

聽損兒童的整合性精準處置(1)



台中慈濟醫院耳鼻喉科
許權振

兒童聽力損失

聽力損失是兒童最常見的感覺障礙
兒童先天性永久性聽損的患病率

- 英國 1/1000
(重度聽損 0.3/1000; 極重度聽損 0.3/1000)
- 美國 3~4/1000
(極重度聽損 1/1000)
- 台灣
(雙耳中度和重度聽損 1.4/1000)

兒童聽力損失

傳音性聽力損失

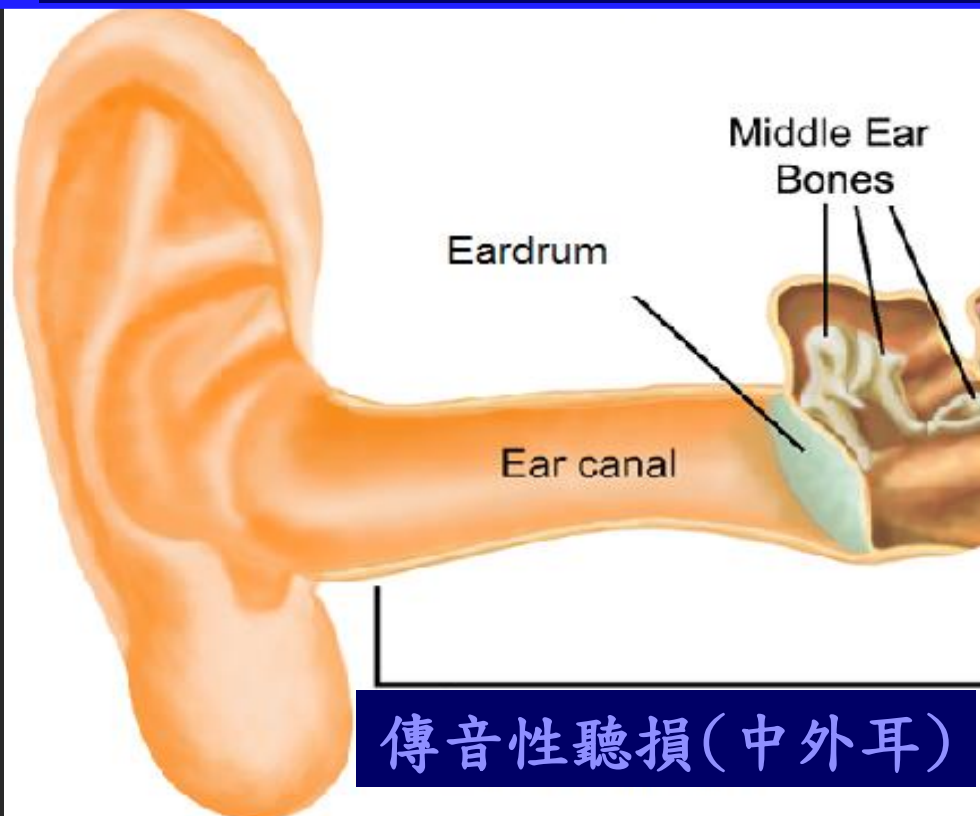
- 先天性
- 後天性

感覺神經性聽力損失

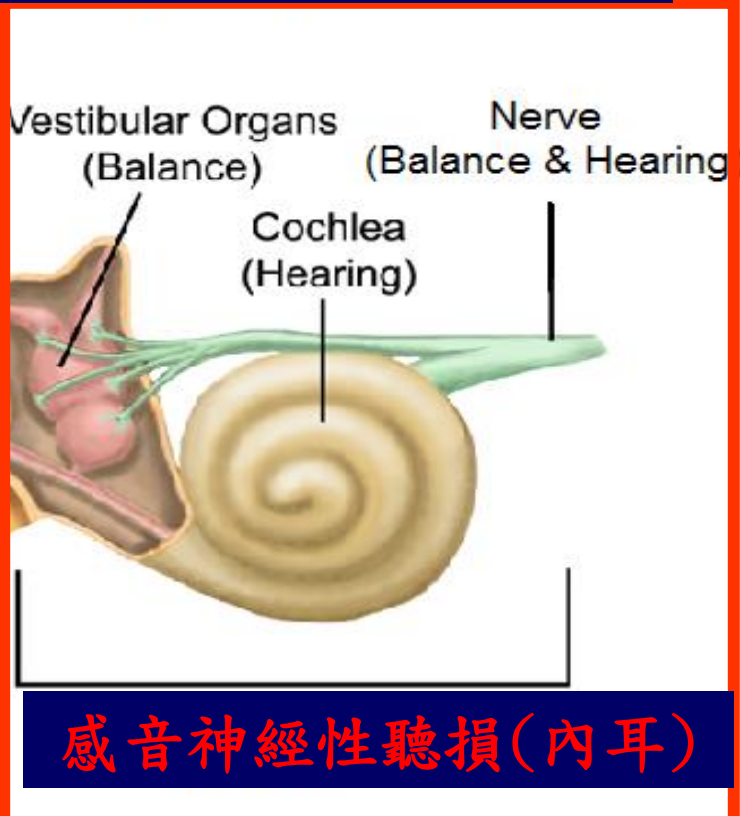
- 先天性
- 後天性



兒童聽力損失



傳音性聽損(中外耳)



感音神經性聽損(內耳)

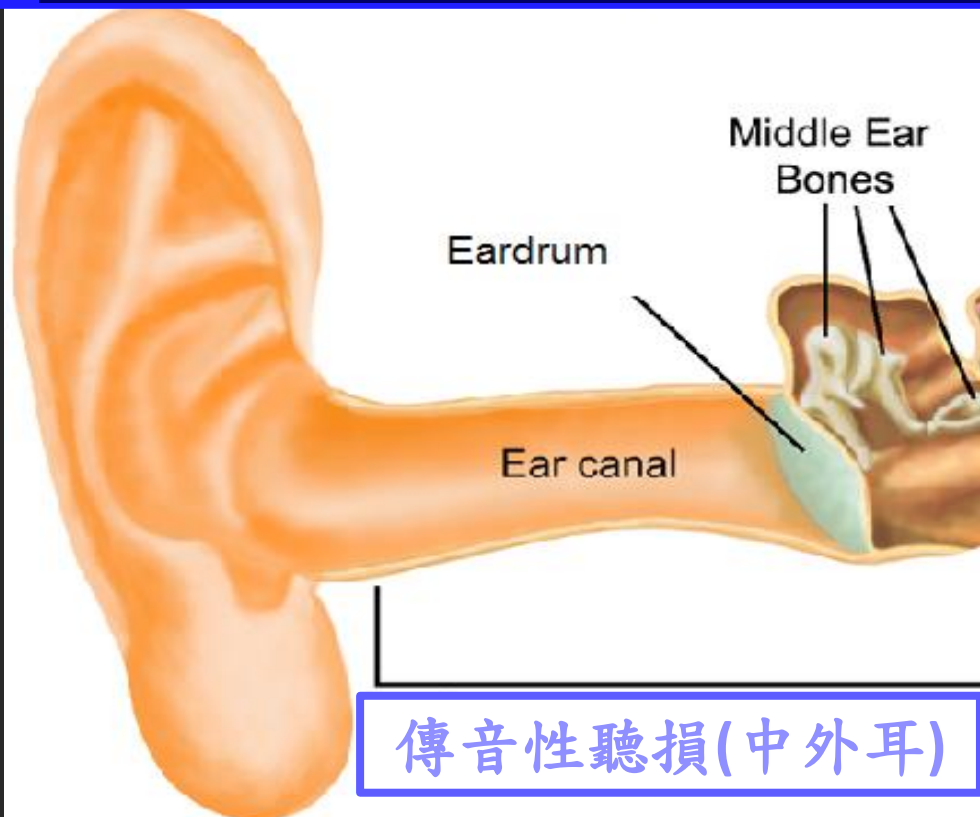


- 外耳道耳垢、異物、外耳炎
- 中耳炎、耳硬化症
- 外耳/中耳先天畸形

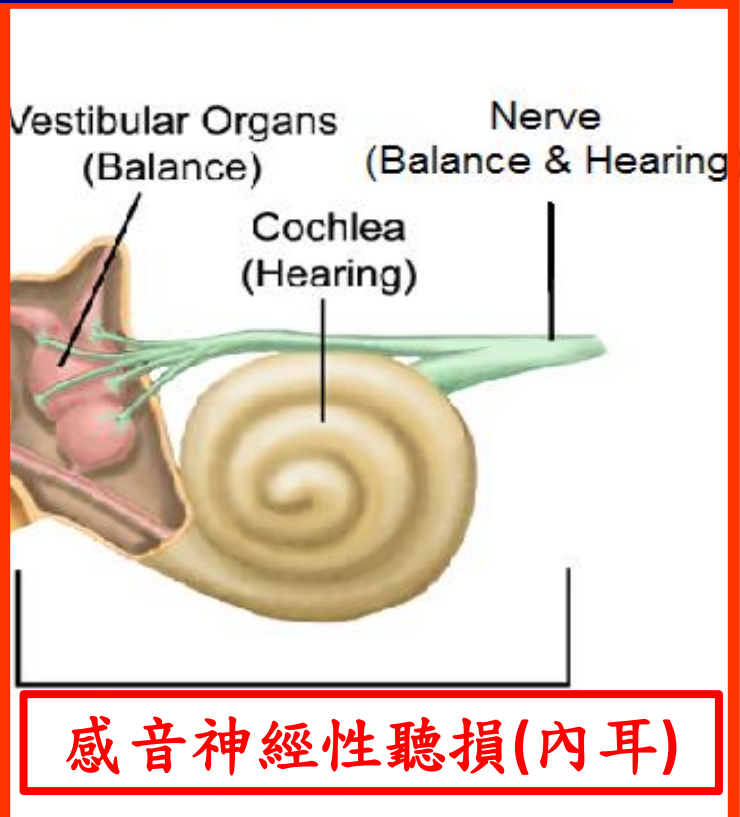


- 聽損基因變異、內耳畸形
- 內耳炎(巨細胞病毒、梅毒..)
- 早產、核黃膽、缺氧、耳毒性

兒童聽力損失



傳音性聽損(中外耳)



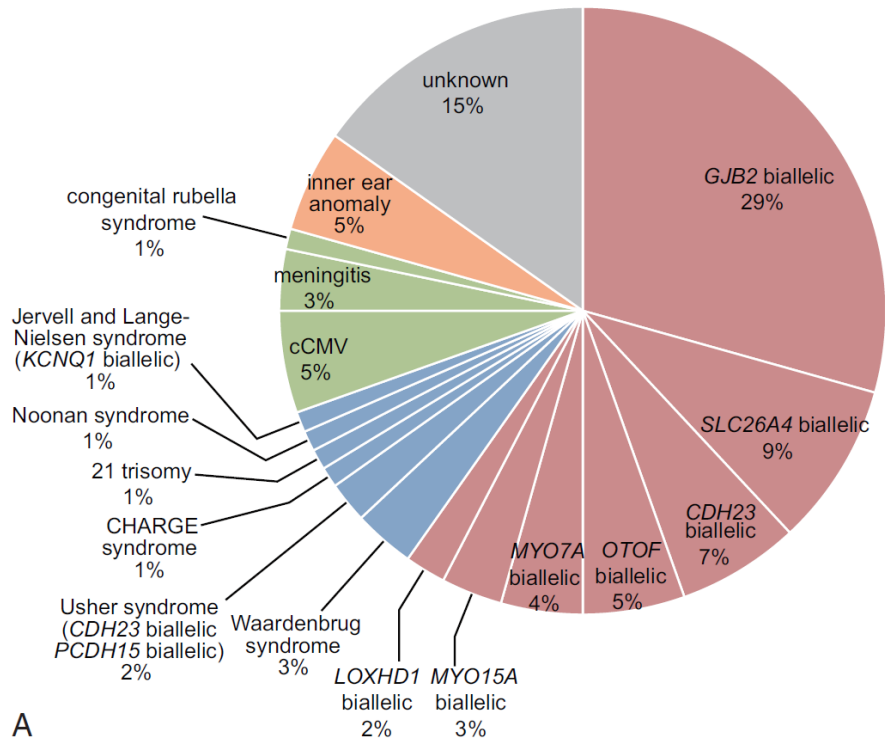
感音神經性聽損(內耳)

- 外耳道耳垢、異物、外耳炎
- 中耳炎、耳硬化症
- 外耳/中耳先天畸形

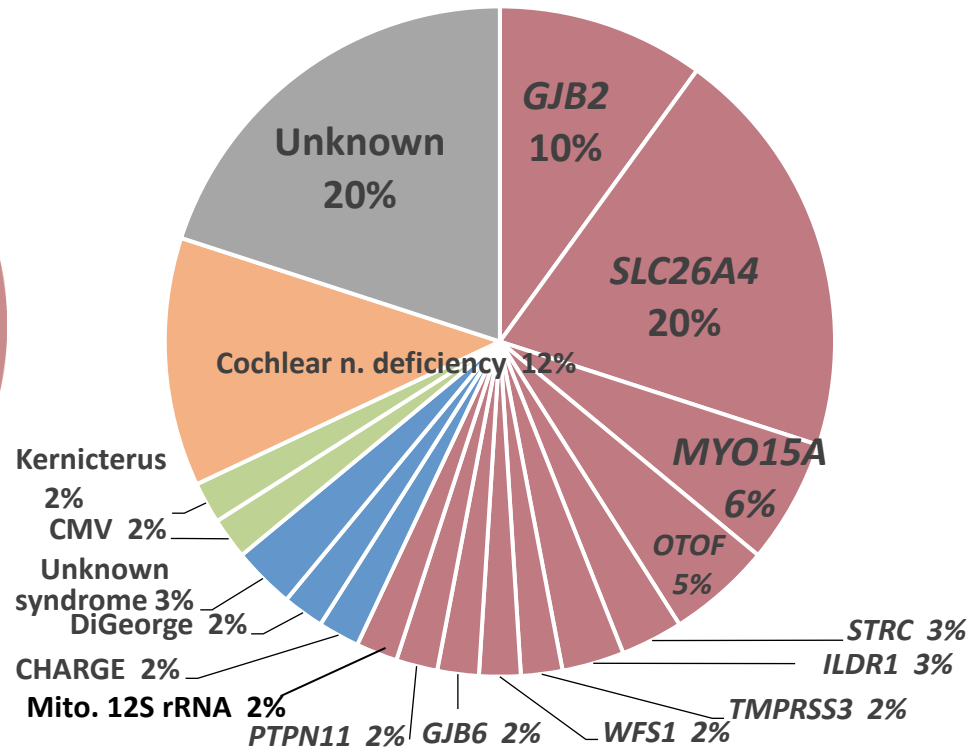
- 聽損基因變異、內耳畸形
- 內耳炎(巨細胞病毒、梅毒..)
- 早產、核黃膽、缺氧、耳毒性

兒童聽力損失

**Shinshu University
(Usami et al., 2016)**



**CI patients at NTUH
(~2019/5)**



A

59% 非症候群遺傳性聽損 57%
9% 症候群遺傳性聽損 7%
9% 感染

聽損兒童的整合性精準處置

整合性臨床評估

- I. 一般醫學評估
- II. 聽力檢查
- III. 顱骨影像檢查
- IV. 聾基因檢查
- V. 其他檢查

精準醫療

- I. 耳手術
- II. 助聽器(聽覺輔助器)
- III. 人工耳蝸
- IV. 聽語復健



聽損兒童的整合性精準處置

整合性臨床評估

- I. 一般醫學評估
- II. 聽力檢查
- III. 顛骨影像檢查
- IV. 聾基因檢查
- V. 其他檢查



一般醫學評估

家族史和過去病史：

-聽損發生、程度、漸進性、聽損對發育的影響

-聽損危險因素：

早產、周產期疾病、缺氧、黃膽、
新生兒加護病房、插氣管內管、
腦膜炎、耳毒性藥物、頭部創傷、
聽損家族史



一般醫學評估

身體檢查：

- 症候群特徵

視網膜檢查和視力檢查(Usher's syndrome)

虹膜檢查和頭髮皮膚檢查(Waardenburg syndrome)

- 顱顏畸形

- 中耳炎、傳音性聽損

神經檢查：

- 發育障礙

- 認知障礙



聽損兒童的整合性精準處置

臨床表現評估

- I. 一般醫學評估
- II. 聽力評估
- III. 顛骨影像檢查
- IV. 聾基因檢查
- V. 其他檢查



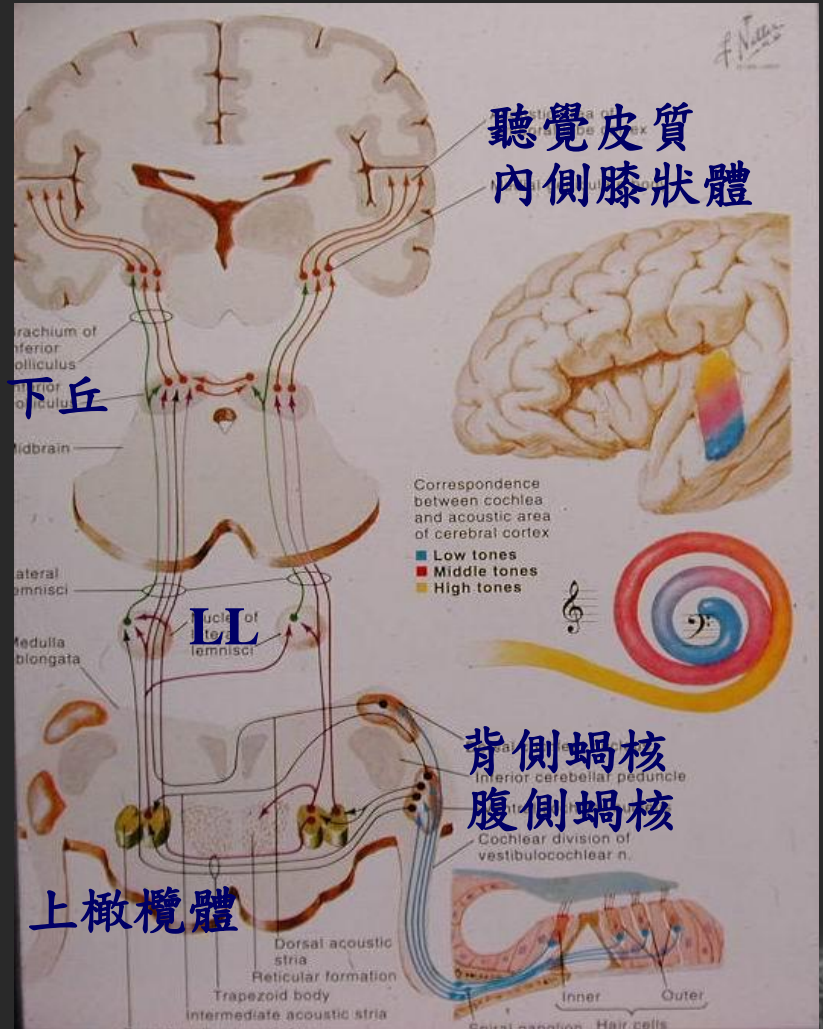
聽力評估

- **早期確診**聽損及程度
- 行為聽力檢查及電生理聽力檢查
- 診斷式聽力檢查：
 - 結合數種聽力檢查 → **最詳細的聽能**
- 聽損的部位和聽損程度
- 評估是否需要**助聽器**
- 密切觀察聽損的進展
- **早期療育**介入
- 避免延遲療育



聽力評估

聽覺器官



聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

測定閾值、病變位置

- 1.耳聲傳射檢查(Oto-acoustic Emissions,OAEs)
- 2.腦幹聽性反應檢查(Auditory Brainstem Response, ABR)
- 3.穩定狀態聽性反應檢查(Auditory Steady State Response, ASSR)
- 4.聽阻聽力檢查(Impedance Audiometry)



聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

耳聲傳射聽力檢查(OAEs)

1. 自發性耳聲傳射 (Spontaneous OAEs)

聽力正常耳50% (+)

2. 誘發性耳聲傳射(Evoked OAEs)

聽力正常耳 >95% (+)

(1)變頻耳聲傳射 (Distortion-product OAEs)

(2)短暫誘發性耳聲傳射 (Transient evoked OAEs)



聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

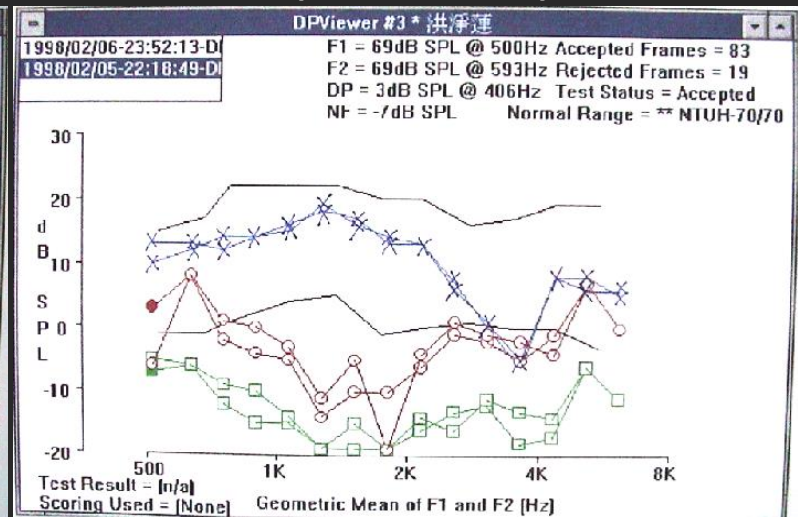
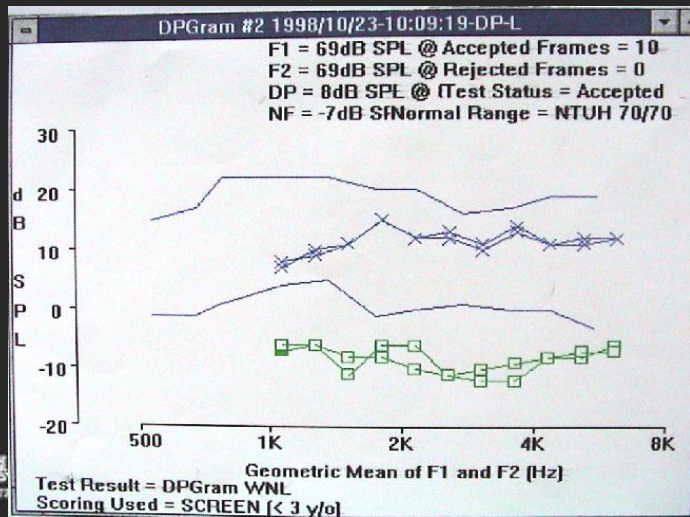
耳聲傳射聽力檢查(OAEs)

2. 誘發性耳聲傳射(Evoked OAEs)

(1) 變頻耳聲傳射 (Distortion-product OAEs)

刺激音: 連續純音F1,F2 ; 頻率 $F2 / F1 = 1.2$

DPOAE的頻率 $2F1 - F2$ 輕度聽損(mild HL) → OAE ↓



聽力評估

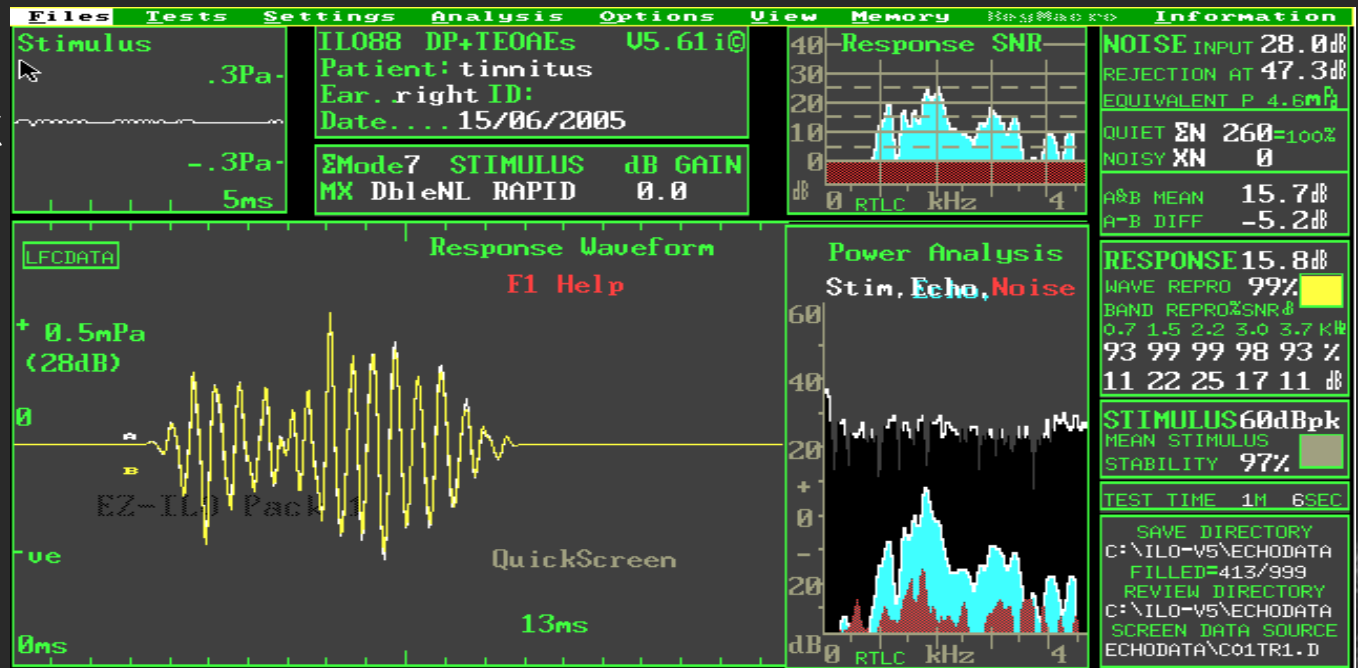
一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

耳聲傳射聽力檢查(OAEs)

2. 誘發性耳聲傳射(Evoked OAEs)

(2) 短暫誘發性耳聲傳射 (TEOAEs)

刺激音click



聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

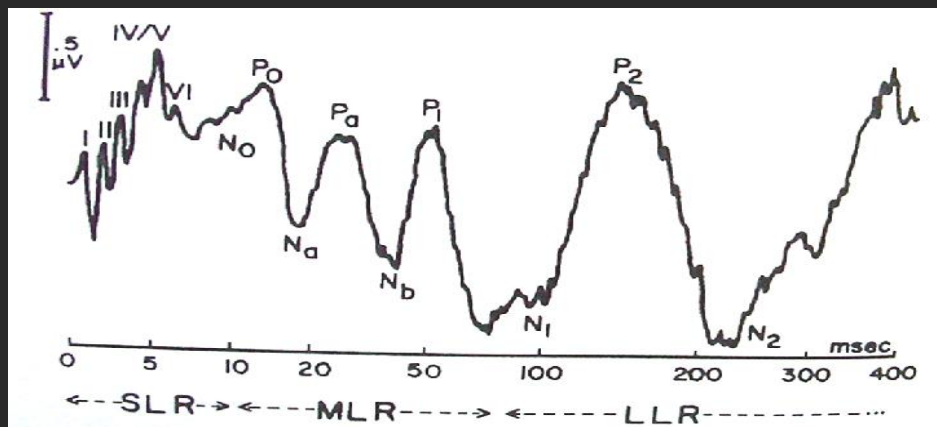
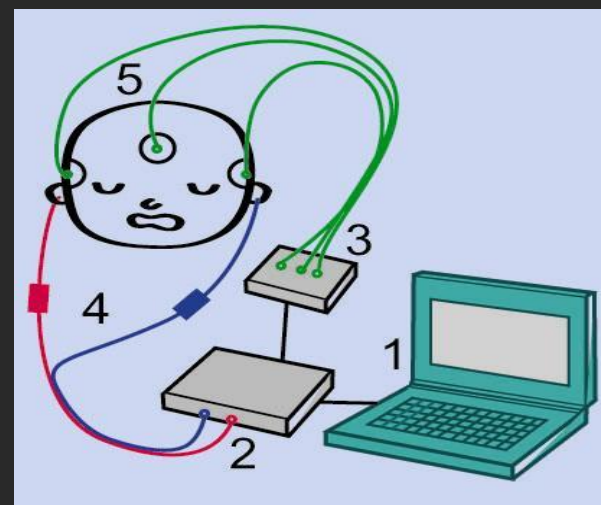
腦幹聽性反應檢查(ABR)

腦幹 I~VI 波

刺激音: click, tone burst

氣傳導、骨傳導檢查

閾值: V波出現的最小音量



聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

腦幹聽性反應檢查(ABR)

- 起始刺激音量是否足夠→有明顯的第五波？
- 第五波振幅盡可能調大
- 是否隨著刺激音強↓，第五波潛值有適當↑？
- 是否第五波的波潛值在適當的時間出現？(注意tone burst 500 Hz波潛值)
- 在閾值的第五波要有再現性
- 要做「閾值±5 dB」都有再現性
- 盡量刺激音強降低到波圖呈現平平的
- 聽覺神經病變的測試設定：rarefaction(疏波)

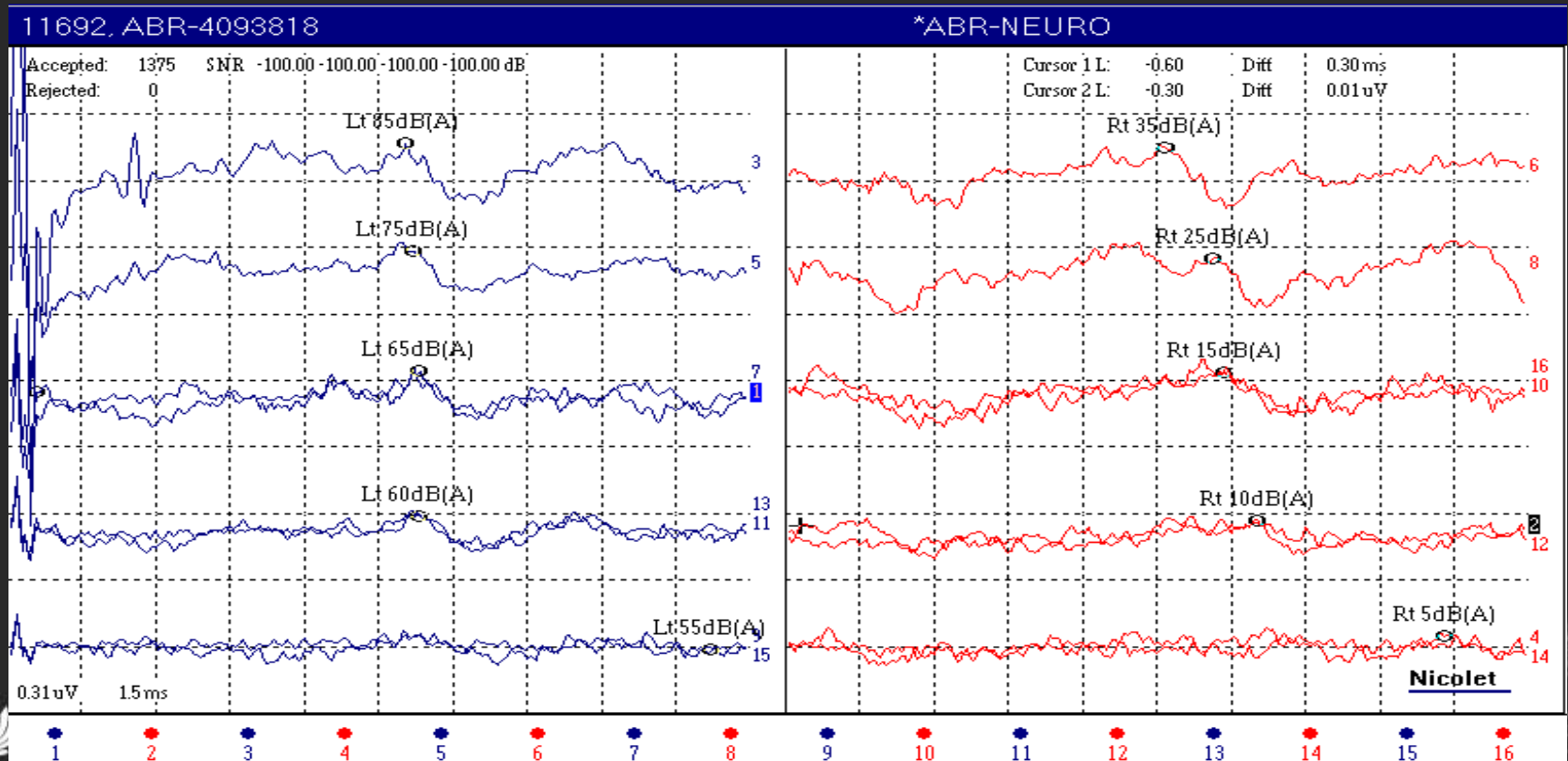
→ condensation (密波) → alternation

聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

腦幹聽性反應檢查(ABR)

(1) click: 0.1~10 kHz; (2) tone bursts: 0.5→2→4→1 kHz



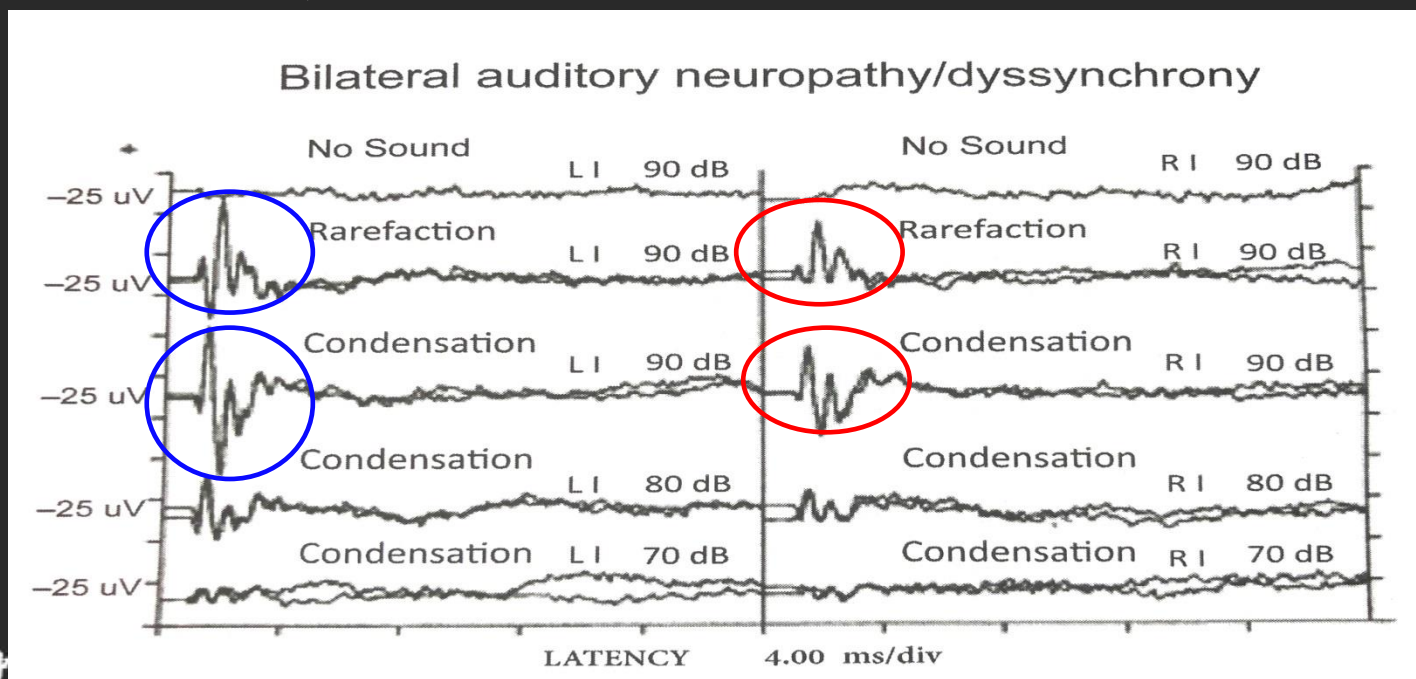
聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

耳蝸麥克風 (cochlear microphonics, CM)

聽覺神經病變 (ANSD)

兩耳重度/極重度聽兒 **7~15%**



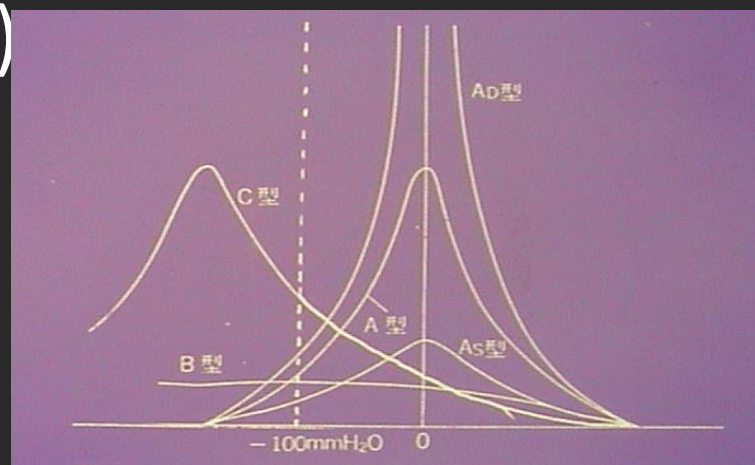
聽力評估

一、幼兒生理性或客觀性聽力檢查

聽阻聽力檢查

鼓室圖(Tympanogram)

- 刺激音: 226 Hz、800 Hz、1 kHz
- static compliance (cc)
- ear canal volume (cc)
- peak pressure (daPa)
- 支持骨導ABR檢查
- 確認有傳音性聽損



聽力評估

二、幼兒行為性或主觀性聽力檢查

幫助確定嬰幼兒的聽損程度

1. 行為觀察聽力檢查(BOA): < 0.5歲
2. 視覺增效聽力檢查(VRA): 0.5~2.5歲
3. 聲場聽力檢查(SFA)
4. 制約遊戲式聽力檢查(CPA): 2.5~5歲
5. 語音聽力檢查

** challenging in children with severe to profound SNHL, or concurrent global developmental delay



聽力評估

二、幼兒行為性或主觀性聽力檢查

1. 行為觀察聽力檢查(BOA)

< 0.5 歲的嬰幼兒

行為觀察

- 驚嚇 (startle, Moro's-like reflex)
- 眨眼或睜眼 (eye-blink, auropalpebral reflex)
- 驚醒身體扭動 (arousal response within 2 sec)
- 轉頭去尋找聲源 (sound localization)



聽力評估

二、幼兒行為性或主觀性聽力檢查

2. 視覺增效聽力檢查(VRA)

- 6個月~2.5歲的嬰幼兒
- 聲音刺激→反應(尋找聲源)→視覺增強(獎賞)
- 大略預估語音頻率的聽力閾值
- 用耳內式耳機可分別測兩耳聽力
- 年齡越小則正確診聽損嚴重度的可信度越低



聽力評估

二、幼兒行為性或主觀性聽力檢查

3. 遊戲式聽力檢查(CPA)

- 2.5 ~5 歲
- 測得語音範圍內
- 各純音頻率的閾值
(0.5, 1, 2, 4kHz)
- 語音感知閾值
- 語音辨識



聽力評估

[Newborns]

Within 3 days after birth

Initial AABR screening, Second AABR screening

[Referred cases]

1 month after birth

Initial diagnostic hearing tests:

click-ABR + OAE + tympanogram

Second diagnostic hearing tests:

tone-ABR/ASSR + tympanogram

[Diagnostic hearing tests failed]

< 6 months: BOA

6~30 months: VRA

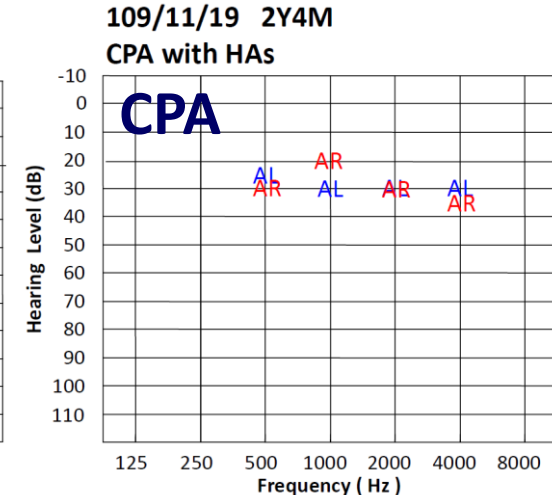
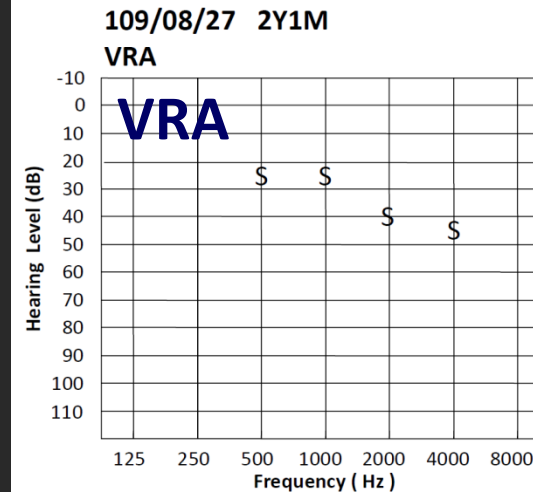
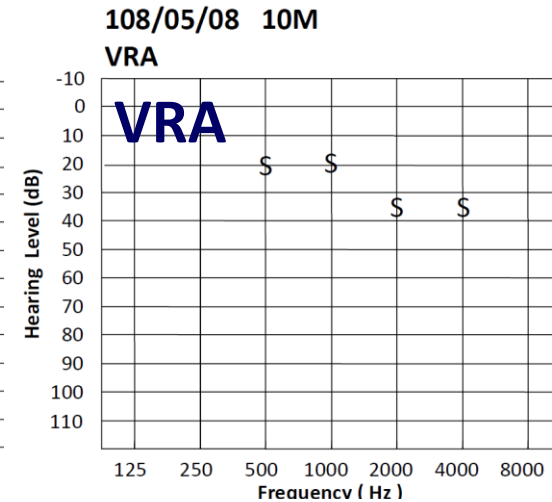
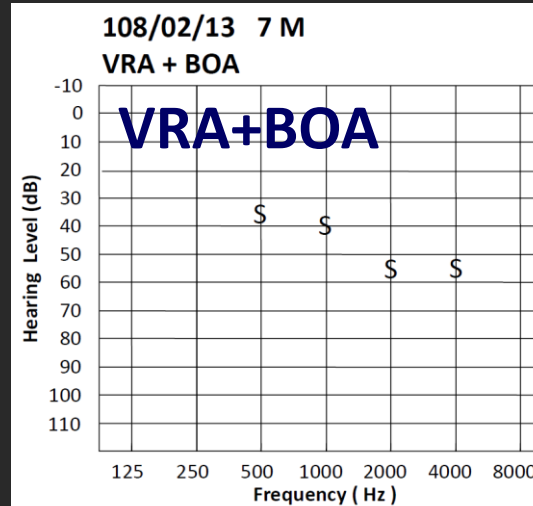
(Int J Ped ORL 2014;78:14-18)

(Int J Ped ORL 2011;75:409-414)

聽力評估

男童 (107.07.10)

- 107.07.10
aABR: 兩耳(-)
- 107.08.08
cABR: 兩耳 75 dB(+)
- 107.10.25 (3⁺M)
cABR: 右35, 左35
500 Hz: 右45, 左40
- 109.03.04 (1Y8M)
GJB2 c.109-G>A/wt



聽力評估

檢查優先順序

- < 6個月

腦幹聽性反應檢查(ABR)



耳聲傳射檢查(OAE)



聽阻聽力檢查(Impedance)



行為觀察

- 6個月~24個月

行為聽力檢查



聽阻聽力檢查(Impedance)



耳聲傳射檢查(OAE)



腦幹聽性反應檢查(ABR)



聽力評估

新生兒聽力篩檢

1994年 美國國家衛生署(NIH)

先天性聽損嬰幼兒診斷: 3 m/o

先天性聽損嬰幼兒聽語復健: 6 m/o

1. 耳聲傳射聽力檢查(OAEs)

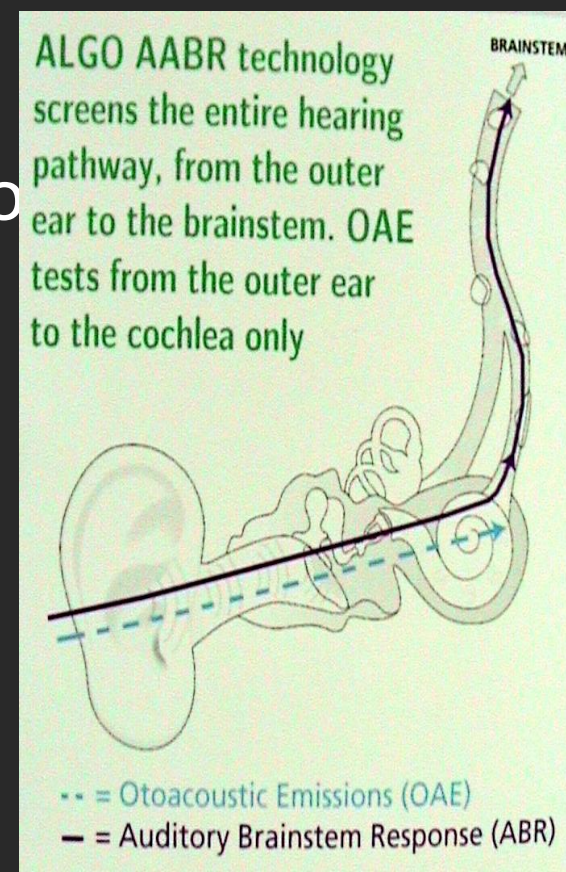
*聽覺神經病變:

兩耳重度/極重度聽兒 7~15%

耳聲傳射正常

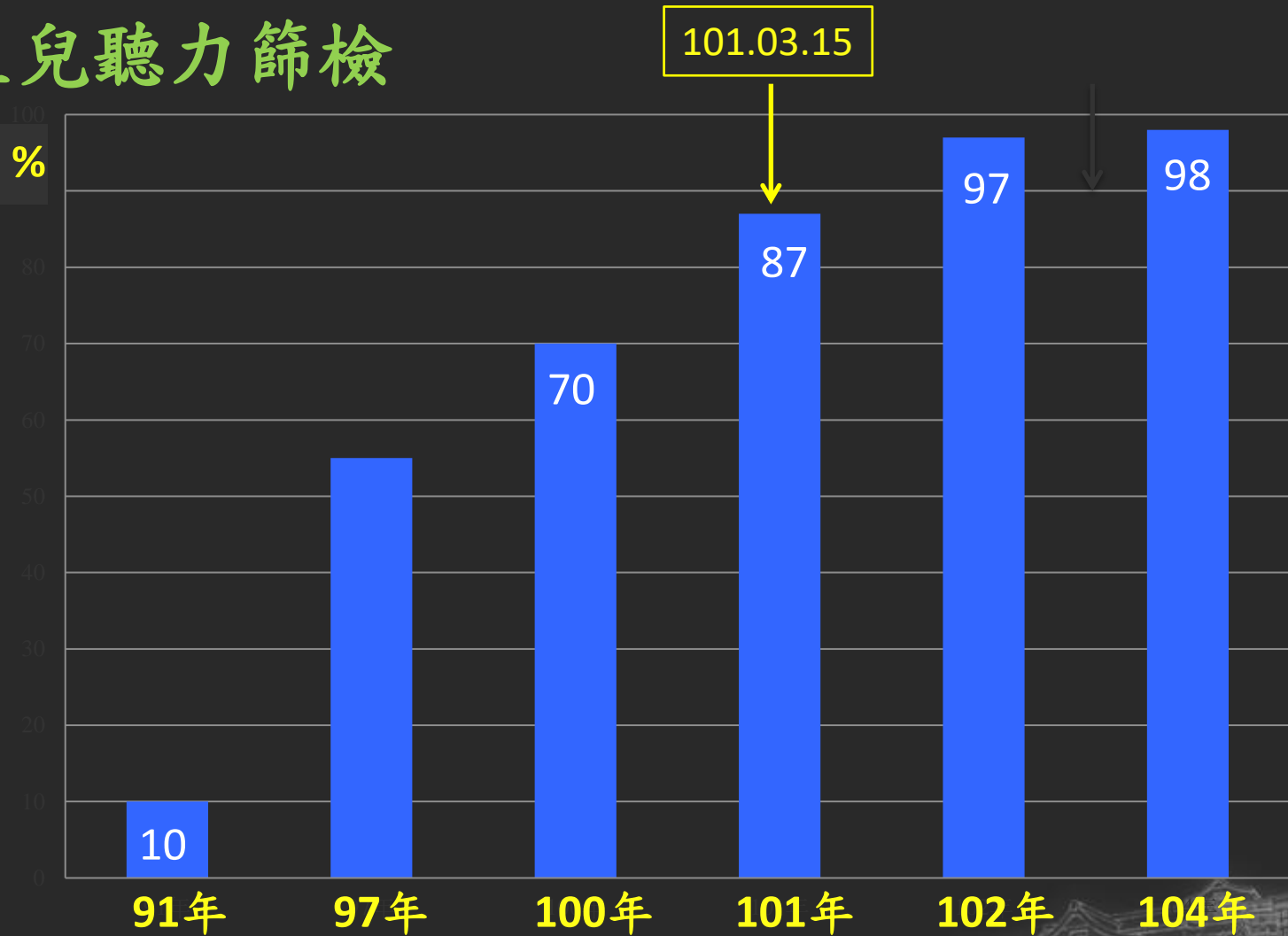
2. 自動式腦幹聽性反應檢查

(Automated ABR, aABR)



聽力評估

新生兒聽力篩檢



聽力評估

新生兒聽力篩檢

	aABR	aABR+ TEOAE	TEOAE
轉介率 (%)	0.8*	1.6	5.8
聽損確診率 (%)	0.42	0.25	0.45
直接費用 (US \$)	7.33	8.60	10.04

* statistically significant

(Lin HC et al. Otol Neurotol 28:788-792,2007)



聽力評估

新生兒聽力篩檢

	先天性聽損(%)		
	單耳	雙耳	合計
Lin HC et al. 2007 (n=25,880)	0.21	0.21	0.42
Huang et al. 2013 (n= 15,790)	0.15	0.14	0.29

(Lin HC et al. Otol Neurotol 28:788-792,2007)

(Huang HM et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 77:1734-1737,2013)



聽力評估

新生兒聽力篩檢

	Well baby nursery (n=13,676)	NICU (n=1,948)
轉介率 (%)	0.7	2.8*
雙耳聽損率 (%)	0.27	1.6*
平均診斷年齡(月)	1.9	3.8*

* statistically significant

(Li PC et al. PLoS One 11;2016)



聽力評估

聽力損失的程度

平均純音聽力閾值(PTA)

- 輕度(26-40 dB)
- 中度(41-55 dB)
- 中重度(56-70 dB)
- 重度(71-90 dB)
- 極重度(>90dB)

聽力損失百分比

$$HI \% = (PTA - 25) \times 1.5\%$$



聽力評估

聽力損失的程度

兒童聽力損失

- 輕微(16-25 dB)
- 輕度(26-40 dB)
- 中度(41-70 dB)
- 重度(71-90 dB)
- 極重度(>90dB)

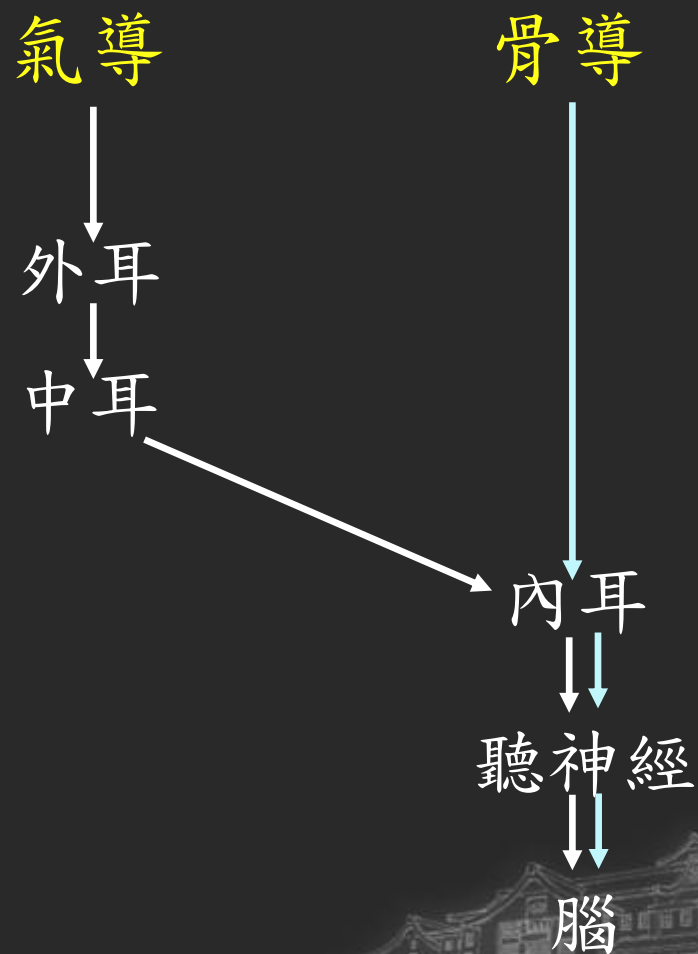


聽力評估

聽力損失類型

檢查模式

- Conductive Mechanism
- Sensorineural Mechanism



聽力評估

聽力損失類型

病變部位診斷: 骨導閾值
氣骨導閾值差 (air-bone gap)
語音辨識
ABR神經診斷

1. 傳音性 (conductive)

外耳、耳膜、中耳等病變

2. 感覺神經性 (sensorineural)

耳蝸或耳蝸後 (聽神經、腦幹) 病變

3. 混合性 (mixed)

4. 中樞性



聽損兒童的整合性精準處置

臨床表現評估

- I. 一般醫學評估
- II. 聽力檢查
- III. 顛骨影像檢查
- IV. 聾基因檢查
- V. 其他檢查



顛骨影像檢查

電腦斷層攝影(HRCT)和磁振造影(MRI)

- 對有明顯聽損的兒童很重要
- 幫助診斷聽損的病因
- 可診斷會影響治療決策的內耳和耳蝸前庭神經的解剖構造因素
- 40%**感音神經性聽損兒童
- 預估聽損的預後(波動性/漸近性)
- 提供家屬對各種療育介入的效果的合理期待
- 預估聽覺輔助器(助聽器/人工耳蝸)使用的效果

Laryngoscope 2005;115:132

Audiol Neurotol 2005;10

Laryngoscope 2005;115:1060

Arch Ped Ado Med 2008:162

顛骨影像檢查

電腦斷層攝影(HRCT)

耳蝸前庭畸形 (Cochleovestibular Anomalies)

-耳蝸

Jackler et al (1987)

1. Complete labyrinthine aplasia
2. Common cavity
3. Cochlear aplasia
4. Cochlear hypoplasia
5. Incomplete partition



顛骨影像檢查

電腦斷層攝影(HRCT)

耳蝸前庭畸形 (Cochleovestibular Anomalies)

-耳蝸

Sennaroglu et al (2002)

1. Michel deformity
2. Common cavity
3. Cochlear aplasia
4. Hypoplastic cochlear
5. Incomplete partition I (cystic cochlea),
II (cystic apex + basal turn), III



顛骨影像檢查

電腦斷層攝影(HRCT)

耳蝸畸形



共同腔

耳蝸未發育

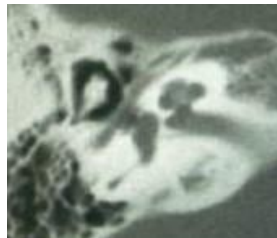
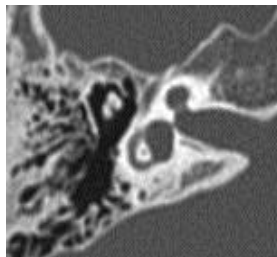
內耳未發育

耳蝸分隔不全 I

耳蝸發育不良

耳蝸分隔不全 II

正常耳蝸前庭



*a:耳蝸軸切面; b:圓窗切面

顛骨影像檢查

電腦斷層攝影(HRCT)

耳蝸前庭畸形(Cochleovestibular Anomalies)

-前庭 (Vestibule)

1. 擴大
2. 狹小
3. 未發育

-半規管 (Semicircular canal)

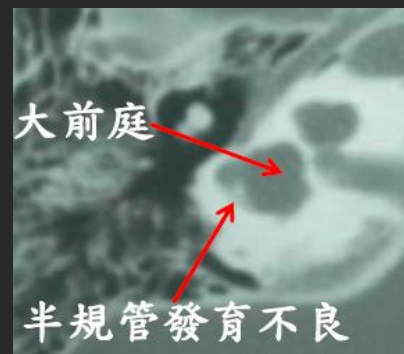
Sando et al. (1984)

1. 發育不良
2. 未發育

-大前庭導水管 (Large vestibular aque)

Mafee et al.(1992)

Valvassori 50%; Emmett 63%



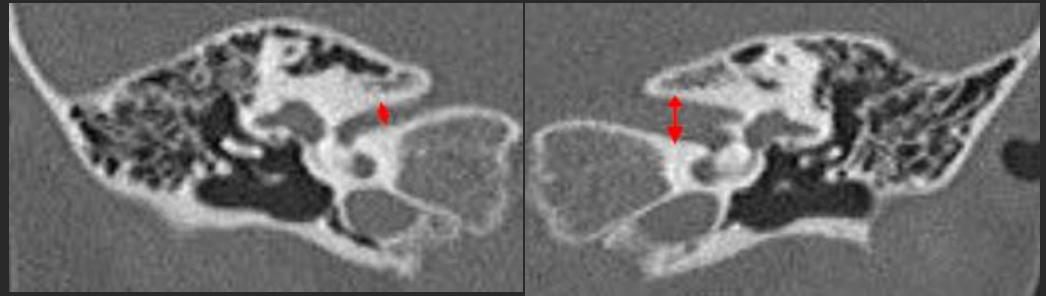
顛骨影像檢查

電腦斷層攝影(HRCT)

耳蝸前庭畸形(Cochleovestibular Anomalies)

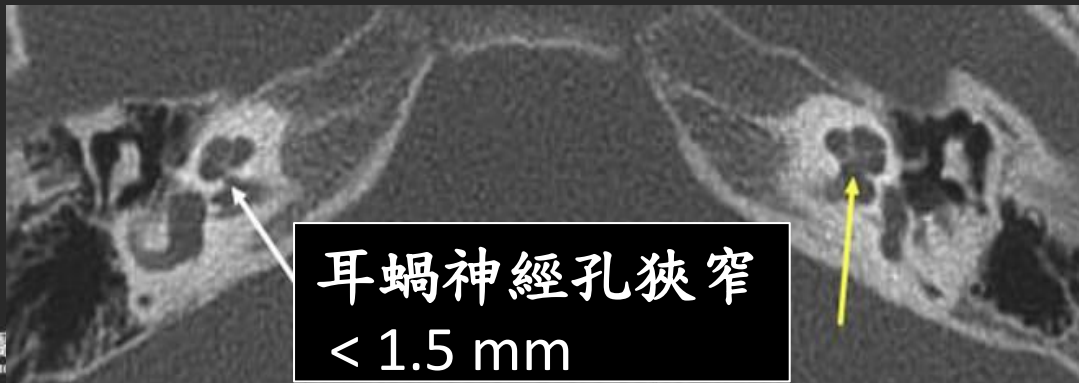
-內聽道

1. 擴大
2. 狹小



-耳蝸神經發育缺損(Cochlear Nerve Deficiency)

耳蝸神經孔 (Cochlear Aperture, Cochlear N. Canal)
Narrow or Stenosis



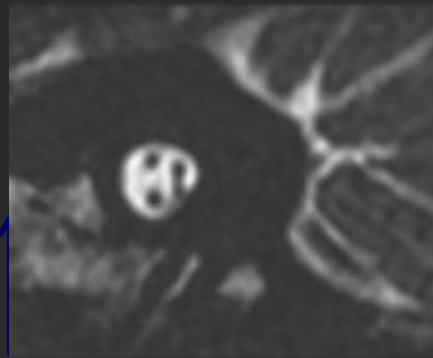
顛骨影像檢查

磁振造影(MRI)

Constructive interference in steady-state

耳蝸神經發育缺損(Cochlear Nerve Deficiency, CND)

- 未發育(cochlear nerve aplasia)
- 發育不良(cochlear nerve hypoplasia)



顛骨影像檢查

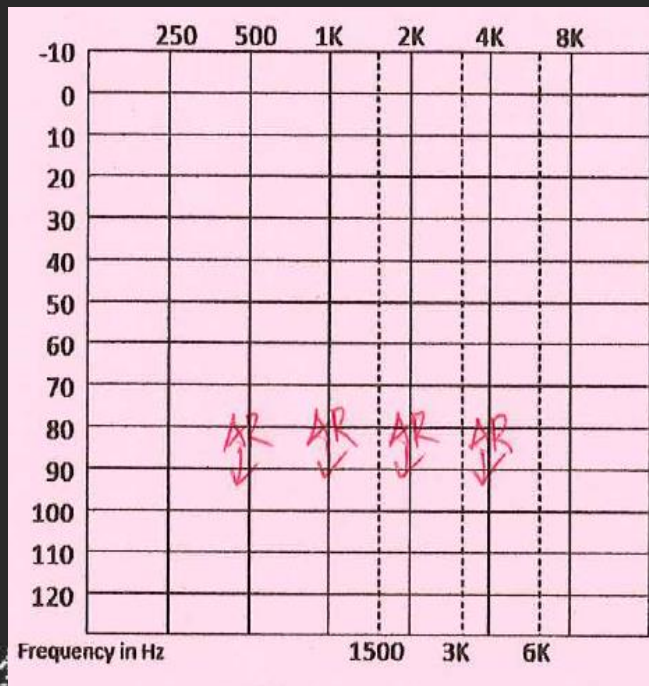
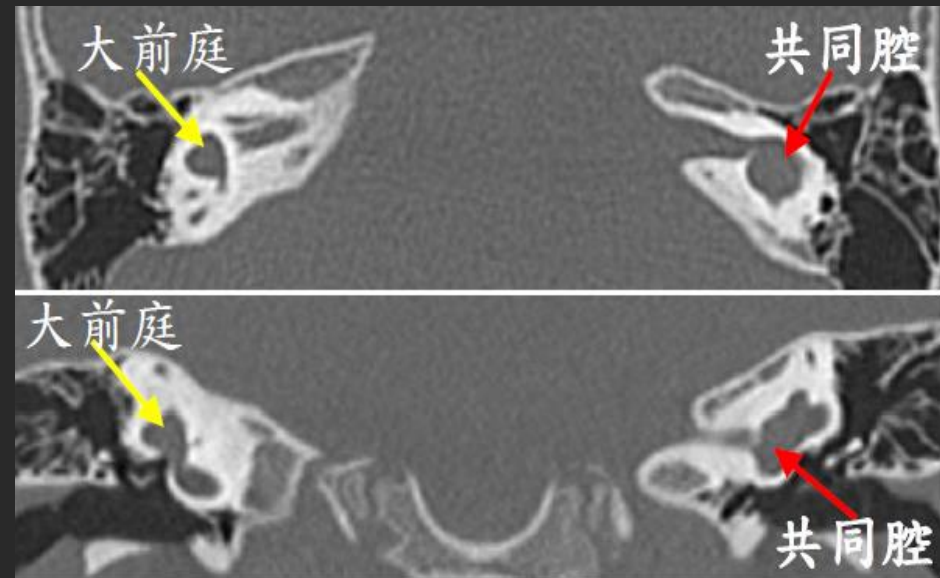
男童，1歲7個月(106.12.13)

■ 兩耳聽損

ABR: Rt 90 dB(+); Lt (-)

108.07.24

■ 電腦斷層影像



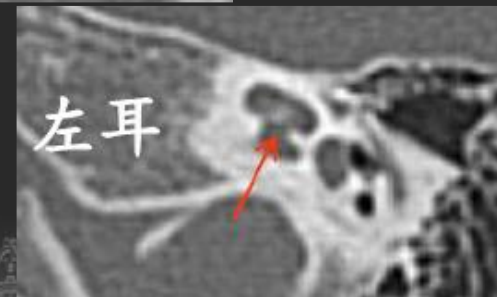
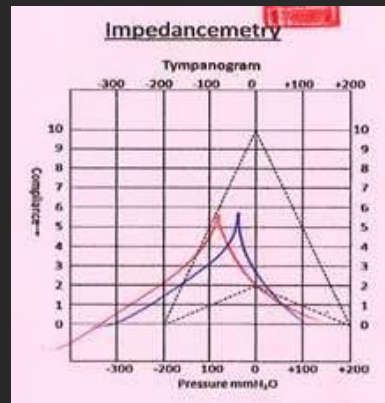
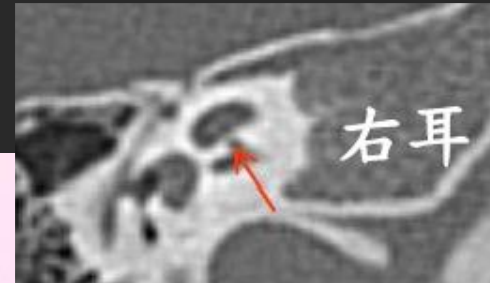
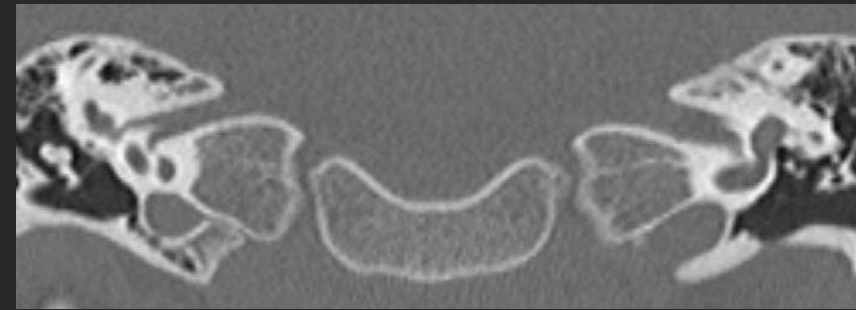
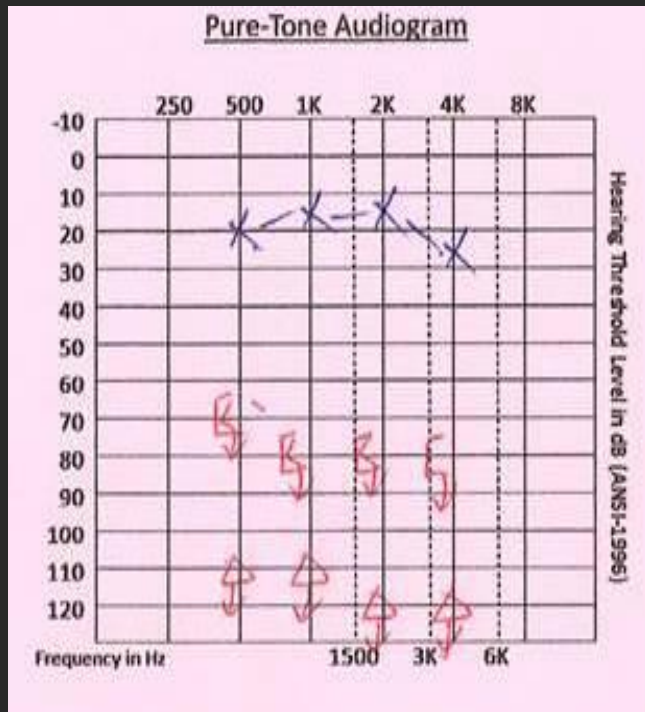
顛骨影像檢查

女童，4歲3個月 (103.07.25)

■ 右耳聽損

107.10.31

■ 電腦斷層影像



影像檢查

耳蝸前庭畸形(Cochleovestibular Anomalies)

- 40%感音神經性聽損兒童
- 提供家屬有關各種介入的成效的切實期待
- 加強非聽覺的聽覺口語溝通(auditory-verbal communication with nonauditory forms)來最佳化溝通能力
- 面神經異常解剖位置→CT幫助引導安全的CI手術



影像檢查

耳蝸前庭畸形(Cochleovestibular Anomalies)

-耳蝸神經缺失(CND)

→ 1%雙耳感音神經性聽損兒童
重至極重度聽損

不適用CI

發展開放式聽覺感知的機會小



顛骨影像檢查

- HRCT可評估內耳畸形、顛骨病變和面神經走向，輔助治療決策和手術安全性
- HRCT缺點：無法診斷正常內聽道的耳蝸神經缺損(CND)
- MRI和HRCT兩者對評估腦膜炎後的聽損兒童的耳蝸管通暢都很重要



顛骨影像檢查

HRCT vs MRI

CT→Brain tumor? Leukemia?

1. ↑ x1.23倍白血病; ↑ x1.54倍腦瘤

Dose Response 2020; 18(2)

2. 累積幅射量>30 mGy ↑ x3.18倍白血病

累積幅射量>60 mGy ↑ x2.82倍腦瘤

→追蹤10年，每10,000病人增加1例

→追蹤終生，每1,000病人增加1例

*one Brain CT: 腦暴露幅射量28 mGy

骨髓暴露幅射量8 mGy

Lancet 2012;380:499-505.

Pediatr Radiol 2021;51:45-56.

聽損兒童的整合性精準處置

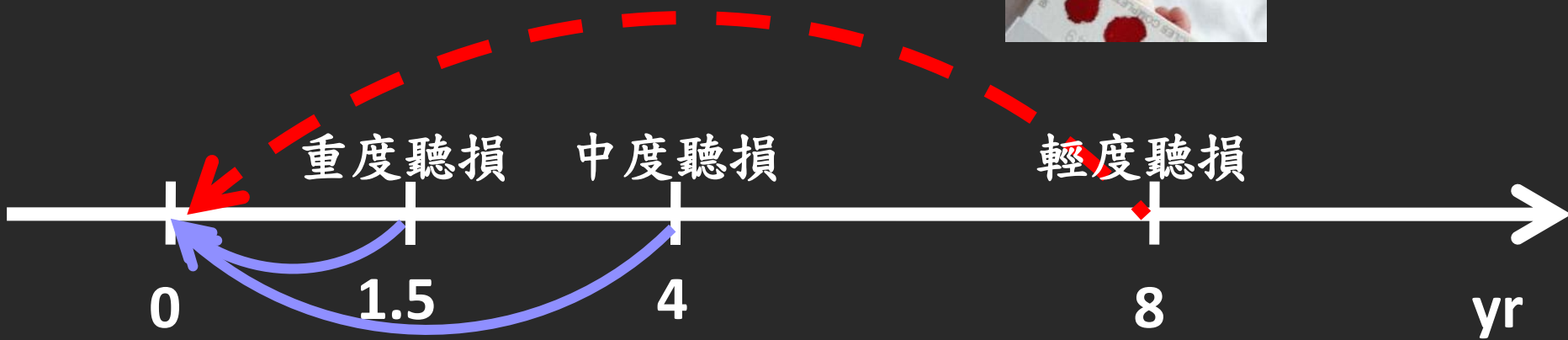
臨床表現評估

- I. 一般醫學評估
- II. 聽力檢查
- III. 顛骨影像檢查
- IV. 聾基因檢查
- V. 其他檢查



聾基因檢查

新生兒基因篩檢



新生兒聽力篩檢



輕度聽損?
遲發性/漸進性聽損?
未能接受新生兒聽篩?



兒童聽力損失 (1-5/1000)

33%

非遺傳性

67%

遺傳性

70%

非症候群聽損

30%

症候群聽損

20%

DFNA

1-51

AD

自體顯性

75%

DFNB

1-40

AR

自體隱性

2~3%

DFN

1-8

X-linked

性連

2~3%

Mitochondria

A1555G

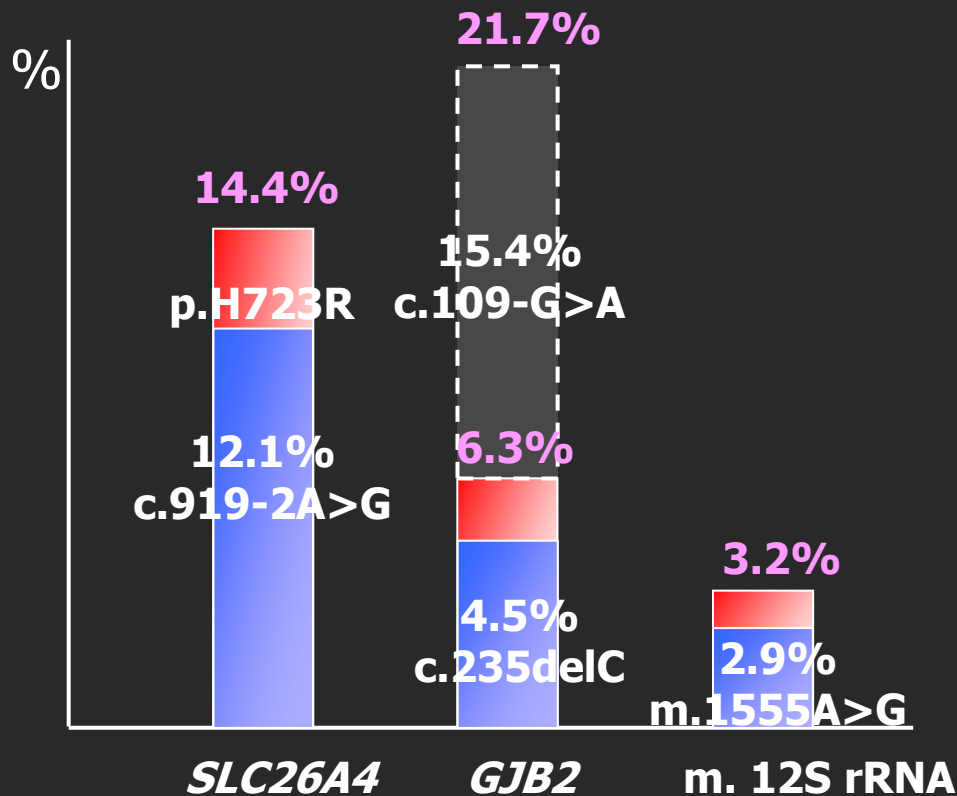
etc.

粒腺體

聾基因檢查

台大聾基因庫 (2002~)

> 2000 家族 ~ 4000 病人

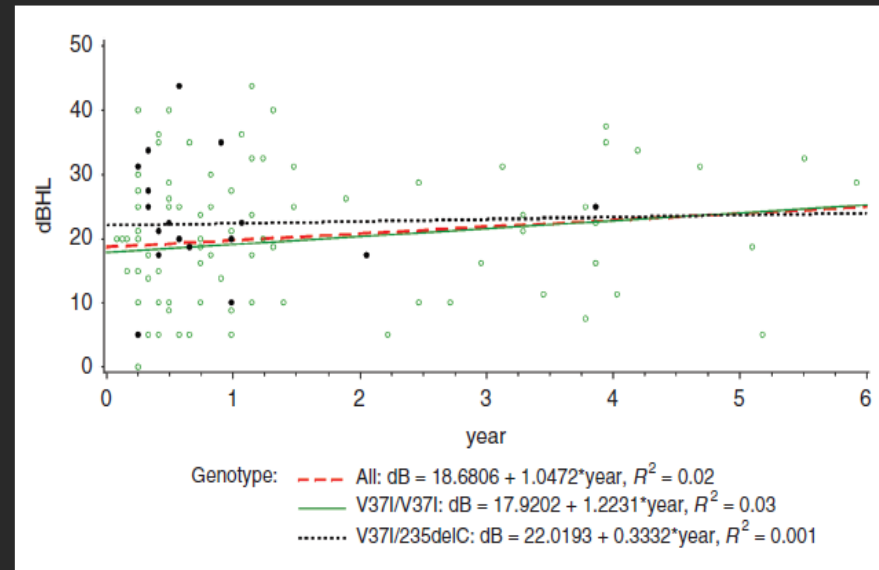
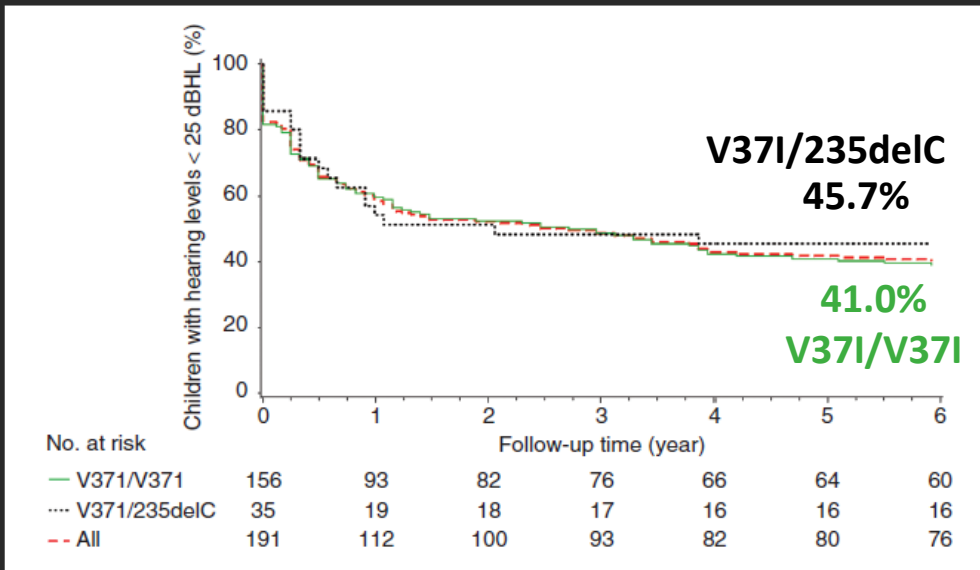


(Audio Neurotol, 2008)



聾基因檢查

新生兒聾基因篩檢



- 2009~2015年 5173位新生兒
- 前瞻性研究，6年
- 82位(1.6%)基因變異確診(**GJB2**)
- 46位(56.1%)通過聽力篩檢
- 遲發性或漸近性感音神經性聽損

$$\text{dB} = 18.7 + 1.05 / \text{yr}$$

Genetics in Medicine 2017;19 (1):6-12.

感音神經性聽損的基因檢測

感音神經性聽損兒童

GJB2, m.12S rRNA, &
SLC26A4 hotspots

30~40%

確診

60~70%

未確診

Targeted NGS
(next-generation seq.)

Large NGS (226 genes)

- Multiplex families
- CI candidates

Small NGS (27 genes)

- Simplex families
- Common syndromes

~ 1/3 multiplex families solved

Whole exome/genome sequencing

NGS-based
diagnostic
panel
(NTD 7000)

Audiol Neurotol 2008;13
PLoS One 2013;8
Mutat Res 2015;771
Sci Rep 2017;7
J Mol Diagn 2019;21

聾基因檢查

- 單耳感音神經性聽損：
內耳畸形 31%; 耳蝸神經孔狹窄 27%
GJB2兩個對偶基因突變 4%
→ 應安排高解析電腦斷層檢查
- 兩耳不對稱感音神經性聽損：
常見聾基因(GJB2, SLC26A4, mt 12S rRNA)突變27%
內耳畸形 3%
→ 應安排聾基因檢測

(JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2017;143(9):912-919)



聾基因檢查

■ 遺傳性聽損佔聽損兒童的60~70%，聽損兒童的臨床評估應考慮加入聾基因檢測。

■ 聽損之精準醫療

聽神經病變: ~60% *OTOF*,

IP-II: ~70% *SLC26A4*

IP-III: ~100% *POU3F4*

高頻聽損(漸進性): ~20% *CDH23*

中頻聽損: *TECTA*

低頻聽損(漸進性): ~5% *WFS1*

中高頻聽損(重度): *MYO15A, TMPRSS3*



聽損兒童的整合性精準處置

臨床表現評估

- I. 一般醫學評估
- II. 聽力檢查
- III. 顛骨影像檢查
- IV. 聾基因檢查
- V. 其他檢查



其他常見檢查

- 巨細胞病毒(CMV)尿液檢測
- 心電圖EKG (Jervell and Lange-Nielsen syndrome)
- 尿液分析(Alport syndrome in older children)
- 視網膜檢查和視力檢查 (Usher's syndrome)
- 腎臟超音波檢查 (Branchio-oto-renal syndrome)



先天性巨細胞病毒(CMV)感染

(台北市新生兒盛行率 ~0.46%)

~1/8

~7/8

有症狀新生兒

- 宮內發育遲緩
- 頭圍較小
- 皮膚紅疹
- 肝脾腫大
- 腦炎



40-50%

後遺症

- 感音型聽損(最常見)
- 先天性或遲發性皆可能
- 兩側或單側聽損皆可能
- 有抗病毒藥物可治療

無症狀新生兒

13.5%

後遺症

新生兒[聽力+基因+巨細胞病毒]篩檢

Audiol Neurotol 2008;13
PLoS One 2013;8
Mutat Res 2015;771
Sci Rep 2017;7
J Mol Diagn 2019;21

新生兒 (n= 1716)

新生兒聽力篩檢

未通過 (n=58)

通過 (n=1658)

新生兒基因+
巨細胞病毒篩檢

新生兒基因+
巨細胞病毒篩檢

CMV 陽性
(n=0)

基因確診
(n=8)

其他
(n=50)

CMV 陽性
(n=3)

基因確診
(n=12)

其他
(n=1643)

3個月

5/8 (62.5%)聽損

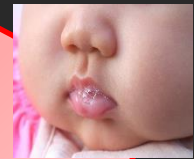
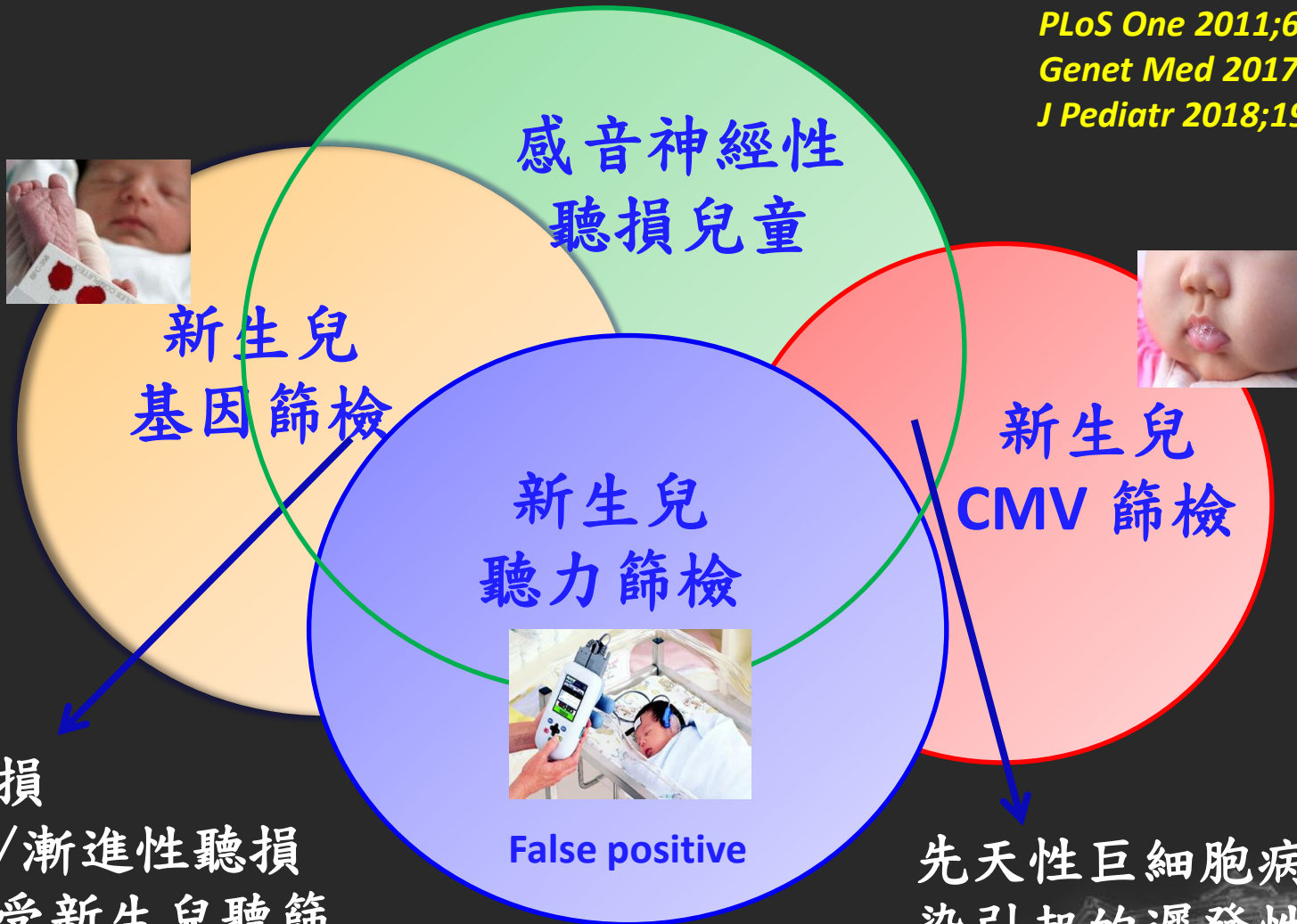
3個月

1/12 (8.3%)聽損

(J Pediatr 2018;199:144-150)

感音神經性聽損兒童整合性兒篩檢

PLoS One 2011;6
Genet Med 2017;19
J Pediatr 2018;199



- 輕度聽損
- 遲發性/漸進性聽損
- 未能接受新生兒聽篩

整合性臨床評估

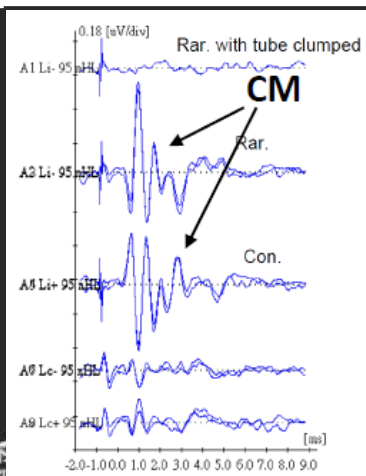
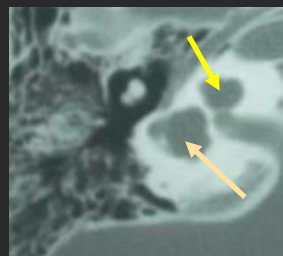
聽損兒童

影像檢查
內耳畸形?

聽力學檢查
閾值? AN?

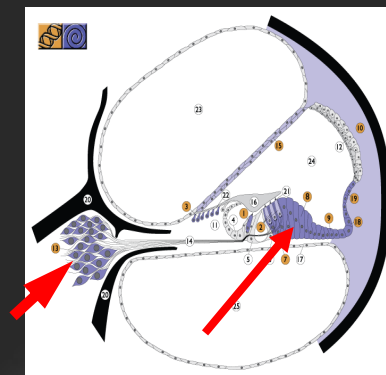
聾基因檢查
病理位置

其他



個人化精準醫療

- 治療決策
- 預測治療效果
- 聽語復健計畫



聽損兒童的整合性精準處置

療育的目標

- 為了聽力和口語的發展，提供適當的聲音輸入(聽覺輔助器、手術)
- 教導兒童和照顧者的溝通技巧(聽語復健)
- 為了最佳療效，療育介入要儘早



聽損兒童的整合性精準處置

精準治療

- I. 中、外耳手術
- II. 助聽器
- III. 人工耳蝸植入
- IV. 聽語復健(溝通方法的選擇和介入)



聽損兒童的整合性精準處置

精準治療

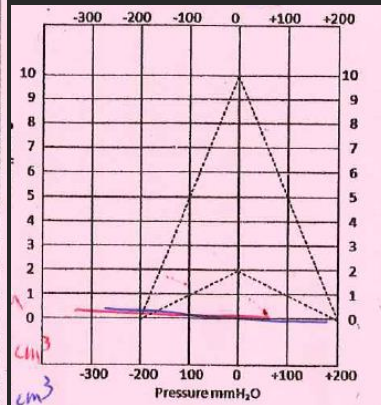
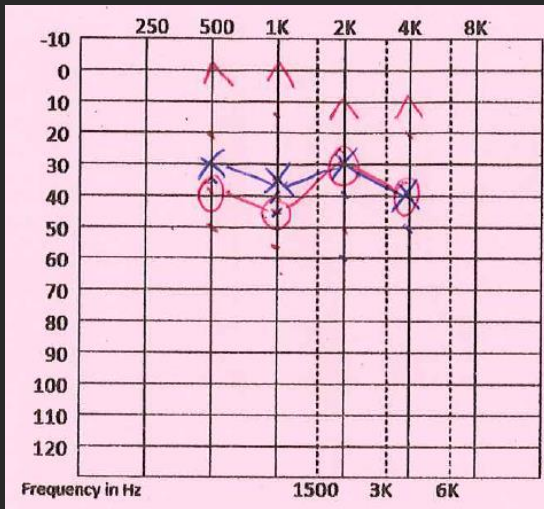
- I. 中、外耳手術
- II. 助聽器
- III. 人工耳蝸植入
- IV. 聽語復健(溝通方法的選擇和介入)



中、外耳手術

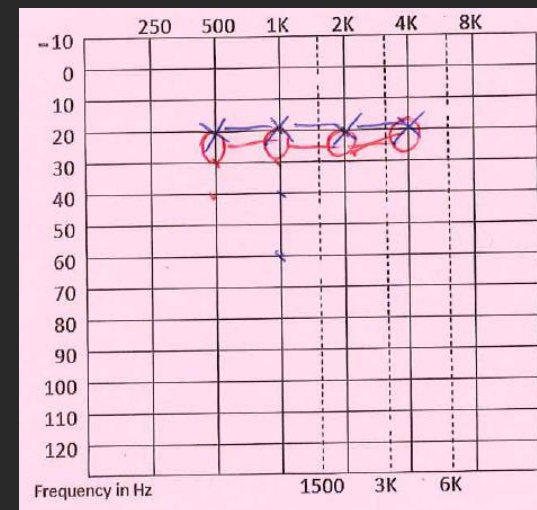
男童，6歲7個月

■ 109.10.15 兩耳OME, 2週



■ 109.10.27
兩耳中耳通氣管+
腺樣體切除

■ 109.11.04



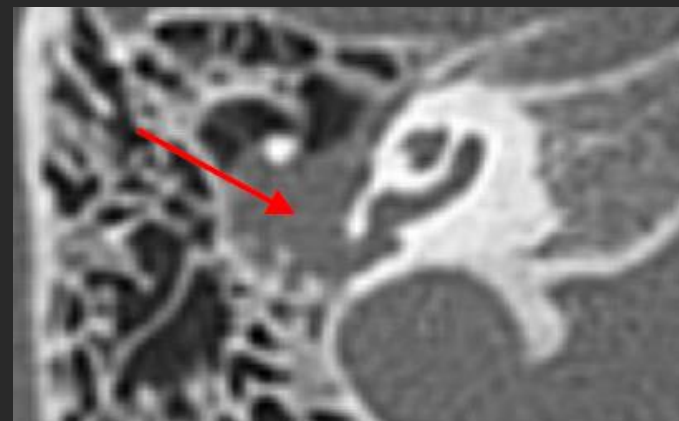
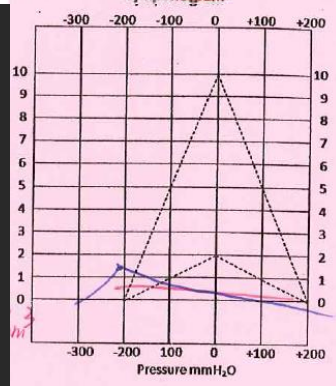
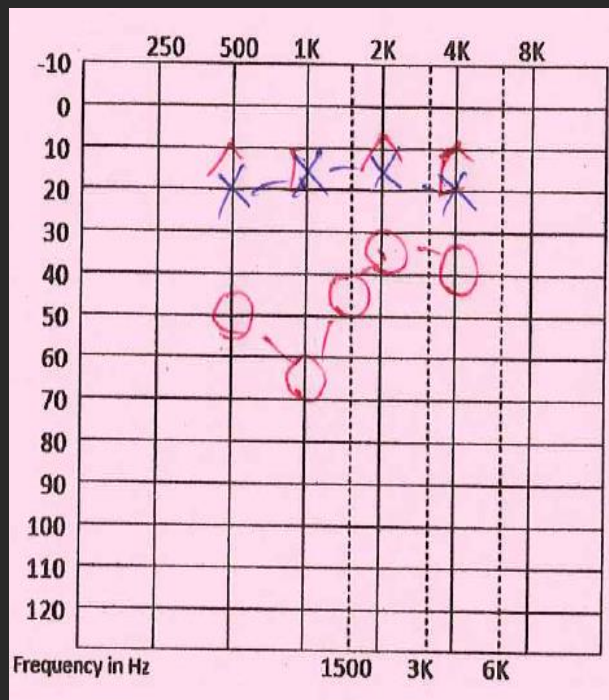
中、外耳手術

女童，3歲10個月 (105.12.30)

■ 右耳聽損 OME?

107.11.16

■ 電腦斷層影像



中、外耳手術

- 置入中耳通氣管治療中耳積液造成的任何傳音性聽損，以便得到正確聽力閾值和得到最佳助聽器效果；延長觀察等待時間對混合性聽損兒童並不適當。



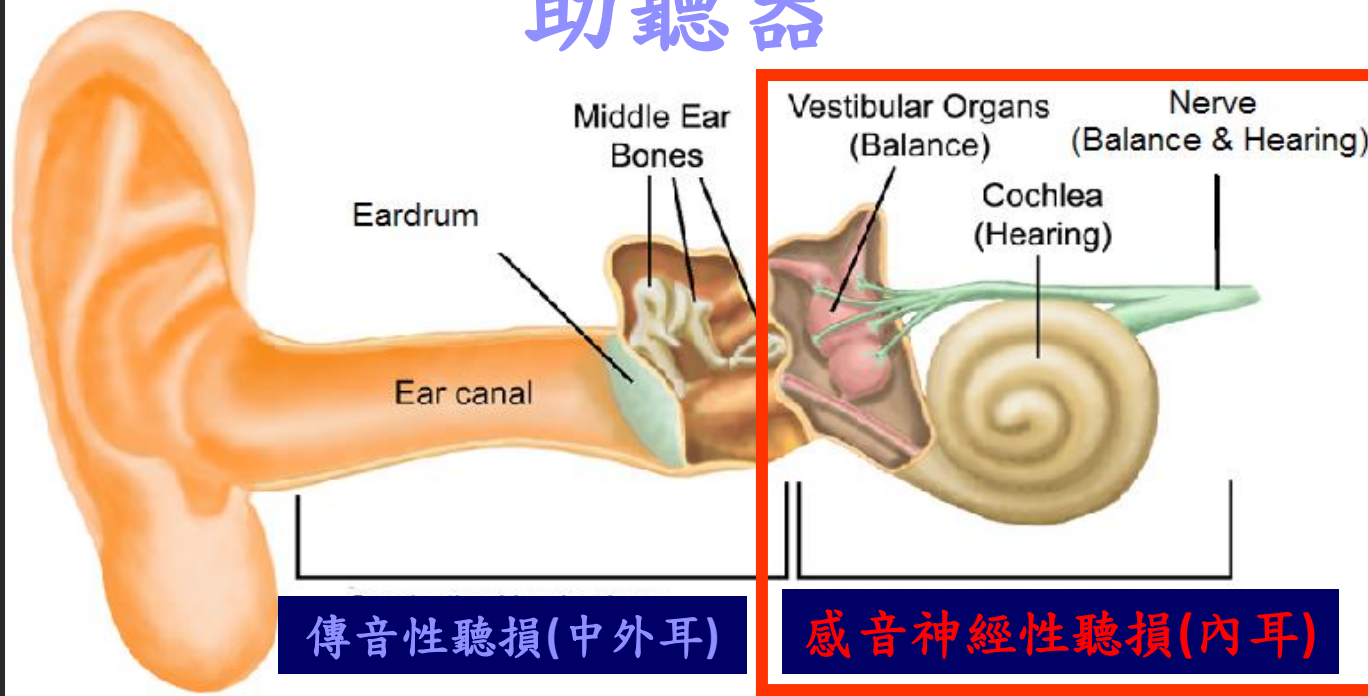
聽損兒童的整合性精準處置

精準治療

- I. 中、外耳手術
- II. 助聽器
- III. 人工耳蝸植入
- IV. 聽語復健(溝通方法的選擇和介入)



助聽器



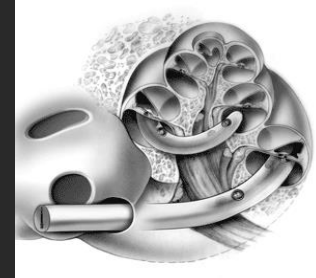
輕度聽損
(21-40 dBHL)

中度聽損
(41-70 dBHL)

重度聽損
(71-90 dBHL)

極重度聽損
(> 91 dBHL)

助聽器



人工電子耳
(CI)

定期追蹤聽力和助聽器效果

聽損兒童的整合性精準處置

精準治療

I. 中、外耳手術

II. 助聽器

III. 人工耳蝸植入

IV. 聽語復健(溝通方法的選擇和介入)

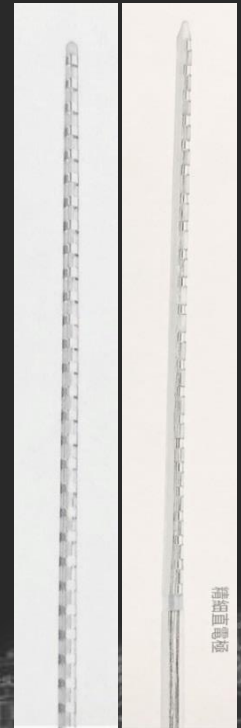


人工耳蝸植入

耳蝸畸形病人 → 人工耳蝸植入

耳蝸畸形的電極選擇：長短、硬軟、直彎、半/全環

耳蝸結構	聽力情況	入路方式	電極選擇			
			Contour Advance 彎電極		精細直電極	直電極
			CI512	RECA	CI422	REST
耳蝸畸形	耳蝸骨化/耳硬化症		√	√		
	共同腔					√
	耳蝸分隔不全	無蝸軸(I, III)				√
		有蝸軸(II: Mondini)	√	√		√
	耳蝸發育不全	無蝸軸(I, II)				√
		有蝸軸(III, IV)	√	√		√
	NF2	有蝸神經	√	√		√
		無蝸神經				



*某些電極產品僅在部分國家或地區有售，詳情請諮詢您的科利耳™代表。

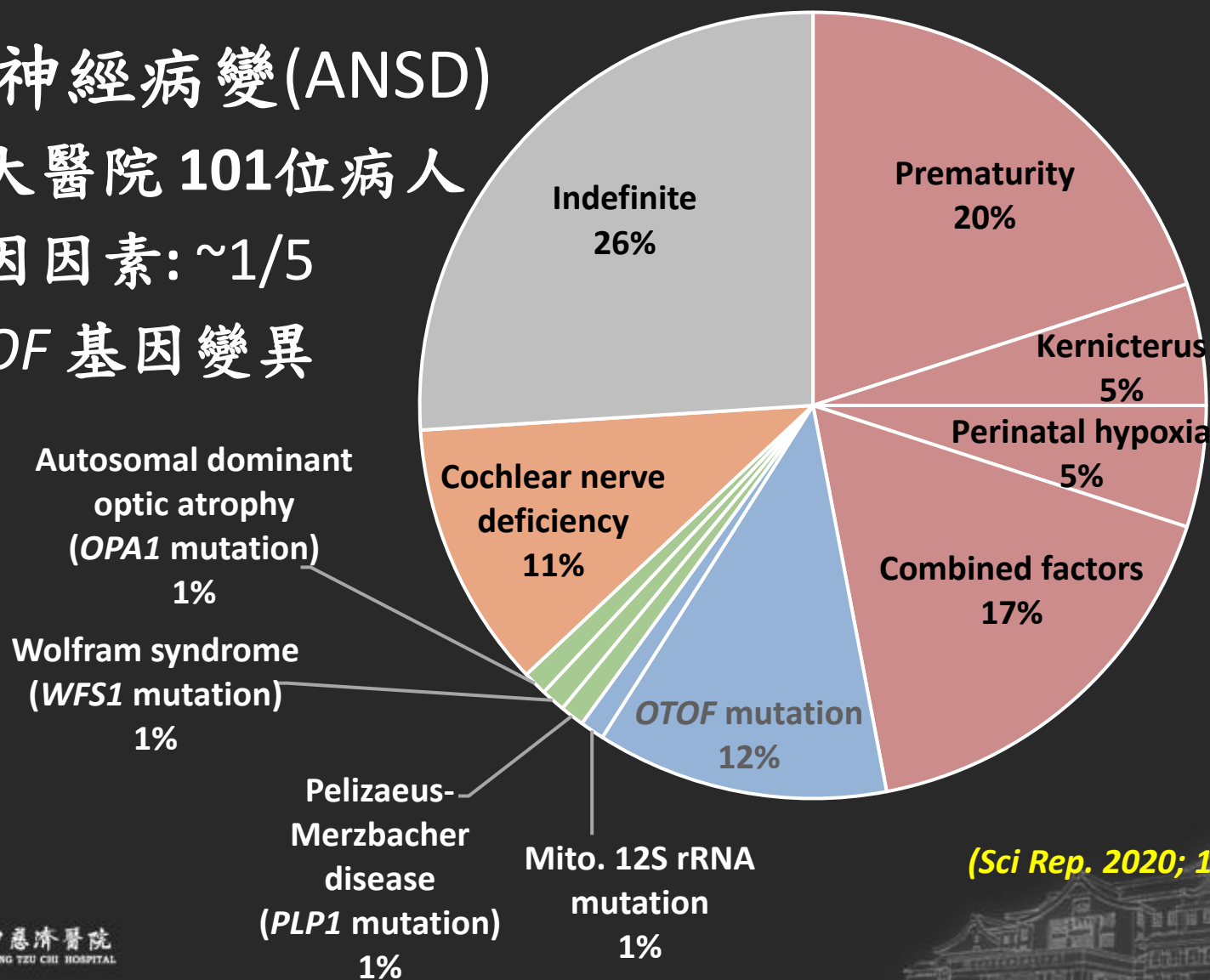
人工耳蝸植入

聽覺神經病變(ANSD)

■ 臺大醫院 101位病人

■ 基因因素: ~1/5

■ *OTOF* 基因變異



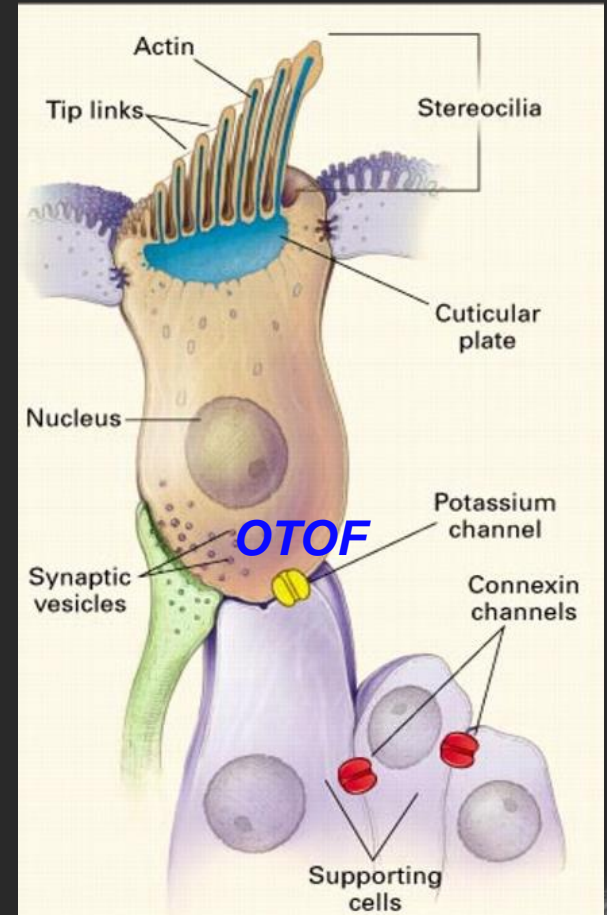
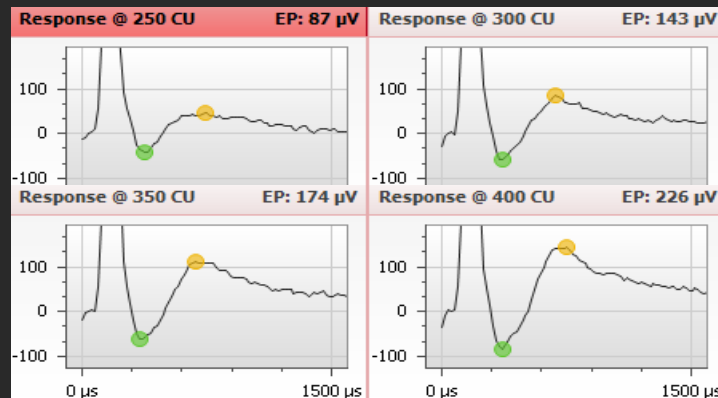
(*Sci Rep.* 2020; 10:9816)

人工耳蝸植入

聽覺神經病變(ANSD)

- 病因異質：
由內毛細胞到大腦聽覺皮質
- ~1/5 病人自然回復
- 人工耳蝸成效不一
- **OTOF**基因變異者的人工耳蝸效果好

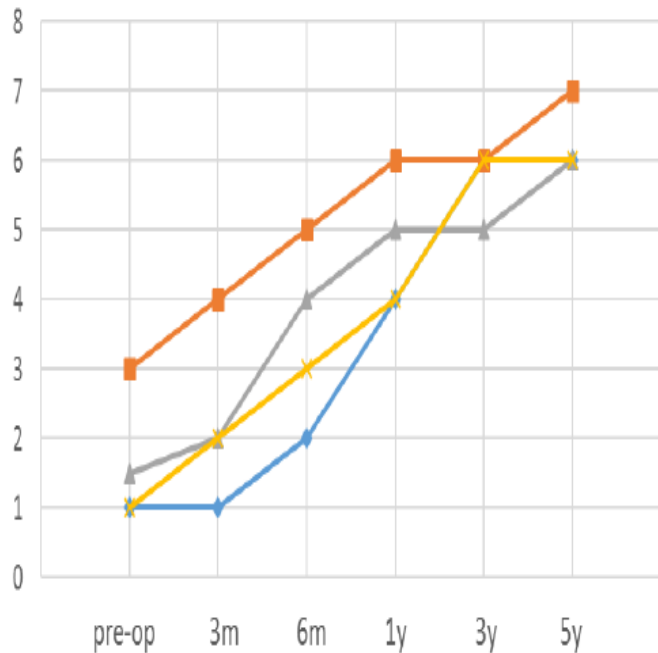
ECAP



人工耳蝸植入

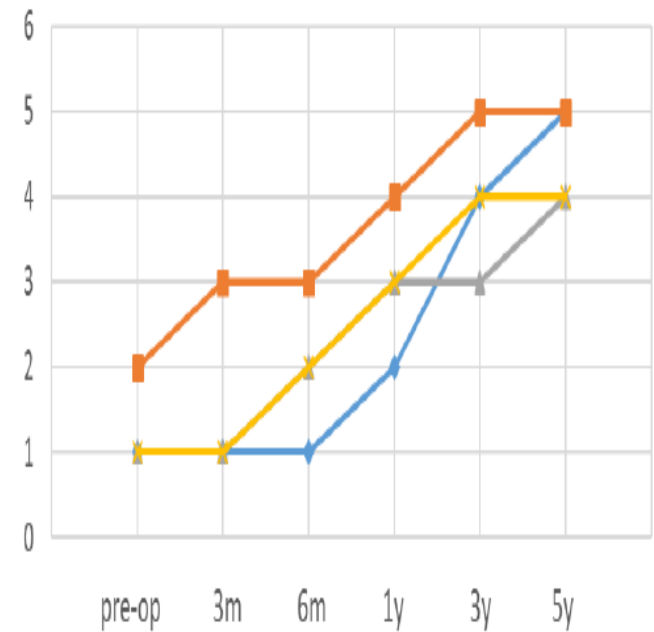
聽覺神經病變(ANSD)

聽語表現(CAP)

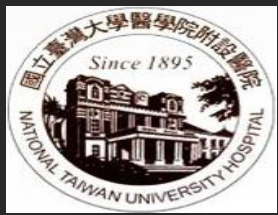


- ◆ GJB2 變異
- SLC26A4 變異
- ▲ OTOF 變異
- × 全部

語言清晰度(SIR)



(Laryngoscope, 2011; PLOS One, 2015;
Clin Otolaryngol 2018; Brain 2015)



人工耳蝸植入

男童，1歲

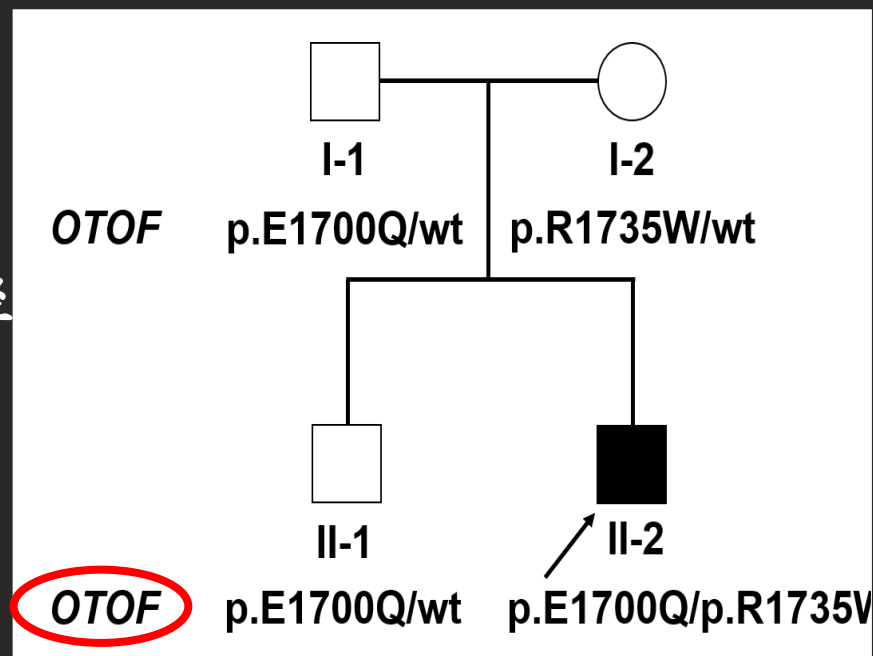
- 聽性腦幹反應(ABR):
兩耳 95 dB (-)
- 變頻耳聲傳射(DPOAEs):
兩耳(+)
- 診斷:聽覺神經病變
- 助聽器效果不佳
- 磁共振影像(MRI):
兩側聽神經 (+)
- 電腦斷層影像(HRCT):無內耳畸形
- 下一步應如何處置? 等到2歲再說?



人工耳蝸植入

男童，1歲

- 1歲2個月植入人工耳蝸 (AB HiRes 90K Adv.)
- 語言聽知覺表現非常好
- *OTOF*基因變異的聽覺神經病變應儘早植入人工耳蝸



基因診斷 vs. 人工耳蝸效果

> 300 人工耳蝸兒童

Sanger seq. of 3 common deafness genes

Targeted NGS of ~200 deafness genes

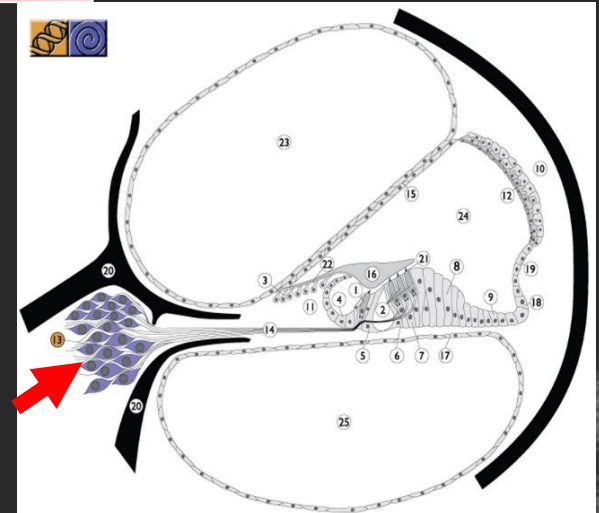
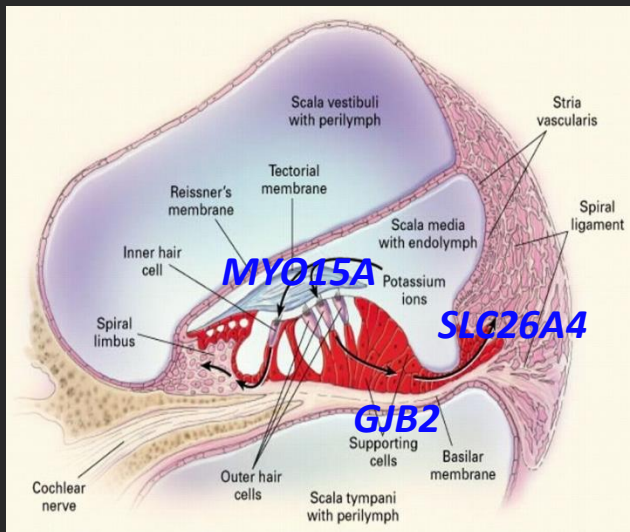
WES/WGS

效果好有關基因

效果差有關基因

- *GJB2*
- *SLC26A4*
- *OTOF*
- *MYO15A*
- *MYO3A*
- *GJB3*
- *WFS1*
- *ESRRB*
- *MYH14*
- *ACTG1*
- *GRHL2*

- *DFNB59*
- *PCDH15*



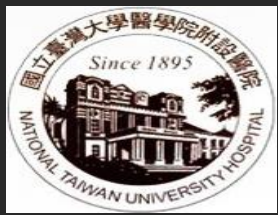
DFNB59
PCDH15

Arch Ped Ado Med 2008;162

Laryngoscope 2011;121

Medicine 2015;94

Clin Otolaryngol 2018;43



人工耳蝸植入

男童(98.01.05.)

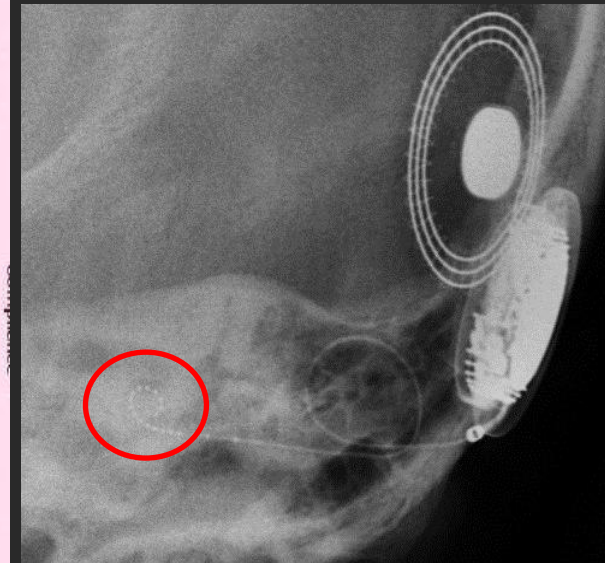
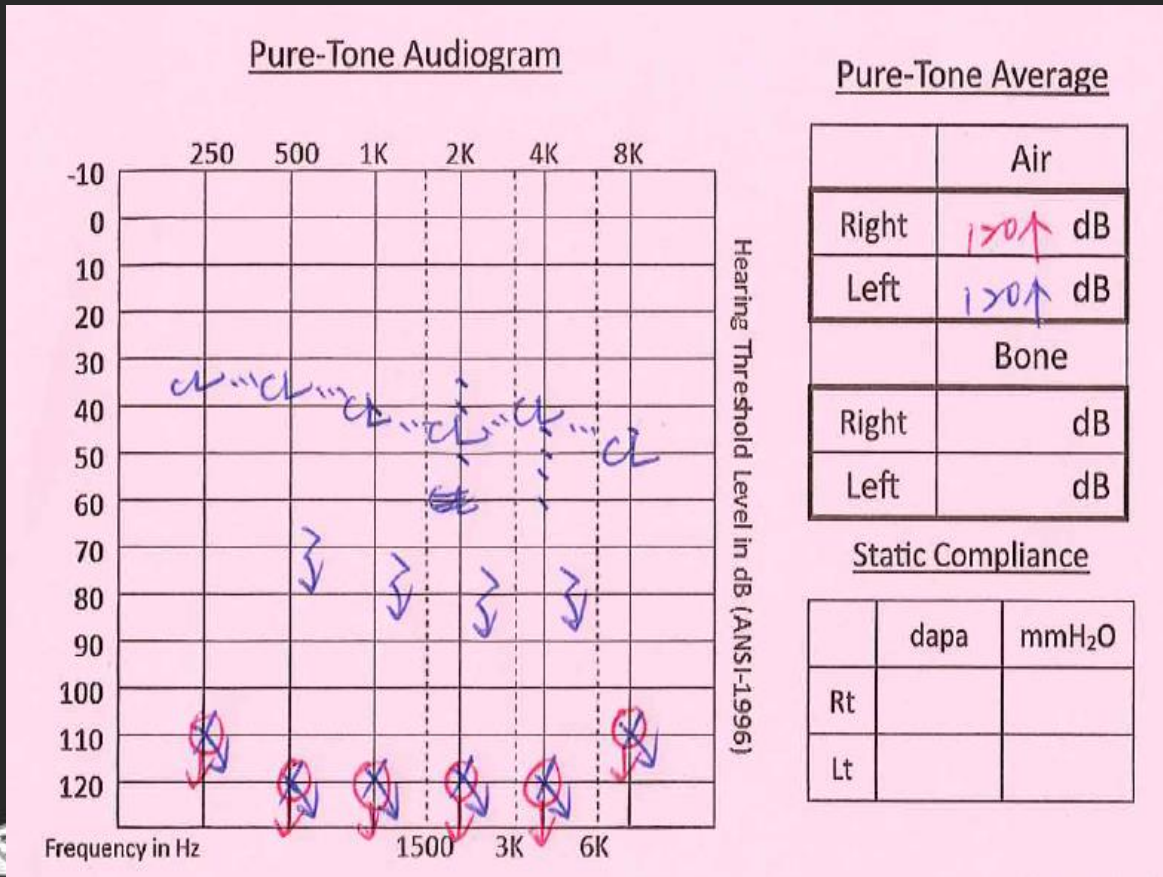
- 99.10.15. 1歲9個月
兩耳極重度聽損
巨細胞病毒感染(+)
- 100.11. 2歲10個月
左耳植入人工耳蝸
- 109.09.30. 11歲9個月
無語言發展
???



人工耳蝸植入

男童(98.01.05.)

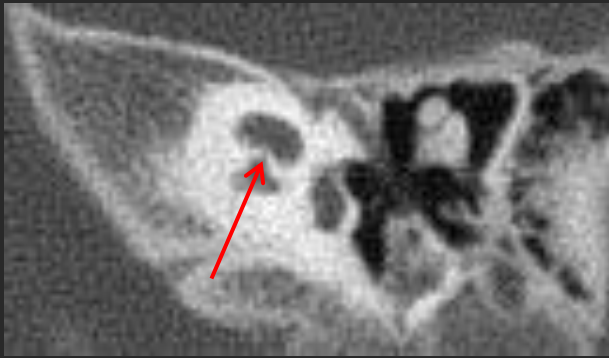
■ 109.09.30. 11歲9個月 無語言發展 ???



人工耳蝸植入

男童(98.01.05.)

- 109.09.30. 11歲9個月無語言發展



診斷：耳蝸神經缺損(CND)



顛骨影像檢查

耳蝸前庭畸形(Cochleovestibular Anomalies)

-耳蝸神經缺失(CND)

→ 1% 兩耳感音神經性聽損兒童

重度至極重度聽損

不適宜人工耳蝸植入

術後發展開放式語音接收的機會小



人工耳蝸植入

聽神經細小個案之大腦皮質誘發電位(CAEPs)

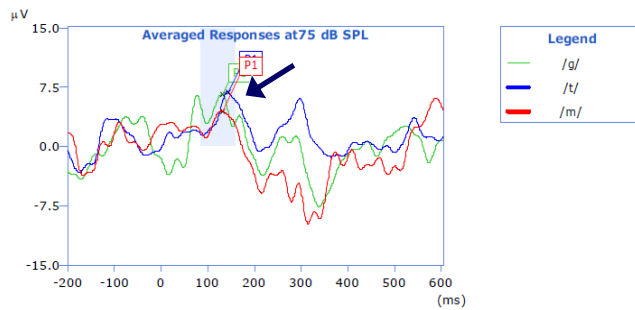
CAEPs (+) → benefit(+)

CAEPs (-) → benefit(-)

Test Conditions

Ear Assessed: Left Aided: Yes
Stimuli Used: /m/, /t/, /g/ Intensity Levels (dB SPL): 75, 55 Stimuli Presentation: Free Field
Masking Used: None Masking Level (ref. to stimuli): N/A Masking Presentation: N/A

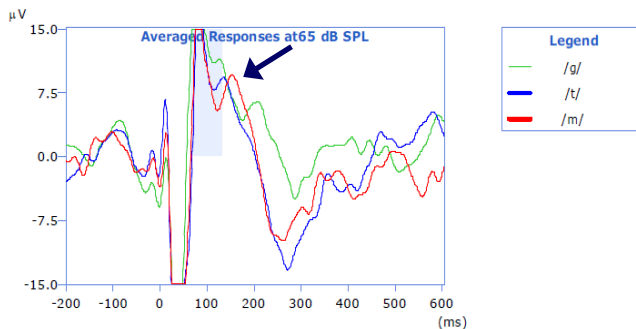
Averaged Cortical Responses Obtained



Test Conditions

Ear Assessed: Left Aided: Yes
Stimuli Used: /m/, /t/, /g/ Intensity Levels (dB SPL): 65 Stimuli Presentation: Free Field
Masking Used: None Masking Level (ref. to stimuli): N/A Masking Presentation: N/A

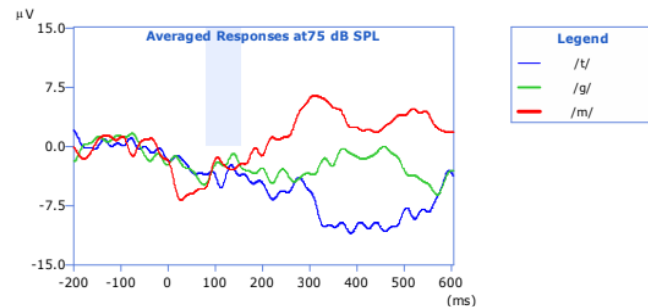
Averaged Cortical Responses Obtained



Test Conditions

Ear Assessed: Left Aided: Yes
Stimuli Used: /m/, /t/, /g/ Intensity Levels (dB SPL): 75 Stimuli Presentation: Free Field
Masking Used: None Masking Level (ref. to stimuli): N/A Masking Presentation: N/A

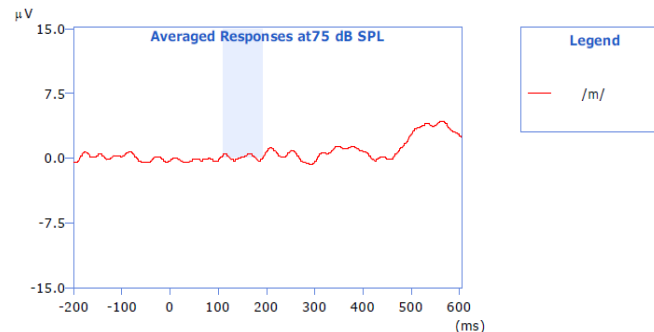
Averaged Cortical Responses Obtained



Test Conditions

Ear Assessed: Left Aided: Yes
Stimuli Used: /m/ Intensity Levels (dB SPL): 75 Stimuli Presentation: Free Field
Masking Used: None Masking Level (ref. to stimuli): N/A Masking Presentation: N/A

Averaged Cortical Responses Obtained



聾基因檢查

聽損之精準醫療

人工耳蝸植入前評估包括詳盡的聾基因檢測

- 診斷聽損的病因

- 預估人工耳蝸植入後效果

PCDH15, PJKV → 人工耳蝸效果不佳

OTOF, WFS1, OPA1 → 人工耳蝸效果佳

- 幫助臨床治療決策

OTOF, WFS1, OPA1 → 聽神經病變不會改善

→ 即早植入人工耳蝸

MYO15A, TMPRSS3 → 中高頻重度聽損

→ 電聲混合植入器(EAS)

結論

- 新生兒聽力篩檢未通過者，為了減輕因未來延緩療育造成的後果，須在數個月內完成整合性臨床評估。
- 兒童聽損成因複雜且多樣，需要個人化處理。
- 除聽力檢查和影像檢查外，基因檢測及病毒檢查，都有助於兒童聽損病因和病理位置的精準診斷。
- 兒童聽損的精準診斷可應用於臨床上的治療決策，達到個人化精準醫療的目標。
- 有一定比率的聽損兒童的聽力會漸近的減退，所以聽損兒童應該定期追蹤聽力。

謝謝聆聽



(台中慈濟醫院, 台中)



(日月潭, 南投)

