

新生儿听力筛查

卫红利, 姜红

青岛大学, 山东 青岛

收稿日期: 2022年1月16日; 录用日期: 2022年2月9日; 发布日期: 2022年2月18日

摘要

听力损失是新生儿期常见的出生缺陷, 不仅影响语言发育, 还会对神经或情感、认知能力、学业发展等产生不良影响。新生儿听力筛查可以早期发现听力损失的患儿, 实现早诊断、早干预, 最大程度地减少听力损失造成的影响。本文对新生儿听力筛查的方法及临床应用进行总结, 以期为听力损失的早期诊断提供参考。

关键词

新生儿, 听力筛查, 听力损失

Newborn Hearing Screening

Hongli Wei, Hong Jiang

Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Jan. 16th, 2022; accepted: Feb. 9th, 2022; published: Feb. 18th, 2022

Abstract

Hearing loss is a common birth defect in newborns. It not only affects language development, but also has adverse effects on nerve or emotion, cognitive ability and academic development. Neonatal hearing screening can detect children with hearing loss early, realize early diagnosis and early intervention, and minimize the impact of hearing loss. This paper summarizes the methods and clinical application of neonatal hearing screening, in order to provide reference for the early diagnosis of hearing loss.

Keywords

Newborn, Hearing Screening, Hearing Loss

Copyright © 2022 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

听力损失是新生儿期常见的出生缺陷之一, 目前全球约 3400 万婴儿患有听力损失[1], 我国婴幼儿听力损失的发生率约为 0.1%~0.3% [2]。

听力损失分为传导性、感音神经性、听神经病和混合性。传导性听力损失的病变部位在外耳或中耳, 内耳的功能正常, 但由于声音传导在抵达内耳之前受阻, 对内耳的刺激不够, 从而导致听力损失。感音神经性听力损失(sensorineural hearing loss, SNHL)由内耳结构障碍(耳蜗内外毛细胞及听神经通路的第 VIII 对脑神经)引起, 使得内耳到脑干的神经传导受损。听神经病/听神经失同步化(auditory neuropathy/auditory dys-synchrony, AN/AD), 又称听神经病谱系障碍(auditory neuropathy spectrum disorder, ANSD), 是一种耳蜗内毛细胞和听神经突触和/或听神经功能不良所致的听功能障碍[3], 声音能通过外耳、中耳正常的进入到内耳, 但声音信号不能同步地从内耳传输到大脑, 患儿听觉时域处理功能下降, 言语识别率与纯音听阈不成比例的下降[4]。混合性听力损失指混合存在传导性及感音神经性听力损失或听神经病。

目前推荐用 500、1000、2000、4000 Hz 的平均听阈进行听力损失的分级。26~40 dB 为轻度, 41~60 dB 为中度, 61~80 dB 为重度, 80 dB 以上为极重度听力损失。

听力损失的危险因素主要包括: ① NICU 住院超过 5 日(如早产、低出生体重等) [5]; ② 遗传性儿童期听力损失家族史; ③ 先天性感染(如巨细胞病毒、弓形虫、风疹、梅毒等)或细菌性脑膜炎; ④ 围产期窒息史或分娩问题(如 5 分钟 Apgar 评分 < 6); ⑤ 严重高胆红素血症血清胆红素 > 35 mg/dL (599 μmol/L)或需要换血; ⑥ 母亲孕期使用耳毒性药物或袪利尿剂、或滥用药物和酒精; ⑦ 存在或怀疑有与听力损失相关的综合征或遗传病; ⑧ 颅面畸形(如耳廓或耳道畸形、唇裂、腭裂等)。高危新生儿听力损失发生率远高于正常新生儿[6]。因此, 对具有高危因素, 尤其是有两种或两种以上者应高度重视听力筛查。

2. 听力筛查的重要性

正常听力是语言学习的前提。听力损失不仅影响语言发育, 还会对神经或情感发育、认知能力、学业发展等产生不良影响。

新生儿听力筛查的实施可在更小的年龄发现听力损失[7]。国外的研究显示, 在新生儿普遍听力筛查之前, 听力损失的平均确诊年龄为 12~24 个月[8]。然而, 随着检测技术的进步和筛查方案的改进, 许多听力损失的新生儿在生后几周就被发现, 诊断年龄明显提前至 2~3 个月龄。而且, 早期诊断和干预婴儿的听力损失可明显改善其语言和发育情况。一项对照研究纳入了 2008 年至 2014 年出生的 1746 名婴儿[9], 对其幼儿园预备(Kindergarten Readiness)程度进行评估, 结果显示, 在 6 月龄前进行听力干预的耳聋或重听婴儿具备更充足的能力和技能进入幼儿园, 可逐渐建立良好的发展轨迹。

由此可见, 新生儿听力筛查是及早发现听力障碍的有效措施, 对新生儿的发育和健康成长具有重要意义。美国婴幼儿听力联合委员会(The Joint Committee on Infant Hearing, JCIH)建议[10], 所有新生儿都应在 1 月龄前进行听力筛查, 未通过筛查的新生儿应在 3 月龄内接受全面的听力评估, 确诊有听力损失

的患儿应在 6 月龄内接受适当的干预。

3. 听力筛查的方法

3.1. 耳声发射

耳声发射(otoacoustic emission, OAE)是一种音频能量,由耳蜗外毛细胞受到外界声刺激后产生,经过听骨链及鼓膜传导释放入外耳道,代表耳蜗内主动耗能的机械活动。OAE 的产生和记录依赖于耳蜗外毛细胞和中耳传导结构的完整。因此,耳声发射能反映中耳及耳蜗外毛细胞的功能状态,损伤会导致 OAE 幅度的降低或消失。对于听功能异常而耳蜗正常的蜗后病变的新生儿, OAE 筛查可能出现假阴性(听力筛查通过而之后确诊为听力损失)。

OAE 结果受胎脂、羊水残留等外耳及中耳暂时状况的影响较大,其“通过率”随日龄增加而增加,生后第 1 天通过率为 58%,生后第 4 天可显著上升到 94% [11]。耳别对 OAE 结果亦有一定影响,右耳通过率高于左耳。可能是由于胎儿长时间处于左前体位,造成左侧外耳道胎性残余物多或外耳道挤压变形,而影响其通过率。另有研究表明, OAE 的通过率还与分娩方式、性别等有关[12]。

临床上常用的耳声发射是瞬态诱发耳声发射(transient evoked otoacoustic emission, TEOAE)和畸变产物耳声发射(distortion product otoacoustic emissions, DPOAE)。TEOAE 由短声(click)或短纯音(tone burst)刺激产生, DPOAE 通过两个纯音(称为基音, f_1 是低频基音, f_2 是高频基音)刺激产生。

目前各机构在进行新生儿听力筛查时对这两种方法的使用并不统一,且具有随机性。Tzanakakis 等 [13]对 3480 名新生儿进行两种 OAE 筛查,结果提示 TEOAE 比 DPOAE 更容易执行,也更可靠。在婴儿的唤醒状态和过度的环境噪声等测试条件下, DPOAE 的检测结果并不可信。另一项对 1062 例新生儿的研究也显示[14],无论是初筛还是复筛, TEOAE 的未通过率和假阳性(听力筛查未通过而最终确诊听力正常)率均比 DPOAE 低,且其测试时间明显短于 DPOAE。原因可能是 TEOAE 的测试信号虽为宽频,但其峰能量集中于高频段(2000~4000 Hz),因此受中耳功能的影响相对较小;而 DPOAE 测试多个频率,特别是测试信号包括中低频(500、1000 Hz),可能对胎脂及中耳积液等问题更敏感且耗时较长。

3.2. 自动听性脑干反应

自动听性脑干反应(automated auditory brainstem response, AABR)利用 35 dB 的刺激声强度,经表面电极记录耳蜗、听神经及脑干对声刺激产生的神经活动,然后与正常的脑生物电波形图进行比较,自动显示“通过”或“未通过”。AABR 可反映外周听觉系统、第八脑神经和脑干听觉通路的状态,能够发现蜗后病变。据报道,每 1000 个 NICU 住院的新生儿中约 5~6 个发生听神经病, AABR 可检出听神经病,而 OAE 则不能检出。因此, JCIH 指南建议使用 AABR 对 NICU 新生儿进行听力筛查。

AABR 采用短声刺激,主要检测的是 2000~4000 Hz 频段的听力情况,因此不能对低频听阈进行有效评估。另外,由于部分新生儿首次接触该检测,电极凝胶对皮肤的刺激、测试耳机引起的压迫、外周环境的变化等诱发了 EEG 其他电位的产生,对仪器分析其波形造成干扰,可能导致检测未通过。田娜等[15]发现,新生儿 AABR 检测时间延长至 360~540 s 可有助于降低环境因素和危险因素导致的假阳性结果。

3.3. OAE 和 AABR 的比较

1) 检测时间: AABR 检测时间长于 OAE,约为其 4 倍[16],且 AABR 需要婴儿处于安静清醒状态或睡眠状态。2) 假阳性及假阴性:生后 3 日内,受外耳及中耳暂时状况的影响, OAE 的假阳性率高于 AABR。另外,由于 OAE 不能发现患有听神经病的新生儿[17],而 AABR 可以检出,使用 OAE 筛查可能出现假阴性结果。3) 成本:单纯行 OAE 筛查的成本低于 AABR,但 OAE 筛查后转诊率较高,使得其总成本增

加, 甚至高于 AABR [18]。

3.4. OAE 和 AABR 的联合应用

OAE 和 AABR 单一检测均有一定局限性, 越来越多的地方选择两者联合进行听力筛查[19]。OAE 和 AABR 联合可以优势互补, 全面反映耳蜗到脑干听觉通路的生理功能及病理现象[20]。

目前, 施行新生儿听力两阶段筛查方法受到了国内外的认可, 即采用 OAE 或 AABR (高危新生儿) 进行初筛, AABR 进行听力复筛的两步法。正常新生儿初次听力筛查时间为生后 48~72 小时, 复筛在生后 42 天内进行, 而 NICU 住院的新生儿在出院前进行初筛。研究显示生后 72 小时为最佳的初筛时间[21], 但由于顺产产妇大部分于生后 48 小时出院, 为避免漏筛, 操作人员往往在 48 小时内对新生儿进行筛查。

两阶段筛查明显降低了假阳性率和转诊率[22]; 但由于对未通过初筛而通过复筛的婴儿认定其听力正常, 可能会漏诊听力损失的患儿。Johnson 等[23]针对 1524 名未通过 OAE 初筛但通过 AABR 复筛的婴儿的研究显示, 23%最终被诊断为永久性听力损失(permanent hearing loss, PHL)。

有研究者使用 OAE 对新生儿进行初筛, 未通过者在 42 天内进行 OAE + AABR 复筛, 复筛中任意一项未通过即为筛查试验阳性, 共完成 1271 例联合筛查。结果显示, 此方法相比单一筛查有较高的灵敏度(98.36% vs 91.80%)和较低的漏诊率(1.61% vs 8.20%), 但假阳性率有所升高[24], 给家长增加了额外的经济负担和精神压力。

4. 听力筛查联合耳聋基因筛查

遗传因素是新生儿听力损失发生发展的重要影响因素, 约 60%的新生儿听力损失是遗传相关[25]。听力筛查联合耳聋基因筛查已成为优化聋病防控的新模式, 可以早期发现语前听力损失、药物敏感个体、迟发型高危患儿或致聋基因携带者[26], 也可促使父母更加重视和关注婴幼儿的听力发育情况[27], 提高随诊率, 并进一步推进优生优育。

5. 总结

综上所述, 新生儿听力筛查对早期发现听力损失至关重要, 诊断明确的婴幼儿进行及时的干预可减少“先聋后哑”的现象, 尽可能地减轻听力损失对患儿身心发育、家庭和社会的影响。如何最大限度地提高覆盖率和复筛率、降低假阳性率、转诊率以及失访率是目前听力筛查面临的主要问题, 有待建立更完善的听力筛查体系。

参考文献

- [1] World Health Organization (2021, April 1) Deafness and Hearing Loss. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
- [2] Wen, C., Li, X., Huang, L., Wang, X., Zhao, X., Cheng, X., et al. (2020) Current Status of Universal Newborn Hearing Screening Program at 26 Institutions in China. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **138**, Article ID: 110131. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110131>
- [3] Maris, M., Venstermans, C. and Boudewyns, A.N. (2011) Auditory Neuropathy/Dyssynchrony as a Cause of Failed Neonatal Hearing Screening. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **75**, 973-975. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.04.012>
- [4] 王秋菊, Starr, A. 听神经病:从发现到渐入精准[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2018, 53(3): 161-171.
- [5] Hardani, A.K., Goodarzi, E., Delphi, M. and Badfar, G. (2020) Prevalence and Risk Factors for Hearing Loss in Neonates Admitted to the Neonatal Intensive Care Unit: A Hospital Study. *Cureus*, **12**, e11207. <https://doi.org/10.7759/cureus.11207>
- [6] 孙磊, 郭玲. 听力筛查未通过的新生儿听力损失的高危因素研究[J]. 中国妇幼保健, 2013, 28(10): 1608-1610.
- [7] Ghogomu, N., Umansky, A. and Lieu, J.E.C. (2014) Epidemiology of Unilateral Sensorineural Hearing Loss with

- Universal Newborn Hearing Screening. *The Laryngoscope*, **124**, 295-300. <https://doi.org/10.1002/lary.24059>
- [8] Berg, A.O., Allan, J.D., Frame, P.S., Homer, C.J., Johnson, M.S. and Klein, J.D. (2002) Newborn Hearing Screening: Recommendations and Rationale. *The American Journal of Nursing*, **102**, 83-89.
- [9] Meizen-Derr, J., Wiley, S., Grove, W., Altaye, M., Gaffney, M., Satterfield-Nash, A., *et al.* (2020) Kindergarten Readiness in Children Who Are Deaf or Hard of Hearing Who Received Early Intervention. *Pediatrics*, **146**, e20200557. <https://doi.org/10.1542/peds.2020-0557>
- [10] Joint Committee on Infant Hearing (2007) Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics*, **120**, 898-921. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333>
- [11] Dimitriou, A., Perisanidis, C., Chalkiadakis, V., Marangoudakis, P., Tzagkaroulakis, A. and Nikolopoulos, T.P. (2016) The Universal Newborn Hearing Screening Program in a Public Hospital: The Importance of the Day of Examination. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **91**, 90-93. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.10.015>
- [12] 茹颖, 姚丹, 商莹莹, 郝文洋, 王晨. 不同分娩方式及筛查时间对新生儿首次听力筛查的影响[J]. 中国新生儿科杂志, 2016, 31(3): 193-194.
- [13] Tzanakakis, M.G., Chimona, T.S., Apazidou, E., Giannakopoulou, C. and Velegrakis, G.A. (2016) Transitory Evoked Otoacoustic Emission (TEOAE) and Distortion Product Otoacoustic Emission (DPOAE) Outcomes from a Three-Stage Newborn Hearing Screening Protocol. *Hippokratia*, **20**, 104-109.
- [14] 郝文洋, 商莹莹, 倪道凤, 高志强, 徐春晓, 李奉蓉, 等. 正常出生新生儿瞬态诱发耳声发射与畸变产物耳声发射听力筛查结果比较[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2017, 25(3): 234-237.
- [15] 田娜, 鞠秀丽, 许波, 郑楠, 赵敏. 新生儿自动听性脑干反应初筛检测时长和影响因素的分析[J]. 中国当代儿科杂志, 2020, 22(10): 1085-1091.
- [16] Ngui, L.X., Tang, I.P., Prepageran, N. and Lai, Z.W. (2019) Comparison of Distortion Product Otoacoustic Emission (DPOAE) and Automated Auditory Brainstem Response (AABR) for Neonatal Hearing Screening in a Hospital with High Delivery Rate. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **120**, 184-188. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.02.045>
- [17] Gary, R. and Arnold, S. (2015) Pathophysiological Mechanisms and Functional Hearing Consequences of Auditory Neuropathy. *Brain*, **138**, 3141-3158. <https://doi.org/10.1093/brain/awv270>
- [18] Ong, K.M.C., Rivera, A.S., Chan, A.L. and Chiong, C.M. (2020) Determining Concordance and Cost Impact of Otoacoustic Emission and Automated Auditory Brainstem Response in Newborn Hearing Screening in a Tertiary Hospital. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **128**, Article ID: 109704. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109704>
- [19] Paul, A.K. (2016) Centralized Newborn Hearing Screening in Ernakulam, Kerala—Experience Over a Decade. *Indian Pediatr*, **53**, 15-17. <https://doi.org/10.1007/s13312-016-0782-7>
- [20] 文铖, 黄丽辉, 王现蕾, 赵雪雷, 邓奎, 李小洪, 等. OAE 和 AABR 在新生儿听力筛查中听力损失检出效能的 Meta 分析[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2020, 28(2): 201-206.
- [21] 韩冰, 历建强, 兰兰, 李倩, 王大勇, 王秋菊. 中国内地新生儿听力筛查情况的回顾性分析[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2012, 20(1): 6-11.
- [22] Rissmann, A., Koehn, A., Loderstedt, M., Schwemmler, C., Goetze, G., Bartel, S., *et al.* (2018) Population-Based Cross-Sectional Study to Assess Newborn Hearing Screening Program in Central Germany. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, **107**, 110-120. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.01.035>
- [23] Johnson, J.L., White, K.R., Widen, J.E., Gravel, J.S., James, M., Kennalley, T., *et al.* (2005) A Multicenter Evaluation of How Many Infants with Permanent Hearing Loss Pass a Two-Stage Otoacoustic Emissions/Automated Auditory Brainstem Response Newborn Hearing Screening Protocol. *Pediatrics*, **116**, 663-672. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-1688>
- [24] 陈磊, 严菊花. 耳声发射和自动听性脑电反应联合进行新生儿听力筛查结果分析[J]. 中国儿童保健杂志, 2015, 23(11): 1224-1226.
- [25] Guo, L., Xiang, J., Sun, L., Yan, X., Yang, J., Wu, H., *et al.* (2020) Concurrent Hearing and Genetic Screening in a General Newborn Population. *Human Genetics*, **139**, 521-530. <https://doi.org/10.1007/s00439-020-02118-6>
- [26] 雷洁, 韩璐好, 邓茜, 龙敏, 肖砚微, 林晓文, 等. 33911 例新生儿听力联合耳聋基因筛查及随访结果的分析[J]. 中华医学遗传学杂志, 2021, 38(1): 32-36.
- [27] Božanić Urbančić, N., Battelino, S., Tesovnik, T. and Trebušak Podkrajšek, K. (2020) The Importance of Early Genetic Diagnostics of Hearing Loss in Children. *Medicina-Lithuania*, **56**, Article No. 471. <https://doi.org/10.3390/medicina56090471>