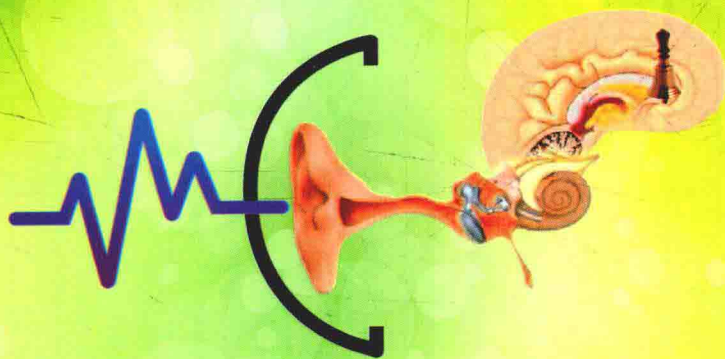


中央专项彩票公益金支持中国出生缺陷干预救助基金会出生缺陷干预救助项目

中国新生儿出生缺陷防治 ——听觉康复培训教材

主编 杨仕明

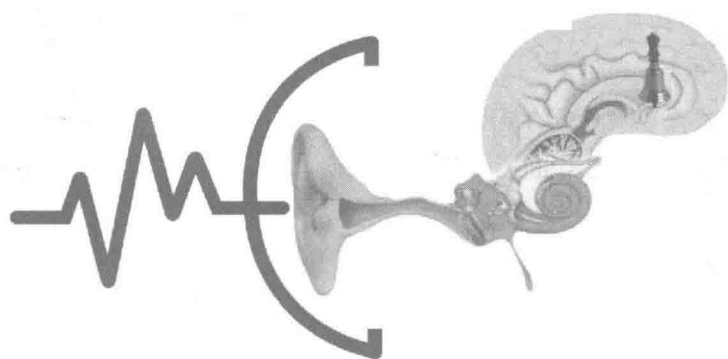


 郑州大学出版社

中央专项彩票公益金支持中国出生缺陷干预救助基金会出生缺陷干预救助项目

中国新生儿出生缺陷防治 ——听觉康复培训教材

主编 杨仕明



 郑州大学出版社

郑州

图书在版编目(CIP)数据

中国新生儿出生缺陷防治:听觉康复培训教材/杨仕明主编. —郑州:
郑州大学出版社, 2017. 10

ISBN 978-7-5645-4803-2

I. ①中… II. ①杨… III. ①新生儿疾病-先天性畸形-预防
(卫生)-技术培训-教材 IV. ①R726.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2017) 第 228584 号

郑州大学出版社出版发行

郑州市大学路 40 号

出版人:张功员

全国新华书店经销

河南瑞之光印刷股份有限公司印制

开本:710 mm×1 010 mm 1/16

印张:11.25

字数:142 千字

版次:2017 年 10 月第 1 版

邮政编码:450052

发行电话:0371-66966070

印次:2017 年 10 月第 1 次印刷

书号:ISBN 978-7-5645-4803-2

定价:35.00 元

本书如有印装质量问题,由本社负责调换

编委会名单

主 编 杨仕明

副主编 冀 飞 李佳楠 于丽玫

编 委 (按姓氏笔画排序)

于丽玫 王 倩 王玉瑾

任 巍 孙 丽 李佳楠

李思阳 杨仕明 陈艾婷

纵 亮 赵 辉 俞 倩

洪梦迪 康烁烁 焦青山

冀 飞

前 言

卫生部(2013年更名为国家卫生和计划生育委员会,简称国家卫生计生委)2012年发布的《中国出生缺陷防治报告》显示,中国出生缺陷发生率在5.6%左右,每年新增出生缺陷人数约90万例,其中出生时临床明显可见的出生缺陷约有25万例。先天性听觉障碍是常见的出生缺陷。根据2006年进行的全国第二次残疾人抽样调查结果推算,我国现有听力残疾人口2780万,占全国人口的2.14%,并以每年新生3万聋儿的速度增长。新生儿先天性听力缺陷的发病率约为0.3%,每1000名新生儿当中即有3例罹患先天性听觉缺陷,严重影响我国人口素质,影响家庭幸福和谐,也会给社会带来沉重的负担。因此,听觉干预和康复对先天性听觉缺陷患儿重返有声世界,融入社会具有举足轻重的作用。

为做好“出生缺陷干预救助项目:出生缺陷宣传和健康教育”工作,在中央专项彩票公益金和中国研究型医院学会的支持下,中国出生缺陷干预救助基金会完成了《中国新生儿出生缺陷防治——听觉康复培训教材》一书的编写。参编人员均为多年从事听力干预和康复一线工作的专业人员。接到写作任务后,编委会召开了多次编写会议,认真讨论了写作大纲和内容。成稿后,编委会又组织编者反复审稿和修改,最终成书。

本书是首部比较全面介绍先天性听觉缺陷及其康复相关知识的

专业图书,既包含基础理论知识的介绍,也提供了临床案例的实际操作。本教材可供专业听觉言语康复工作者、听力学工作者、听力保健行业从业者等相关专业人士学习阅读,也可作为听障儿童家长及医护工作者的参考书。

全书共分6章。第一章介绍了声音的物理概念和耳部的解剖生理,听觉产生的过程以及听力损失分级与分类等听觉的相关知识。第二章较全面地介绍了与遗传相关的先天性听觉缺陷、相关疾病及其危害性。第三章通过对婴幼儿正常听觉言语发育、听力检查方法、新生儿听力筛查和聋病基因筛查方法的介绍,阐述了先天性听觉缺陷是如何发现和诊断的。第四章针对已经出现听觉问题的患儿,介绍了药物及手术治疗,听觉干预辅助装置助听器、人工耳蜗和听觉康复干预措施。第五章系统介绍了听力语言康复的相关知识。第六章以一线工作者丰富的实践经验为读者提供了真实的听觉言语康复实例。本书系统介绍了先天性听觉缺陷的康复培训知识,为临床工作提供了较为详细的理论支持。

由于编写时间仓促,且编写人员也有专业背景知识的局限性,故本书会有部分疏漏和不足之处,请各位同仁及专家批评指正。我们也希望本书抛砖引玉,期待在未来能够看到有对新生儿听觉缺陷防治更加全面和精细解读的专著问世。

杨仕明

2017年7月30日

目 录

第一章 听觉知识	1
第一节 声音和耳	1
一、声	1
二、外耳、中耳和内耳结构	4
第二节 听觉产生的过程	12
一、声音传入内耳的途径	13
二、外耳的听觉生理	15
三、中耳的听觉生理	16
四、耳蜗的听觉生理	18
五、听觉神经系统的听觉生理	22
第三节 听力损失分级与分类	24
一、耳聋的分级	24
二、耳聋的分类	26
第二章 遗传相关的先天性听力损失	28
第一节 遗传性听力损失基本概念	28
一、遗传与疾病	29
二、遗传性听力损失的分类	32
三、遗传性听力损失相关基因	33
四、遗传异质性	34

第二节 常见遗传性听力损失的临床特征	35
一、非综合征型遗传性耳聋	35
二、遗传性听神经病	37
三、线粒体基因与药物敏感性耳聋	39
四、综合征型遗传性耳聋	41
第三节 遗传性听力损失的基因诊断与咨询	46
一、遗传性听力损失的基因诊断	46
二、遗传咨询与婚育指导	49
第三章 先天性听觉缺陷的发现	51
第一节 婴幼儿正常听觉言语发育	51
一、前言语阶段	51
二、言语期	54
第二节 听力检查方法	55
一、客观检查	56
二、主观检查	62
第三节 新生儿听力筛查	68
一、新生儿听力筛查的源起及意义	68
二、新生儿听力筛查的现状	69
三、新生儿听力筛查策略	71
四、新生儿听力筛查的流程	73
五、新生儿听力筛查的实施与影响因素	74
六、新生儿听力及基因联合筛查	76
第四节 聋病基因筛查	77
一、GJB2 基因及其常见突变	79
二、SLC26A4 基因及其常见突变	79
三、MTRNR1 基因及其常见突变	80

四、GJB3 基因及其常见突变	81
第四章 听觉干预措施	85
第一节 药物及手术治疗	85
一、药物治疗	86
二、助听器验配	87
三、手术治疗	87
四、跟踪随访	92
第二节 助听器相关知识	92
一、助听器的分类与组成	92
二、助听器的技术指标	94
三、助听器的验配	98
四、助听器维修保养	104
第三节 人工耳蜗相关知识	106
一、人工耳蜗发展历史	106
二、人工耳蜗工作原理	107
三、人工耳蜗临床应用	108
四、中国人工耳蜗植入现状	111
五、人工耳蜗发展方向	113
第五章 听力语言康复	114
第一节 听力残疾的定义与分级	114
一、听力残疾的定义及听力损失的分级	114
二、平均听阈计算	115
三、听力残疾分级标准	115
第二节 听障儿童语言发展特点	117
一、正常听力儿童听能发展	117

二、听障儿童的语言学习特点	120
三、常见的听障儿童语言表达特点	120
四、听障儿童的感知觉、认知发展特点	121
五、听障儿童的注意力发展特点	121
六、听障儿童的记忆力发展特点	122
七、听障儿童的思维发展特点	122
八、听障儿童的情绪和个性发展特点	122
九、听障儿童的社会性发展特点	123
十、听障儿童运动能力和艺术表现力的特点	123
十一、听障儿童语言发展的过程	123
第三节 听力障碍儿童康复的基本原则	125
一、早发现、早诊断、早干预	125
二、医教结合听障儿童康复的基本理念	126
三、听障儿童的康复培训	126
四、听障儿童的全面发展	127
五、家庭康复是听障儿童康复的重点	127
第四节 听障儿童听觉能力和语言能力康复	129
一、康复训练的实施原则	129
二、听觉口语法课程实施要点	131
三、听觉口语法五大领域	131
第五节 康复效果评价	135
一、听觉能力评估	135
二、语言能力评估	138
三、认知及心理水平评价	140
第六章 听觉言语康复及实例	144
实例一	145

实例二	146
实例三	147
实例四	148
实例五	149
实例六	150
实例七	151
实例八	152
实例九	154
实例十	156
参考文献	158

第一章

听觉知识

第一节 声音和耳

一、声

我们所说的声音,具有两种含义。生理学中,声音是作用于听觉器官产生的一种主观感受;但从物理学角度而言,声音是指声波,是一种能量,是由声源振动产生,并通过介质传播的压力波。

(一) 声波的传播

根据介质振动方向与声波传播方向的关系,可分为横波和纵波:相平行者为纵波,相垂直者为横波。横波仅存在于固体中,纵波可存在于气体、液体及固体介质中。

(二) 声波的物理参数

声音本身是一种能量,其传播亦为能量的传播,因此声波具有各项物理参数。

1. 声速 声速即声音传播速度,声音可在不同介质中传播,其传播速度取决于介质的弹性和密度。介质的分子密度越大,弹性越大,



则其传播速度越快。不同介质中的声速不同,最常用的为其在空气中的传播速度,认定为 340 m/s 。

2. 声强 单位时间内,作用在垂直于声波传播方向的单位面积上的能量,称为声强。

3. 声强级 声强级指某一声强与参考声强的比值的对数(以 10 为底)再换算后的数值,单位为贝尔(bel)。由于人耳对 $1/10$ 贝尔的声音即可分辨,故以 $1/10$ 贝尔作为声强级的单位,又称为分贝(dB)。

4. 声压 由于声波的传播,在原有静态大气压的基础上,出现大气压强的动态变化。这种声波的介质中心的压强与无声波传播时的静态压强之差,称为声压。一般不用其绝对值衡量声音的强弱,而是采用其与标准或参考声压值比值的对数来表示,称之为声压级。

5. 声压级 声压级(sound pressure level, SPL)指某一声压与参考声压的比值的对数(以 10 为底)再换算后的值,单位为 bel 或 dB。

需要注意的是,分贝这个物理量本身并非绝对值,而是一个相对值,反映的是两个声强之间的差值,而非声强或声压本身。因此,在应用此单位时,需要经过换算,才有意义。

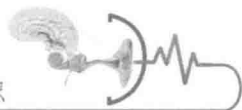
(三)声音的类型

声音按照不同标准有不同的分类,通常按照频率,可以分为以下几种。

1. 纯音 纯音是临床上最常用的一种声音信号,指频率单一的声音,在主观感受中为单一音调的感音。纯音测听即采用不同频率的纯音信号。

2. 复合音 复合音是由基音和泛音结合在一起形成的声音。复合音的产生是物体振动时,不仅整体在振动,它的各部分同时也在振动,因此,平时所听到的声音,都不只是一个声音,而是由许多个声音组合而成的,于是便产生了复合音。复合音是含有多种频率成分的





声音信号,可进一步分为调制波、噪声和语音。

(1) 调制波:调制波是用调制信号调制以后的非正弦波。通过一个数学运算,改变正弦波的一个或几个参数,从而使其携带需要传递的信息,是现代通信常用形式。

(2) 噪声:噪声是发声体做无规则振动时发出的声音。其由数种频率的声波组成,各声波频率间并无比例关系。在声波频率范围内,各种频率成分都有,并且各等带宽的频率带所包含的能量相等的声音信号,称为白噪声(功率谱密度在整个频域内均匀分布的噪声)。

(3) 语音:语音是各种声波中最为复杂的声音信号,含有不同比例的谐音、短音及噪声,主要由元音和辅音组成。其频带为气流通过声门时,具有一定紧张度的声带振动产生的,再通过鼻咽、口咽等共振作用,产生共振频率及噪声等,从而产生了不同的语音。

(四) 需要区分的几个概念

1. 声强与响度 声强是描述声音的物理量,是客观参数,其计算如前所述。而响度,指声波作用于人耳后,人类听觉产生的一种声音强弱的主观感受,它不仅与声强有关,还与声音的频率关系密切。响度的单位为宋(sone),如频率为 1 kHz,声压级为听阈以上 40 dB 的一个纯音所产生的响度为 1 sone。

2. 听阈与感觉阈 听阈是指能够引起听觉的最小声强值,由于人类对 1~4 kHz 频段的聲音较为敏感,对 2~3 kHz 的声音最为敏感,因此不同频率,听阈不同。而感觉阈是指,声强增加到一定值,声波刺激鼓膜及中耳引起耳痛、不适等感觉,故亦称为疼痛阈。感觉阈亦随频率不同而不同,人类对 1 kHz 的耐受最强,感觉阈可高达 130 dB。

听觉感受区:指听阈曲线与感觉阈曲线之间的区域,又称听觉区。在此区域中,各频率在各个声强均可引起听觉。

3. 频率与音调 频率是描述声音的客观物理参数,而音调是耳接收到声音信号后产生的一种主观感受。两者单位不同,频率单位为赫兹(Hz),而音调单位为美(mel)。频率不受声强影响,而音调则受声强变化影响。在一定声强范围内,音调与频率一致,超出此范围后,低频声音听起来更低而高频声音听起来则更高。而且,音调的感受也因人而异。

二、外耳、中耳和内耳结构

听觉系统的外周器官由外耳、中耳和内耳组成(图 1-1)。外耳集声,中耳传声,内耳感音并将其转化为神经冲动,传递至大脑皮质产生听觉。

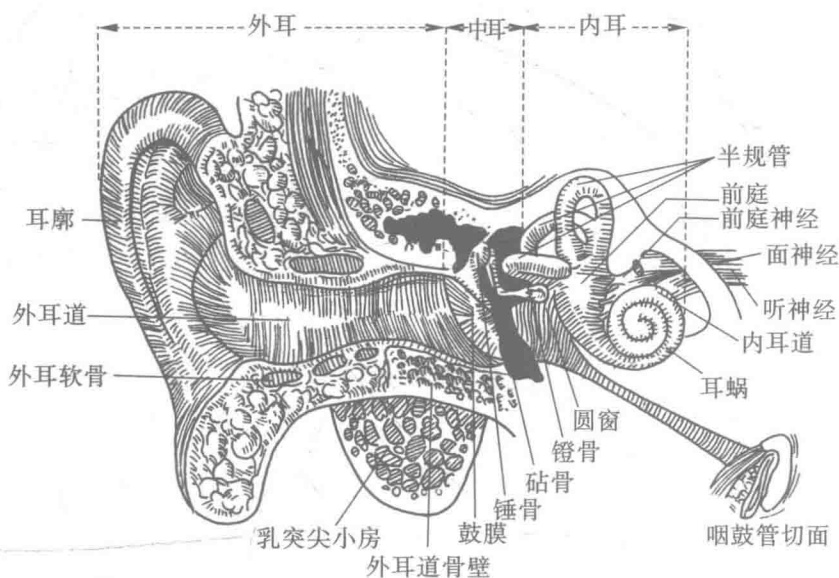
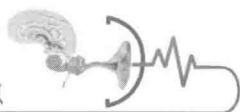


图 1-1 耳的解剖



(一) 外耳

外耳主要由耳廓及外耳道组成,主要起集声作用。

1. 耳廓 耳廓除耳垂部是由脂肪和结缔组织组成外,其余部分均以软骨为支架,表面被覆软骨膜与皮肤,借助肌肉、韧带等结构附着于头颅两侧。耳廓的主要结构包括耳轮、对耳轮、耳轮脚、耳舟、三角窝、耳甲艇、耳甲腔、耳屏、对耳屏及耳垂(图 1-2)。



图 1-2 耳廓的表面标志(右)

2. 外耳道 外耳道起自耳甲腔的外耳门,止于鼓膜,长 2.5 ~ 3.5 cm,由骨部(内 2/3)和软骨部(外 1/3)组成。外耳道软骨部表面皮肤有毛囊和皮脂腺,而骨部皮肤则菲薄,无毛囊和皮脂腺。外耳道并非一直管道,略呈“S”形。外耳道有两处狭窄,一为骨部与软骨部交界处,另一为骨部距离鼓膜约 0.5 cm(亦谓 0.65 cm)处,又称为外耳道峡。因此在体检时,成人应将耳廓向后上提起,而因婴幼儿外耳道较为平直,需将耳廓向下拉,进而窥清鼓膜。

(二) 中耳

中耳位于外耳与内耳之间,包含 4 部分:鼓室、咽鼓管、乳突及鼓窦。中耳主要作用为传声,此部分病变常导致传导性耳聋。

1. 鼓室 鼓室为颞骨内不规则含气腔,共有 6 个壁(图 1-3),其



向外通过鼓膜与外耳道相隔,内侧则通过鼓岬、前庭窗和蜗窗与内耳相隔,向前通过咽鼓管与鼻咽部相通,向后则通过鼓窦入口与鼓窦及乳突气房相通,鼓室内有听骨链、韧带、肌肉和神经血管走行。

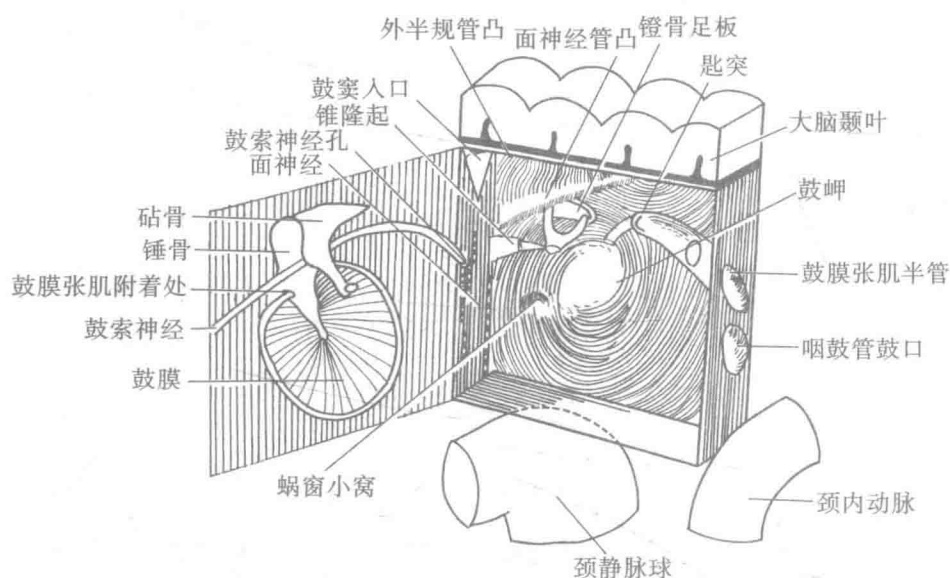


图 1-3 鼓室各壁

以鼓膜紧张部上下缘为界,将鼓室分为3部分:①上鼓室,鼓膜紧张部上缘以上部分,又称鼓室上隐窝;②中鼓室,鼓膜紧张部上下缘之间的部分;③下鼓室,鼓膜紧张部下缘以下部分。鼓室容积为1~2 ml。

(1)鼓膜:鼓膜构成鼓室外侧壁,呈椭圆形,中心向内凹陷,是具有一定紧张度的半透明薄膜,可分为紧张部和松弛部两部分,是一理想的压力接收器。鼓膜高约9 mm,宽约8 mm,厚约0.1 mm,总面积约为 85 mm^2 ,有效振动面积约为 55 mm^2 。鼓膜向前下倾斜,与外耳道下壁夹角为 $45^\circ \sim 50^\circ$ (图1-4)。鼓膜主要包含锤骨柄、锤骨短突、光锥、脐部等结构。鼓膜紧张部边缘嵌入纤维骨环中。为便于描述,