

大龄语前聋患者的人工耳蜗植入

——一个不容忽视的群体

冯 永

(中南大学湘雅医院 耳鼻咽喉头颈外科,湘雅人工耳蜗植入及言语康复中心,湖南 长沙 410008)

中图分类号:Q811. 21;R764. 43 文献标识码:C 文章编号:1007 - 1520(2015)03 - 0175 - 03



专家简介 冯 永,中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科主任医师、教授、博士生导师,现任中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科主任、湘雅人工耳蜗植入中心主任、中国医学遗传学国家重点实验室 PI 研究员、中国医师协会耳鼻咽喉科医师分会常务委员、中华医学会耳鼻咽喉科分会湖南省副主任委员等。主要从事以人工耳蜗植入为主的耳聋早期康复和耳显微外科以及遗传性耳聋为主的基础研究。完成近 1000 例人工电子耳蜗植入,1996 年起在国内早期开展了遗传性耳聋的系列研究,1998 年参与克隆了我国首个耳聋致病基因(GJB3)(Nature Genetics,1998,20,370)。共主持国家 973 课题 1 项、863 项目 1 项、国家自然科学基金 6 项、卫生部部属(管)医院临床学科重点项目 1 项等 20 多项科研项目;获国家科技进步奖二等奖 1 次,湖南省科技进步二等奖 2 次;在国内外各级杂志发表论文 100 余篇,其中 SCI 论文 16 篇。

自 1995 年我国首次开展了多道人工耳蜗植入以来,在众多临床耳科医生的积极倡导和推动下,人工耳蜗技术在我国迅速发展,目前国内已有近万人接受了人工耳蜗的植入,取得了可喜的成绩,这对于提高我国重度和极重度感音神经性聋、甚至全聋患者重建听力,回到有声世界起到了积极的促进作用。目前国内外的人工耳蜗应用逐渐呈现低龄化,各种政府和社会慈善支持项目也多限定在 1~6 岁的儿童。然而随着人工耳蜗技术的日趋成熟,大龄语前聋患者的人工耳蜗需求日益扩大,但是,大龄语前聋植入后出现的言语功能和社会心理等问题使这个群体的选择和预后等面临艰难的抉择。笔者自 2002 年完成第 1 例 22 岁语前聋男性患者的人工耳蜗植入后,便一直关注和追踪大龄语前聋患者这个特殊群体,结合本人的工作体会及国内外关于该群体的文献报道,认为大龄语前聋患者是人工耳蜗临床应用中一个不容忽视的群体。

1 语前聋患者人工耳蜗植入者的年龄选择

人的语言发展有几个关键期:1~3 岁最为旺盛,6 岁以前获得最佳时期,7~12 岁大脑的可塑性明显降低,12 岁以后就逐渐接近成人^[1]。2003 年,中华医学会耳鼻咽喉科学分会在长沙制定的《人工耳蜗植入工作指南》^[2]中对语前聋患者选择的最佳年龄定为 12 个月至 5 岁,并指出语前聋患者手术植入时的年龄越小效果越佳,这可最大限度地地在脑可塑临界期前避免听感觉剥夺和扩大言语及语言技能的潜力。2013 年,中华医学会耳鼻咽喉科学分会在制定新《人工耳蜗植入工作指南》^[3]基础上做出了修改:语前聋患者植入年龄通常为 12 个月至 6 岁;植入年龄越小效果越佳,但要特别预防麻醉意外、失血过多、颞骨内外面神经损伤等并发症;目前不建议为 6 个月以下的患儿植人人工耳蜗,但脑膜炎导致的耳聋因面临耳蜗骨化的风险,建议在手术条件完备的情况下尽早手术。第二版指南将人工耳蜗植入最佳年龄的范围增大,且不建议年龄过小植入。由于植入时年龄是人工耳蜗植入术后疗效的重要因素之一,且指南明确指出年龄越小效果越佳,所以人工

基金项目:国家自然科学基金面上项目(30470954);国家重点基础研究发展计划(973 项目)(2014CB541702);中南大学湘雅医院 2014 年度临床科研基金。
作者简介:冯 永,男,博士,主任医师,教授。
通信作者:冯 永,Email:fengyong_hn@hotmail.com

耳蜗植入的年龄呈现日益低龄化的趋势,各种捐助项目(如王永庆的“听力重建,启聪行动”和“国家贫困聋儿人工耳蜗/助听器抢救性康复项目”以及各省市的扶持项目等)大都将资助对象限定在5~6岁以内的语前聋儿童。然而,两版指南^[2-3]均提出大于6岁的语前聋儿童或青少年也可行人工耳蜗植入术,不过需要有一定的听力语言基础,自幼有助听器配戴史和听力或语言训练史,然而在现实中,这一部分渴望回归有声世界的群体确被社会有意无意的忽略了。

2 大龄语前聋患者人工耳蜗植入者的定义及适应证选择

大龄语前聋的定义:有鉴于目前社会关注的重点在6岁以下,我们把大龄语前聋定义为7岁及以上的语前聋。人工耳蜗应用初期,仅用于成人语后聋病患治疗,自20世纪90年代逐步应用于语前聋患者并获得较好的康复效果,从而改善生命质量^[4]。大龄语前聋患者由于错过了最佳的植入年龄及听力语言发展期,因此在选择植入对象时应考虑患者是否有助听器配戴史和听力或语言训练史(助听器无效或效果很差,是指在最好助听聆听环境下开放短句识别率 $\leq 30\%$ 或双字词识别率 $\leq 70\%$)。国外多数研究认为人工耳蜗植入前配戴助听器达3个月以上的患者,其术后听觉康复效果更加明显^[5-6]。国内研究提示同样的结果^[7],并且通过对比大龄语前聋患者手语组和言语组人工耳蜗植入量表(nijmegen cochlear implant questionnaire, NCIQ)评分发现,术前部分言语交流患者的术后生理功能显著优于术前依赖手语患者^[7]。因此,在对大龄语前聋患者进行人工耳蜗植入前,除常规的病史采集、体格检查、听力学、影像学、精神、智力和行为评估外,患儿术前佩戴助听器并进行听力-言语训练后的语言能力评估十分重要。另外,医师需要使患者家属全面了解孩子的情况,帮助患者及家属建立正确的期望值,并且做好术后言语康复的准备。

3 大龄语前聋患者人工耳蜗植入术后的效果

人工耳蜗植入术后对低龄语前聋患者的听觉言语康复疗效已得到公认,但由于大龄语前聋患者人工耳蜗植入尚属小众群体,故其疗效研究较少。中南大学湘雅医院冯永团队自2002年完成第1例22

岁语前聋男性患者的人工耳蜗植入后,至今为止已完成60例大龄语前聋患者的人工耳蜗植入。其中男32例、女28例,听力学显示均为极重度感音神经性耳聋,植入时年龄7~28岁,平均年龄12.2岁,其中38例曾有6个月以上助听器佩戴史,20例虽接受语言康复训练,但听觉言语康复效果均不满意。手术采用面隐窝径路的常规术式,术前、术后3个月、6个月、1年、3年及5年定期测评,通过声母识别、韵母识别、单音节识别、多音节识别、短句识别评估听觉康复效果,通过语音清晰度、模仿句长、看图说话评估语言康复效果,通过希-内学习能力测验(H-NLAT)评估学习能力,采用有意义听觉整合量表(MAIS)综合评价患者听觉言语康复情况。研究结果发现,大龄组植入者2例放弃佩戴耳蜗(1例因耳蜗骨化,植入电极数量较少,植入后言语分辨率差放弃。另1例因过度依赖非植入耳助听器,排斥耳蜗声信号拒绝使用人工耳蜗),其余植入者均不同程度从人工耳蜗手术中获益。大龄组语言康复效果随术后时间增加,语言能力、学习能力明显提高,并在日常生活逐渐依赖人工耳蜗,术后更加主动接触社会,社会交往能力得到改善。林仁家^[7]、董瑞娟等^[8]对语前聋青少年术后的生命质量研究同样显示患者可通过人工耳蜗植入得到较好的生命质量。Zeitler等^[9]对11~17岁语前聋患者人工耳蜗植入的效果进行评估,也发现其语言能力明显改善,且听力、日常生活方面、生理功能、心理功能及社会功能均有明显的提高;Klop等^[10]对8例语前聋成人采用人工耳蜗植入量表进行研究,结果提示术后4个月患者基本声音感知、高级声音感知和社会交流能力明显提高,术后12个月和30个月时上述评估分数仍有显著提高。综上所述,超过最佳植入年龄的大龄语前聋患者植入人工耳蜗后,其语言理解能力仍有改善的空间,部分植入者尽管言语能力提高不显著,但通过人工耳蜗进入到有声世界,增强了对外界信息的感知和认识,提高了对外部反应的能力。随着佩戴的时间延长,人工耳蜗已逐渐成为许多植入者身体不可或缺的一部分。提示大龄语前聋患者行人工耳蜗植入除言语功能外,其他获益因素也应该在考虑的之列。

4 大龄语前聋患者植入术后效果的影响因素

人工耳蜗植入术影响效果的因素有:植入时的年龄、听觉剥夺时间长短、家庭的支持、教育状况和康复师指导质量等。对于大龄语前聋患者,在植入

年龄越早、接受的教育层次越高且家庭和语言康复中心予以日常言语能力训练的情况下可获得更多的益处。除此之外,对年长儿童及成人植入者来说,植入者及家属对术后的期待值尤其重要。刘莎等^[11]研究表明期望值不恰当的程度与术后对人工耳蜗植入满意度呈负相关,因此术前帮助患者及家属树立合适的期望值十分关键。

另外,心理因素对于语前聋患者人工耳蜗植入术后的效果起着重要作用,2013版《人工耳蜗植入工作指南》增添了患者术前的心理、智力及学习能力评估,这也进一步验证了心理因素的重要性。有研究表明,听障学生在兴奋性、忧虑性、独立性上与听力正常学生有显著差异,在日常生活中则更多地表现为自控性差、偏执、自我中心、忧虑、不自信等^[12-13]。然而,大龄语前聋患者具有其独特的心理因素。我们发现植入人工耳蜗后,大龄植入者的心理状态呈现变化的过程,大都会经过植入前的“期待”、植入后开机听到声音时的“欣喜”到建立语言遇困难时的“困惑”、“失望甚至绝望”,个别人甚至有极端行为,以后逐渐树立正确的期望值,逐步利用人工耳蜗的听力建立起适用于自身的交流方式和能力。因此,在术前、术后开机、调机、语言听觉训练的每个过程中,都需要关注大龄植入者的心理变化,及时予以适当的指导及心理疏通,帮助患者逐步适应并融入有声世界^[14]。

5 大龄语前聋患者人工耳蜗植入的优势

语言康复要晚于听力康复,语前聋患者要先学会“听”,才能学会“说”,语言康复是长期的训练任务,植入耳蜗并不是一切,术后长期的听力和语言训练也是重要的组成部分。尽管低龄语前聋植入者长期的言语康复效果好于大龄植入者,也有研究显示^[15],在植入的早期,低龄组的语言康复评分低于大龄组。这与大龄患者的理解力、生活认知能力以及注意力方面占优势有关^[16],大龄患者在有助听器及语言培训、具有一定的文化基础上能更好地掌握并依从助听辅具的使用,并且在开机后适应能力和行为配合能力更好^[16]。

综上所述,大龄语前群体,需要社会各界力量的重视,开展多中心、大样本及长期的临床研究,积极稳妥地推进人工耳蜗在这个特殊群体中的应用,以

促进我国耳聋人群生活质量的提高。

参考文献:

- [1] 郑秀瑾,李海珍. 2~5岁小儿人工耳蜗植入术后的言语康复[J]. 中国康复医学杂志,2007,22(1):41-43.
- [2] 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(1):66-69.
- [3] 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(2013)[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,49(2):89-95.
- [4] 江波,陶宝鸿,蔡志毅,等. 人工耳蜗植入术后的调试及效果评估分析[J]. 中国康复理论与实践,2012,18(12):1160-1162.
- [5] Turchetti G, Bellelli S, Palla I, et al. Systematic review of the scientific literature on the economic evaluation of cochlear implants in paediatric patients[J]. Acta Otorhinolaryngol Ital, 2011, 31(5): 311-318.
- [6] Santarelli R, De Filippi R, Genovese E, et al. Cochlear implantation outcome in prelingually deafened young adults. A speech perception study[J]. Audiol Neurotol, 2008, 13(4): 257-265.
- [7] 林仁家. 语前聋青少年行人工耳蜗植入术后生命质量的评估分析[J]. 中国医药指南,2013,11(30):102-103.
- [8] 董瑞娟,刘博,陈雪清,等. 语前聋青少年人工耳蜗植入术后生命质量评价[J]. 听力学及言语疾病杂志,2010,18(3):275-277.
- [9] Zeitler DM, Anwar A, Green JE, et al. Cochlear implantation in prelingually deafened adolescents[J]. Arch Pediatr Adolesc Med, 2012, 166(1): 35-41.
- [10] Klop WM, Briare JJ, Stiggelbout AM, et al. Cochlear implant outcomes and quality of life in adults with prelingual deafness[J]. Laryngoscope, 2007, 117(11): 1982-1987.
- [11] 刘莎,韩德民,赵啸天,等. 影响语前聋青少年人工耳蜗术后疗效因素的探讨[J]. 中华医学杂志,2005,85(10):693-696.
- [12] 陈红. 聋哑青少年心理健康研究综述[J]. 潍坊工程职业学院学报. 2010,23(1):23-25.
- [13] 王春雷. 听觉障碍儿童与正常儿童人格特质的比较研究[J]. 南京特教学院学报 2006,4(1):55-59.
- [14] 冯永,蒋璐,贺楚峰,等. “大龄”语前聋患者人工耳蜗植入术的相关问题[J]. 中国医学文摘:耳鼻咽喉科学,2011,26(2):80-82.
- [15] 李莹,邢燕,李晓璐,等. 语前聋儿童人工耳蜗植入术后康复效果评估的研究[J]. 中华临床医师杂志(电子版)2014,8(6):1022-1025.
- [16] 张宏征,钱宇虹,郭梦和. 语前聋患儿人工耳蜗植入术后听觉言语功能发育的观察[J]. 听力学及言语疾病杂志,2013,21(5):519-521.

(修回日期:2015-05-28)