涉及听力学相关内容的修订及解读由郝昕研究员负责,而植入后听觉言语康复部分的修订解读则由孙喜斌教授等聋儿康复系统的专家负责。

中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会、中华耳鼻咽喉科杂志编委会 2003 年在长沙组织讨论并制订了《人工耳蜗植入工作指南(2003 年,长沙)》(简称“2003 版指南”),对人工耳蜗植入的临床工作起到了积极的指导作用^[1]。2007 年卫生部颁布了《人工耳蜗临床技术操作规范》^[2]。随着人工耳蜗基础研究和临床工作的蓬勃发展以及产品的研发升级,人们对人工耳蜗的认识也在不断提高,原有指南已经不能完全适应临床发展的需要。本刊编委会先后于 2006 年和 2010 年组织召开了人工耳蜗植入相关论坛,就当时大家关心的热点问题进行了探讨,初步达成一些共识^[3,4]。近年来在国家项目的推动下,人工耳蜗植入数量迅速增长,迫切需要对旧的指南进行修订,出台既能与国际标准接轨,又符合我国国情的新指南。为此,中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编委会 2012 年 12 月在海南三亚召开了人工耳蜗植入指南修订会,50 余位从事人工耳蜗植入相关工作的手术医生、听力学家及康复专家出席了会议。会议在 2003 版指南的框架基础上,分别就患者选择标准、特殊病例的指导性建议,植入前、后的听力评估及开机调试,言语康复及相关评估等多个议题展开讨论。指南修订以与会专家意见为主体,参照国内近年的相关操作规范以及国外最新的人工耳蜗植入相关指南性文件,同时亦参考大量的国内外相关文献,反复讨论修改,本着求同存异的原则,基本达成共识。随后杂志编委会在 2013 年又先后两次组织部分专家

深入讨论,对指南进行了更加细化的修订并最终定版^[5]。

适应证中特殊情况的人工耳蜗植入

《人工耳蜗植入工作指南(2013)》(简称“2013 版指南”)的特点是既有传承、又有发展,力求为近十年来出现的关于人工耳蜗植入的热点和难点问题提供指导意见。本部分主要解读指南中提出的新内容,重点涵盖低龄儿童的人工耳蜗植入、脑白质病变、听神经病(听神经病谱系障碍)、双侧人工耳蜗植入、残余听力保护等议题。

一、低龄儿童的人工耳蜗植入

2013 版指南中儿童植入年龄通常为 12 个月~6 岁。植入年龄越小效果越佳,尽管欧洲各国如德国、意大利等植入小组报道的最小植入年龄为 3~4 个月,本指南建议的最小植入年龄仍为 6 个月。

耳聋的早期发现和诊断为尽早实施干预提供了良好的机会^[6]。儿童早期接受人工耳蜗植入具有明显的优势^[6,9],可以尽早暴露于听觉语言环境下,增强语言技巧、言语质量,扩展表达和接受的词汇量。目前,越来越多的文献显示 12 个月内植入人工耳蜗的患儿其听力和言语能力可获得更大的改善,患儿更有可能完全发挥潜力,而不需要“赶上”或者以超过正常的学习速率来达标。

小于 12 个月儿童人工耳蜗植入的关键在于可靠的诊断,该群体的植入前评估应包括以下几个方面:行为测听、耳声发射、频率特异性听性脑干反应(ABR)或者多频稳态反应(ASSR)、声导抗以及声反射测试。

研究显示小于 12 个月有其他系统疾患且接受手术的儿童,其麻醉并发症的发生率明显高于 12 个月以上的儿童^[10-11]。但耳蜗植入相关文献显示小

DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-0860.2014.02.002

作者单位:100853 北京,解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科(戴朴、郝昕);中国聋儿康复研究中心(孙喜斌、王丽燕、龙墨、于丽玫)

前三位作者对本文有同等贡献,均为第一作者

通信作者:戴朴,Email:daipu301@vip.sina.com;孙喜斌,Email:13701151315@163.com,邮政编码:100029

于 12 个月群体的围手术期是安全的,多组专家报道 7~12 个月龄儿童的人工耳蜗植入无相关的麻醉并发症发生^[12-17]。

相比于较大儿童和成人,小于 12 个月儿童人工耳蜗植入术中失血的风险更高,此年龄儿童 100~200 ml 的失血即有可能造成危象。幼儿乳突含有较高比例的骨髓,术中易于渗血,乳突导静脉短、快速失血亦可能对整体循环血容量有较大的影响。手术医生应熟练掌握乳突导血管止血的技巧,对于较迅猛的出血应立即、切实止血。

术中应用面神经监测、避免耳后切口向乳突尖下方延伸、术中逐层解剖以及对面神经的正确识别均有助于小于 12 个月儿童人工耳蜗植入的顺利完成。由于婴幼儿头皮菲薄,如植入体过于突出,可导致头皮张力大,感染和排异风险升高。随着颅骨的增长,耳蜗与颅骨之间的距离逐渐增大,植入装置有移动的可能性,所以连接刺激接受器和电极的导线应该有长度冗余,磨制合适的骨床以稳固地容纳植入体亦是非常重要的。

Roland 等^[17]多项研究证实小于 12 个月儿童人工耳蜗植入的手术并发症发生率与较大的儿童和成人组无明显差异。解放军总医院海南分院近 2 年共完成 25 例小于 12 个月儿童的人工耳蜗植入,均一期恢复,无相关并发症发生。

综上所述,在较小婴幼儿中进行人工耳蜗植入,对诊断、测试的准确性、麻醉风险、外科技术、术中测试和术后编程、长期安全性、语言接受和语言表达的发展、言语感知结果等方面提出了更多的挑战。目前,各项观察显示对于小于 12 个月儿童的人工耳蜗植入而言,麻醉、手术和远期并发症的低发生率证明这一实践风险很小,而语言接受及发育的优势明显。

二、脑白质病变

先天感音神经性聋患者中伴有脑白质异常者并不少见。脑白质异常主要分为两类:一类是脑白质病(脑白质营养不良),影像学多表现为广泛、弥散病变,随访有脑白质病灶发展的可能,由于其诊断和治疗都尚在探索阶段,给术前评估带来困难;第二类是缺氧、感染、外伤、黄疸等造成的脑白质改变,影像学表现为散在的斑片状阴影,并不是真正意义上的脑白质病,且由于其损伤可以在大脑发育过程中代偿,人工耳蜗植入效果多数较好。

脑白质营养不良是一种具有遗传倾向的脱髓鞘或髓鞘发育不良疾病,因脑白质的弥漫性、多灶性脱髓鞘损害,导致神经电信号的传导障碍。此类患者

主要表现为认知、言语障碍,智力减退,行为改变等。在儿童,是影响生长发育的重要神经系统疾病。根据 Poser 脑白质病的分类^[18],儿童脑白质病可归纳为脱髓鞘病变(包括缺氧性脱髓鞘、感染性脱髓鞘、中毒性脱髓鞘等)、髓鞘发育不良性疾病(如感染性脑白质营养不良、Alexander 病、肾上腺脑白质营养不良等)、髓鞘发育延迟和儿童特发性脑白质病 4 类。无论哪种类型,远期预后都不理想,严重病例甚至在婴幼儿时期即发生夭折。

Hong 等^[19]观察了 10 例术前 MRI 检查提示脑白质异常的人工耳蜗植入患儿,其中 2 例术后言语发育迟缓、存在交流困难,其他 8 例术后康复良好。这一研究表明脑白质影像学异常并不代表耳蜗植入效果不好,重要的是鉴别真正的脑白质病和局限的脑白质影像学异常。术前的头颅 MRI 检查可显示白质病变的大小、范围、形态和部位等;而测定血浆和活组织中的特殊代谢产物如长链脂肪酸等的含量则是更具有特异性的检验手段。如果 MRI 发现有脑白质病变,需进行智力、神经系统体征及 MRI 复查。如果智力、运动发育无倒退,除听力、言语外其他系统功能基本正常,神经系统检查无阳性锥体束征或者体征无变化, MRI 脑白质病变区无高信号(DWI 像),超过 6 个月以上的动态观察病变无扩大,可考虑人工耳蜗植入,但需与患儿家属沟通病情,使其建立合理的期望值。

三、听神经(听神经病谱系障碍)

听神经/听神经同步不良是一种以进行性或间歇性中度到极重度感音神经性听力损失为特征的疾病。该病虽然外毛细胞功能正常,但听神经和中枢听觉通路上传入神经的活动异常^[20]。在该病的听力学评估中,耳声发射显示正常,耳蜗微音电位也能引出反应(耳蜗外毛细胞产生的极化与去极化),但来源于听觉通路的诱发反应通常是缺失的。

听神经病的患者可以选择进行人工耳蜗植入,但其效果难以预测。如果损伤部位在耳蜗,电刺激绕过内毛细胞直接刺激第八颅神经可以产生较好的反应;但如果病变位于听神经或听觉中枢,如第八颅神经脱髓鞘病变等,电刺激可能会遭遇与声刺激同样的结果。鉴于第二种可能性,为听神经病患者植入人工耳蜗应极为慎重,在术前应详尽告知风险。

对听神经病儿童术前应进行详细的检查,包括:耳蜗电图(ECoChG)、ABR、电刺激诱发听性脑干反应(EABR)以及影像检查以确定潜在的病变部位。悉尼耳蜗植入中心曾为 80 例听神经病患儿植入人

工耳蜗,多数孩子术后获得良好效果^[21]。Teagle 等^[22]报道了 140 例诊断为听神经病的儿童,其中有 37% 接受了人工耳蜗植入术,50% 的患儿植入后拥有开放式言语感知能力;有听神经异常的患儿不能够获得开放式言语感知能力;在另一个分组,良好的开放式言语感知技能与引出较强反应的电诱发耳蜗内复合动作电位之间存在密切联系。

四、双侧人工耳蜗植入

我们的听觉环境充满了来源复杂的声音,这对于听觉系统是一种挑战。双耳听觉为从干扰的声音中分离目标信号提供线索,并确定声音来源,可提高言语识别力。双耳听觉对于声音感知的三个主要作用为投影效应、双耳总和效应及双耳静噪效应^[23]。

当言语与噪声在空间上有分离时就会产生头影效应。例如,来自右侧的背景噪声将干扰右耳,但头颅会阻碍部分延伸至左耳的干扰噪声,因此,头影效果会在受保护的左耳形成较好的信噪比^[24]。头影效应对于双侧耳蜗植入患者的听觉有着最重要的影响。当竞争噪声与信号在空间上分离时,双耳抑噪效应也发挥作用,脑干听觉神经核可以处理来自双耳信号的时程、振幅及频谱的差异,有助于言语信号和噪声的分离。双耳总和效应也归属于中枢处理效果,仅仅在双耳接收相似信号时才发生,这时所感知声音响度的加倍会增加对声音强度和频率差异的敏感性,而且也能使言语可懂度在安静和噪声暴露条件下均得到改善。

人工耳蜗使用者从听力康复中受益巨大,但是单侧人工耳蜗对声源的定位能力较差,导致在噪声环境下倾听言语困难。目前有大量关于双侧人工耳蜗植入的报道,都显示双侧人工耳蜗植入者在面对竞争性刺激时听到言语的能力、以及利用空间分离的优势来辨别目标言语和竞争言语的能力明显增强^[25-26]。此外,因为其声源定位能力的提高,可以避免相应的安全问题。

综上所述,双侧人工耳蜗植入所带来的言语理解度、声源定位能力明显提高,使儿童和成人的双侧人工耳蜗植入比单侧人工耳蜗植入具有更好的听觉效果^[27]。双侧人工耳蜗同时植入避免了两次手术和全身麻醉的创伤,降低了医疗成本^[28]。使用双侧人工耳蜗的儿童,当两次植入之间的时间缩短到最小时,皮质活动模式发展趋于正常。对于确定需要双侧人工耳蜗植入的患者,建议植入间期不超过 1 年,最好在半年之内。

双侧植入的对象多数为低龄儿童,其手术安全

性应放在首位,微创进路值得提倡^[29]。术中应尽可能减少出血。因第二侧手术时对术区仅被无菌敷料覆盖而无加压包扎,故第一侧手术关闭术腔前的观察和对出血状况的判断尤为重要。此外,人工耳蜗植入体内后严禁使用单级电凝。建议在双侧人工耳蜗植入时使用保留残余听力的电极植入法,尽可能保持耳蜗内细微结构以及残余听力,为将来可能出现的耳聋新型基因和药物治疗预留空间。

五、具有残余听力患者的人工耳蜗植入

人工耳蜗植入术的听力保存技术及实践已经显著改变了在过去几年中人工耳蜗植入术的适应证选择标准^[30]。对于保留植入耳残余听力(低频)的植入者可以采用声电联合刺激(助听器+人工耳蜗),助听器补偿低频听力,人工耳蜗补偿高频听力。许多研究显示为植入耳保存残余听力对于大多数重度高频听力损失患者来说是可行的,保存残余听力的人工耳蜗植入具有明显优势,特别是利于噪声背景中的言语识别或音乐欣赏。

20 世纪 90 年代末期,爱荷华大学研究小组在植入 6 mm 长电极的人工耳蜗时保留了手术对象的残余低频听力。2004 年,Gstoettner 等^[31]应用长电极部分植入,21 例患者中 18 例保留了残余听力。解放军总医院采用柔手术方式为 29 例具有较好低频残余听力的患者植入人工耳蜗,术后 1 周,术侧全组低频听力均保留,完全保留率为 72.5% (21/29),部分保留率为 27.5% (8/29);25 例平均随访至术后 18 个月,术侧全组低频听力均保留,完全保留率为 72.0% (18/25),部分保留率为 28.0% (7/25),结果表明微创人工耳蜗植入所保留的残余听力在术后 1~2 年内基本稳定,维持时间的长短还有待于更长时间的观察^[32]。

人工耳蜗植入能否保留残余听力与多种因素有关,如电极种类(质地、直径、长度)、电极植入方式和速度、开窗部位、电钻速度和大小、围手术期用药等。电极准确植入鼓阶而不是前庭阶对于能否保留残余听力较为关键,同时残余听力的保留亦证明耳蜗内细微结构未受到明显损伤。

综上所述,人工耳蜗植入适应证的标准和临床实践已发生了根本的改变,早期植入对语前聋儿童有明显的康复效果,具有较好的低频残余听力、脑白质异常、听神经病等已不再是人工耳蜗植入的禁忌证。声电联合刺激、双侧人工耳蜗植入日渐普遍。我们期待在 2013 版指南的框架下,全国同道能够规范地开展人工耳蜗植入的临床工作,重视相关科学

研究,促进中国的人工耳蜗植入工作更上一个台阶。

听力学相关内容的修订及解读

2013 版指南与 2003 版相比在框架结构与文字叙述上都有所调整。“术前评估”从 2003 版的“适应证的选择”一节中抽离出来,单独分列为一节。2003 版的“适应证的选择”一节篇幅较长,且其中的“患者选择标准”与“术前评估”都提到了一些量化的听力学指标,读者阅读起来需前后对照。修订后的 2013 版指南在“适应证的选择”一节中,不再具体规定术前优化助听条件下的言语识别率应低于某一百分数,而代之以“助听器无效或效果不理想”;言语识别率测试,因需要针对不同的植入年龄、言语和认知水平、以及植入后的康复阶段来选择不同的测听材料和方法,故而移至术前评估及附件 1 中详细描述。

在 2013 版指南中的“适应证的选择”一节,针对国际上日益拓展人工耳蜗植入适应证的趋势^[33-34],增添了“特殊情况下人工耳蜗植入的指导性建议”一个小节,在向大家介绍这些临床探索性研究的结论的同时,也提示耳科医师慎重处理特殊病例,应使患者及其监护人了解手术风险、建立合理的康复预期。

修订后的“术前评估”一节,去除了“听觉语言康复的准备”这一小节,将其缩写后移入“家庭及康复条件评估”。同时也将 2003 版的“开机与调试”、“手术效果评估”两小节移入修订版的“人工耳蜗植入手术”一节。

2013 版指南文字叙述上力图简练并准确地反映出人工耳蜗领域的最新共识。伴随着国家对残疾聋儿免费植入人工耳蜗政策的逐步实施,人工耳蜗植入工作在我国绝大多数省份得以普及,手术及术后的言语康复水平逐渐提高。国内相关从业人员的人数及专业知识储备,较 2003 年版推出时已有大幅提升。因此,修订后的指南删除了一些对手术、调机、疗效影响因素等的常识性的描述。

近十几年来,越来越多的华人听力学家参照国际通行的言语测听体系,初步建立起面向中国成人及儿童人工耳蜗植入者的普通话言语识别评价体系,基本能满足术前病例筛选、术后康复长效评估的需要^[35]。为便于大家参考选用,特将各类测试材料的言语内容、测试形式、适用人群等,作为附件 1 增列。相对应的参考文件也增列文后。2013 版指南在“适应证的选择”一节中将 2003 版中“配戴合适

的助听器,经过听力康复训练 3~6 个月后听觉语言能力无明显改善”改为“经综合听力学评估,重度聋患儿配戴助听器 3~6 个月无效或者效果不理想,应行人工耳蜗植入;极重度聋患儿可考虑直接行人工耳蜗植入”。原因是国际上人工耳蜗植入的年龄下限为 12 月龄且不断被某些研究型医院突破^[36]。随着我国新生儿听力筛查工作的日渐普及,越来越多的极重度聋儿能在 1 岁以下得以确诊,但由于我国小儿助听器验配服务水平存在较大的地区差异,多数医院不具备为 1 岁以下聋儿优化选配助听器的能力,因此多数耳科医师认为对已经确诊为极重度聋的儿童再试用 3~6 个月的助听器,会耽误其最佳的康复时机。对于那些发现较晚、就诊时年龄偏大的语前聋儿童,更是如此。

由于国家出台了对于听障儿童的免费救助政策,聋儿家庭无须背负沉重的经济负担,因此修订后的指南针对“语前聋患者”删除了“家庭和(或)植入者本人对人工耳蜗有正确认识 and 适当的期望值”,对“语后聋患者”删除了家庭支持、心理素质和主观能动性描述,也去除了有关疗效影响因素的文字。

2013 版指南在“术前评估”一节中将 2003 版“听力学检查”小标题改称“听力学及前庭功能检查”,以更全面地体现对内耳功能的检查。对于听觉诱发电位的种类,增添了耳蜗微音电位(CM)检查以更好地排查听神经病患者。可由听力师自行决定采用 40 Hz 听觉事件相关电位还是听性稳态反应(ASSR),来进行分频段的听觉反应阈测试。由于国内多数单位不具备开展鼓岬电刺激试验的条件且其预测听神经功能状态的价值存有争议,故不再对其具体测试内容进行描述。

参阅美国 FDA 批准世界各主要人工耳蜗产品临床准入的标准以及最近人工耳蜗效果 Meta 分析研究结果^[34],对“听力学入选标准”适度放宽。修订后的指南将语前聋儿童的听力分级,大体上由传统听力学意义上的极重度聋(90 dBHL)扩宽至 WHO 定义的极重度聋(80 dBHL)水平。各类诱发电位的反应阈的下限指标均降低至 90 dBnHL。由于入选标准降低了,一些经过听力康复的儿童可以完成小儿行为测听法,所以修订后的指南增加了“行为测听裸耳 0.5、1、2、4kHz 平均听阈 > 80 dBHL”的表述。为了便于基层医院操作,将 2003 版指南中“有助声场测听 2 kHz 以上频率未进入听觉语言区(香蕉图)”改为“助听听阈 2 kHz 以上频率 > 50 dBHL”。尽管国际通行的小儿植入入选标准中大多采用开放

式的单音节或双音节词识别率,但由于我国小儿耳蜗植入病例日益低龄化,要求低龄儿童术前完成开放式言语识别较困难,故此处仍延用 2003 年版的“言语识别率(双字词)得分低于 70%”的标准,只是在表述上强调了是采用闭合式测试形式。对于术前无法配合言语识别率测试的儿童,也增添了依据行为观察来确认患儿不能从助听器中获益。

尽管修订后的语后聋患者植入人工耳蜗的双耳纯音气导听阈仍要求 >80 dBHL,但顺应了国际上更强调术前助听下言语识别率这一趋向,增添了“助听后听力较佳耳的开放短句识别率 $<70\%$ ”这一表述。国际通行的成人耳蜗植入入选标准中分别规定了植入侧与非植入侧的助听下英文 BKB 短句识别率要低于 50% 和 60%,但考虑到中文语法规则较松散,同样音节数的中文语句要难于英文^[37],且主流人工耳蜗产品提交给美国 FDA 的市场报告显示,植入后的开放短句识别率可 $>80\%$,故作此修订。

植入后听觉言语康复部分的修订解读

本次修订是在 2003 版指南的基础上,依据全国残疾人康复工作办公室关于印发《听力语言康复“十二五”实施方案》实施办法的通知[全康办(2012)5 号]和中国残疾人联合会关于印发《关于进一步加强听力语言康复工作的意见》的通知[残联发(2013)5 号]文件精神,提出人工耳蜗植入后听觉言语康复应遵循听障儿童听觉言语发展的规律,培建和完善人工耳蜗植入者感知性倾听、辨析性倾听、理解性倾听的能力,开展康复教育改革,促进其言语理解、言语表达和语言运用能力的发展^[38-39]。

新版指南在康复目标、康复模式、康复原则、康复评估 4 个方面提出了明确要求,更具可操作性。

一、康复目标

2003 版指南对康复目标的描述主要为:康复目标的确立应建立在术后评估的基础上,以提高听觉语言能力为主体,达到能听会说的目的。康复内容要包括听觉、语言、认知、社会化行为、情感发展等。2013 版指南则重点强调了 3 个方面:①目标的制定应以阶段性康复评估为依据,其目的是为人工耳蜗植入者建立近期目标和远期目标,近期目标是依据植入者当前听觉、言语、认知等能力的评估结果来制定的,相对容易实现,有助于增强植入者及其家庭的康复信心,通过持之以恒的努力,为远期康复目标——全面康复的实现奠定坚实的基础。②康复目标涵盖听觉、言语、语言、认知及沟通等内容。以往

的听觉言语康复只重视听说训练,新指南在关注听觉言语个别化训练的同时,强调听障儿童要与健听儿童一样全面发展,这更有利于听障儿童顺利融入社会、参与社会生活和学习。③康复目标的表述要简明、具体,有可观察性、可操作性且容易验证,能为康复教育质量控制提供依据。

二、康复模式

新版指南明确提出了社区家庭康复、机构康复、随班就读 3 种康复模式。这 3 种模式均是我国康复领域正在执行的康复安置主要形式,涵盖了不同年龄段人工耳蜗植入者的康复需求。享受国家及地方救助项目资助的人工耳蜗植入儿童应按照项目要求进行康复安置,并按要求进行跟踪随访。随着新生儿听力筛查、早期干预工作的广泛开展,人工耳蜗手术趋于小龄化,社区家庭康复就显得格外重要。本指南强调了家长、监护人在人工耳蜗术后康复中不可替代的作用,家长需在专业人员的指导下掌握必备的听觉言语康复知识与技能,成为听障儿童康复教育全过程的支持者、引导者、伴随者,使儿童在游戏中、活动中、生活中学习语言,促进康复效果最大化。

三、康复原则

在 2003 版指南 5 项康复原则的基础上,新版指南增加了听能管理和全面康复的理念。

1. 听能管理^[40]:是以听力师为主导,通过听力师、康复教师及听障儿童家长三方协同合作,对听障儿童的助听效果及其所处的声学环境进行动态观察和主动评估,通过有效的听力服务,使听障儿童的听觉处于最佳状态。听能管理的内容主要包括:一是规范听力学档案和检查结果的管理;二是加强日常听力监控,掌握人工耳蜗和/或助听器的重建、补偿效果;三是维护和保养助听辅助设备;四是选择及优化聆听环境;五是定期评估听觉能力,开展追踪服务;六是培训家长,使其掌握和了解听觉康复相关知识。通过听能管理,使听障儿童听辅设备和聆听环境达到优化状态。

2. 实施听障儿童全面康复:健听儿童的发展目标涵盖健康、科学、语言、艺术、社会等五大发展领域,但以往的听障儿童康复教育更为关注的是听觉言语发展,对健听儿童学前教育五大领域的内容学习并不充分,听障儿童虽然具有一定的听觉言语能力,但要顺利融入社会仍存在较大困难。新指南在关注听障儿童听觉言语个别化训练的基础上,把健听儿童五大发展领域的教学内容纳入康复教育全过

程,将更好地促进听障儿童全面发展。

四、康复评估

在 2003 版指南听觉言语康复评估的基础上,新版指南对评估内容及方法进行了细化和分类,即分为植入耳声场评估、言语听觉能力评估、语言能力评估和调查问卷评估等 4 部分。通过听力重建后听阈测试,了解每一频率听力重建后听敏度,为人工耳蜗调试提供依据。言语听觉评估内容包括声调识别、声母识别、韵母识别、双音节词识别、短句识别等测试,充分体现了汉语语音特点,评估结果有助于判定人工耳蜗植入者术后汉语语音的识别能力和听中枢处理能力,为个性化康复方案制定提供依据。语言能力评估依据汉语语言的结构及使用规律,将健听儿童在各年龄段上的语言发育指标作为参照,将语言年龄(即健听儿童的实际年龄)作为评估标准,它涉及的只是一些具有明显语言发展意义的特征,包括言语发音水平、理解能力、表达能力、使用能力、语法能力等内容,通过评估可获知听障儿童的语言年龄并以此衡量其语言能力发展是否平衡、是否达到预期的语言康复目标,从而为下一步康复方案的制定、康复策略的选择提供依据^[41]。新指南在附件中给出了不同年龄段植入者可选用的听觉、言语、语言评估方法,供使用者在实际工作中根据需要选取。

以往国内使用的听觉语言能力评估工具主要是在特定场景下,考察听障儿童的听觉识别及语言使用能力,但对听障儿童在日常生活学习的自然环境中评估手段较少。为了能全面反映听障儿童在日常生活中听说交往能力,新版指南引入了国内外相关研究成果,如补充了有意义听觉整合量表(MAIS)、婴幼儿有意义听觉整合量表(IT-MAIS)、父母评估孩子听说能力表现(PEACH)、教师评估孩子听说能力表现(TEACH)、有意义使用言语量表(MUSS)、听觉能力分级问卷(CAP)、言语可懂度分级问卷(SIR)等评估内容。问卷评估可作为听觉言语康复评估的重要组成部分,通过采访密切接触人工耳蜗植入儿童的家长、康复专业人员等,获得儿童的在自然环境中的听觉言语康复效果信息,为康复教育指导提供依据。

参 考 文 献

[1] 中华医学会耳鼻咽喉科学分会,中华医学会耳鼻咽喉科杂志编辑委员会. 人工耳蜗植入工作指南(2003 年,长沙)[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2004, 39(2): 66-68.
[2] 中华人民共和国卫生部. 人工耳蜗临床技术操作规范[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2007, 42(5): 323.
[3] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑部. 人工耳蜗植入专题论坛

[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2006, 41(12): 883-903.
[4] 韩朝,戴春富,迟放鲁,等. 2010 年全国人工听觉专家论坛会议纪要[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2010, 45(10): 870-871.
[5] 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): 1-7.
[6] Cosetti M, Roland JT Jr. Cochlear implantation in the very young child; issues unique to the under-1 population [J]. Trends Amplif, 2010, 14(1): 46-57.
[7] Arts HA, Garber A, Zwolan TA. Cochlear implants in young children [J]. Otolaryngol Clin North Am, 2002, 35(4): 925-943.
[8] Cheng AK, Grant GD, Niparko JK. Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1999, 177: 124-128.
[9] Kileny PR, Zwolan TA, Ashbaugh C. The influence of age at implantation on performance with a cochlear implant in children [J]. Otol Neurotol, 2001, 22(1): 42-46.
[10] Keenan RL, Shapiro JH, Dawson K. Frequency of anesthetic cardiac arrests in infants; effect of pediatric anesthesiologists [J]. J Clin Anesth, 1991, 3(6): 433-437.
[11] Morray JP, Geiduschek JM, Ramamoorthy C, et al. Anesthesia-related cardiac arrest in children: initial findings of the Pediatric Perioperative Cardiac Arrest (POCA) Registry [J]. Anesthesiology, 2000, 93(1): 6-14.
[12] Lesinski-Schiedat A, Illg A, Heermann R, et al. Paediatric cochlear implantation in the first and in the second year of life: a comparative study [J]. Cochlear Implants Int, 2004, 5(4): 146-159.
[13] James AL, Papsin BC. Cochlear implant surgery at 12 months of age or younger [J]. Laryngoscope, 2004, 114(12): 2191-2195.
[14] Dettman SJ, Pinder D, Briggs RJ, et al. Communication development in children who receive the cochlear implant younger than 12 months: risks versus benefits [J]. Ear Hear, 2007, 28(2 Suppl): 11S-18S.
[15] Valencia DM, Rimell FL, Friedman BJ, et al. Cochlear implantation in infants less than 12 months of age [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2008, 72(6): 767-773.
[16] Miyamoto RT, Hay-McCutcheon MJ, Kirk KI, et al. Language skills of profoundly deaf children who received cochlear implants under 12 months of age: a preliminary study [J]. Acta Otolaryngol, 2008, 128(4): 373-377.
[17] Roland JT Jr, Cosetti M, Wang KH, et al. Cochlear implantation in the very young child: Long-term safety and efficacy [J]. Laryngoscope, 2009, 119(11): 2205-2210.
[18] Swirsky-Sacchetti T, Field HL, Mitchell DR, et al. The sensitivity of the Mini-Mental State Exam in the white matter dementia of multiple sclerosis [J]. J Clin Psychol, 1992, 48(6): 779-786.
[19] 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.
[20] Starr A, Picton TW, Slinger Y, et al. Auditory neuropathy [J]. Brain, 1996, 119(Pt 3): 741-753.
[21] Gibson WP, Sanli H. Auditory neuropathy: an update [J]. Ear Hear, 2007, 28(2 Suppl): 102S-106S.
[22] Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder [J]. Ear Hear, 2010, 31(3): 325-335.
[23] Stern RM Jr, Colburn HS. Theory of binaural interaction based in auditory-nerve data. IV. A model for subjective lateral position [J]. J Acoust Soc Am, 1978, 64(1): 127-140.

- [24] Brown KD, Balkany TJ. Benefits of bilateral cochlear implantation: a review [J]. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2007, 15(5):315-318.
- [25] Kühn-Inacker H, Shehata-Dieler W, Müller J, et al. Bilateral cochlear implants: a way to optimize auditory perception abilities in deaf children? [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2004, 68(10):1257-1266.
- [26] Peters BR, Litovsky R, Parkinson A, et al. Importance of age and postimplantation experience on speech perception measures in children with sequential bilateral cochlear implants [J]. *Otol Neurotol*, 2007, 28(5): 649-657.
- [27] Balkany T, Hodges A, Telischi F, et al. William House Cochlear Implant Study Group: position statement on bilateral cochlear implantation [J]. *Otol Neurotol*, 2008, 29(2):107-108.
- [28] Quentin Summerfield A, Barton GR, Toner J, et al. Self-reported benefits from successive bilateral cochlear implantation in post-lingually deafened adults: randomised controlled trial [J]. *Int J Audiol*, 2006, 45 Suppl 1: S99-S107.
- [29] 宋跃帅, 戴朴. 微创入路人工耳蜗植入术 [J]. *中华耳科学杂志*, 2013, 11(2): 212-215.
- [30] Turner CW, Reiss LA, Gantz BJ. Combined acoustic and electric hearing: preserving residual acoustic hearing [J]. *Hear Res*, 2008, 242(1-2):164-171.
- [31] Gstoettner W, Kiefer J, Baumgartner WD, et al. Hearing preservation in cochlear implantation for electric acoustic stimulation [J]. *Acta Otolaryngol*, 2004, 124(4): 348-352.
- [32] 王翠翠, 戴朴, 韩东一. 微创人工耳蜗植入术后残余听力保留的效果观察 [J]. *中华耳科学杂志*, 2013, 11(3): 375-379.
- [33] Bond M, Mealing S, Anderson R, et al. The effectiveness and cost-effectiveness of cochlear implants for severe to profound deafness in children and adults: a systematic review and economic model [J]. *Health Technol Assess*, 2009, 13(44): 1-330.
- [34] Gaylor JM, Raman G, Chung M, et al. Cochlear implantation in adults: a systematic review and meta-analysis [J]. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2013, 139(3):265-272.
- [35] 郝昕. 人工耳蜗相关的中文言语测听材料十年发展巡礼 [J]. *中华耳科学杂志*, 2013, 11(3): 413-417.
- [36] Jöhr M, Ho A, Wagner CS, et al. Ear surgery in infants under one year of age: its risks and implications for cochlear implant surgery [J]. *Otol Neurotol*, 2008, 29(3): 310-313.
- [37] Wong LL, Soli SD, Liu S, et al. Development of the Mandarin Hearing in Noise Test (MHINT) [J]. *Ear Hear*, 2007, 28(2 Suppl):70S-74S.
- [38] 全国残疾人康复工作办公室. 关于印发《听力语言康复“十二五”实施方案》实施办法的通知. 全康办[2012]5号[S]. 2012-2-13.
- [39] 中国残疾人联合会. 关于印发《关于进一步加强听力语言康复工作的意见》的通知. [残联发(2013)5号][S]. 2013-4-11.
- [40] 中国聋儿康复研究中心. 听障儿童听能管理手册 [M]. 北京: 中国文联出版社, 2011.
- [41] 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, 2009.

(收稿日期:2014-01-16)

(本文编辑:金昕)

编辑导读

本刊 2004 年第 2 期曾刊出《人工耳蜗植入工作指南(2003 年,长沙)》,10 年后我们在 2014 年第 2 期刊出了经过修订的《人工耳蜗植入工作指南(2013)》。新版指南参考国内外大量文献,在手术适应证选择、特殊情况人工耳蜗植入、术前及术后评估、听觉言语康复模式等方面都做了相应调整。为便于读者更好地理解 and 掌握修订后的指南,我们还刊出了由部分起草专家撰写指南修订解读,就相关修订依据和意义予以说明。《克拉霉素治疗慢性鼻-鼻窦炎的疗效观察》一文采用前瞻、开放、自身对照的临床试验方法观察每日口服 250 mg 克拉霉素治疗慢性鼻-鼻窦炎的疗效,结果发现长期、小剂量口服克拉霉素治疗伴和不伴鼻窦炎的慢性鼻-鼻窦炎均有效,其中不伴鼻窦者疗效更好。《不同温度生理盐水鼻腔冲洗对变应性鼻炎的治疗作用》通过对 60 例变应性鼻炎患者的研究发现 40℃ 生理盐水鼻腔冲洗可以明显改善患者打喷嚏和鼻塞症状,降低鼻腔炎性反应因子含量,是恰当的冲洗温度。《增强 CT 对扁桃体体与扁桃体周围脓肿的鉴别诊断价值》研究显示增强 CT 扫描可详细了解扁桃体周围脓肿和扁桃体体脓肿的特征并进行鉴别,对治疗方式的选择、提高切开排脓的成功率以及减少损伤血管的潜在风险等方面均有一定的指导意义。《窄带成像技术在鼻咽癌早期诊断中应用的探讨》发现窄带成像技术在鼻咽癌早期诊断乃至治疗后复查方面,较普通内镜具有更高的应用价值。本期循证医学之窗刊出了一篇《中央区淋巴清扫术对初治分化型甲状腺癌临床价值的 Meta 分析》,其结论为分化型甲状腺癌患者施行中央区淋巴清扫术可能降低复发风险,但同时增加了总并发症及低钙血症的发生率,而对喉返神经麻痹无明显影响。

下期要目

- 听神经瘤诊疗的过去、现在和未来(述评)
- 听神经瘤手术经迷路入路的关键解剖学基础(专家论坛)
- 听神经瘤诊断和治疗建议(诊疗方案)
- 改良迷路径路在听神经瘤手术中的应用(论著)
- 大型听神经瘤的治疗经验(论著)
- 经迷路入路听神经瘤切除术后脑脊液漏原因分析及处理策略(论著)
- 囊性听神经瘤发病机制及治疗(综述)
- 经迷路入路听神经瘤切除术——经典与改良术式的发展(综述)
- 听神经瘤手术入路的选择(继续教育园地)