

常見早產兒聽力問題

邱文貞（台北至德聽語中心聽力師）

在上一期的聽力保健室專欄中，我們已介紹過常見造成幼兒聽力損失的巨細胞病毒感染，接下來我們要探討另一個幼兒聽損的高危險群——早產兒。

早產兒的定義

當小寶寶在媽媽的肚子裡還沒住滿 37 週就迫不及待的出生，我們稱為早產兒。如果出生時的體重未達 2500 公克，則被稱為低出生體重兒。體重未達 1500 公克稱為極低體重兒。多數的早產兒常伴隨著不同程度低體重的問題，而需要住進新生兒加護病房給予特別的照護。這些提早出生及體重過輕的小寶寶身體的器官或是神經系統可能都還沒發育成熟、抵抗力相對也比較弱，因此較容易產生各種健康上的問題，當然也包括聽覺系統的健康。

早產兒聽損發生率

在一千名足月產的健康寶寶中，約有 1-3 位有永久性的聽力損失。但在早產兒中，永久性聽損的比率可以提高到一百名中就有 2-4 位。其中，極低體重兒發生聽損的比率又更高。此外，也有許多研究顯示入住新生兒加護病房達五天以上的寶寶有較高比率的聽損發生。在荷蘭一份對 2186 位未達 30 週出生且體重低於 1000 克的新生兒加護病房寶寶的追蹤研究統計，3.2% 的新生兒有聽損，若出生時同時發生缺氧及使用輔助呼吸器達五天以上則有高達 7.8% 的聽損發生率。

早產兒發生聽損的原因

造成早產兒發生聽損的高危險因素有許多，包括前面提到的缺氧、輔助呼吸器的使用，還有耳毒藥物的使用、高黃膽需要換血…等，研究顯示當其中幾項的因素同時出現時，聽損出現的比率則愈高。以下分別由不同的研究顯示高度相關因素：

作者	研究對象	聽損高危險因素
Martinez-Cruz 等人 (2008)	比較加護病房 146 位感音性聽損兒與 272 位聽常兒	低出生體重 長時間新生兒加護病房 使用呼吸輔助器 換血 腦室出血 腦膜炎
Robertson 等人 (2009)	1279 位極不成熟寶寶 (出生未滿 28 週，體重低於 1250 克)	使用氧氣輔助 胃腸道手術 (可能與氧氣輔助使用重疊)
Coenraad 等人, (2010)	3366 位加護病房的新生兒	外觀異常(dysmorphic features) 出生後 1 分鐘 APGAR 指數(註 1)過低 腦內出血/腦栓塞 敗血症 腦膜炎 (排除聽神經病變/不同步個案)

從以上的研究可以得知，不同的研究標準/方法對象可能造成不同的結果。隨著醫療進步，越來越多極低體重的早產兒能存活下來，造成聽損的高危險因素也跟著改變。因此，國際知名的美國新生兒聽篩聯合委員會(Joint Committee on Infant Hearing Screening)也不斷在修正可能發生的聽損高危險因素。在 2007 年最新一份建議書把出生後新生兒加護病房住院超過五天或有以下任一發生情形的寶寶，列為聽損發生的高危險群，建議接受不同的聽篩方案。

◎使用葉克膜：研究顯示使用葉克膜的嬰幼兒有較高比例的聽損發生率(2.3-75%)，尤其需特別注意遲發性聽損(占聽損發生 48%)及漸進式聽損(72%)的發生。使用葉克膜造成聽損的機制尚不明確，研究分析使用葉克膜的治療時間長短、使用氨基糖苷類抗生素(Aminoglycosides)治療天數及被診斷為先天性橫隔膜疝氣(congenital diaphragmatic hernia)為聽損發生的高危險因素。

◎使用輔助呼吸：當早產兒出生後 1 分鐘 APGAR 指數過低或需要使用輔助呼吸，可能代表寶寶有缺氧的情形。內耳的毛細胞在缺氧時很容易就會受到損傷，造成聽力損失。

◎耳毒藥物使用(*Gentamycin and tobramycin*)或環利尿劑使用(*loop diuretics*)：氨基糖苷類抗生素(Aminoglycoside Antibiotics)為最被熟知

具有耳毒性的藥物。從早期治療肺結核的鍊黴素(streptomycin)到現在仍常被用來治療肺炎的脫普黴素(tobremycin)都被認為具耳毒性，尤其是具有特異體質者(粒線體基因變異者)更容易對內耳毛細胞產生不可逆的傷害。此外在動物實驗上發現同時使用兩種常見新生兒藥物(*Gentamycin*)及環利尿劑(*loop diuretics*)會對耳蝸產生快速具破壞力的影響。

◎高膽紅素需要換血者：膽紅素過高會引起核黃膽，通常會造成嚴重的後果，甚至危及生命，大多需要換血治療。多數存活下來的嬰兒會產生腦性痲痺、肌肉運動障礙、聽力損失及智能損失。

目前，對早產兒或極低體重兒的安全膽紅素指數仍屬未知。不少研究指出過高膽紅素指數會產生毒性，危害聽覺神經，造成不正常的聽性腦幹反應(ABR)結果。有些嬰兒在即時的照光治療或換血治療後，聽性腦幹反應(ABR)結果會回復正常。但越來越多臨床報告指出有許多患有高膽紅素/核黃膽的新生兒僅出現特別的聽神經病變/不同步(Auditory Neuropathy/ Dys-synchrony)單一後遺症。

亦有研究認為聽神經不是主要高膽紅素破壞位置，內耳及其內的外毛細胞才為主要受損部位。文獻上不少患有高膽紅素嬰幼兒被診斷為感音性聽損。同時，也有報導內耳及聽神經皆受損的個案。

近來，有學者提出新生兒若出現酸中毒(acidosis)(註2)會提高膽紅素對神經產生的毒素，此時若使用抗生素(如：aminoglycosides)更增加聽損發生的機率。

早產兒發生聽損的類型

早期的研究統計發現早產兒會有較高比例的感音性聽損(註3)發生率，少數伴隨著傳導性聽損(註4)的發生。對於聽損程度的分佈統計則因每個早產兒的情況特殊、施測時間及標準不一，而無一致結果發現。但有越來越多的研究發現早產兒發生神經性聽損(Neural hearing loss)的比例提高了。

顧名思義，神經性的聽損指的是聽神經部位損傷而導致訊號無法完整傳送至大腦。常見的有聽神經瘤或是神經去髓鞘病變，前者多發生於成人，因腫瘤可能壓迫到聽神經以致訊號無法完整傳遞，亦常被稱為耳蝸後病變。後者因傳送訊號的聽神經外緣的導體(髓鞘)功能不佳，導致聽神經無法有效將聲音訊號傳送至大腦，在1996時被以聽神經病變(Auditory Neuropathy)稱之。但是，後來發現在一些內毛細胞病變、聽神經發育正常的個案上或是因核黃膽沉積於螺旋神經到腦幹任一區，都會產生聽訊號無法有效傳遞的情形。同時，為避免誤導診斷(聽神經一定有問題)，現在國際上多以聽神經病變/不同步(Auditory Neuropathy/Dys-synchrony)來指稱聽神經功能傳遞上異常的個案。

此外，早產兒發生遲發性聽損或漸進式聽損的比例也被發現比足月健康寶寶高。尤其是前面提到曾使用葉克膜的新生兒。遲發性聽損指的是出生時，聽覺功能正常但在年齡增長後，才出現聽損現象。漸進式聽損則指聽力損失的程度隨時間逐漸增加。

診斷

在滿一個月前完成聽力篩檢、滿三個月前完成診斷是美國新生兒聽篩聯合委員會(Joint Committee on Infant Hearing Screening)提出來的目標。

一般來說，常被用來做新生兒聽力篩檢的工具具有兩種：(1)耳聲傳射(OAE)、(2)聽性腦幹反應(ABR)。前者主要評估耳蝸外毛細胞的功能，後者評估聽神經同步反應。值得注意的是，這兩種檢查工具是在評估聽覺系統(auditory function)的功能而不是在評估聽力程度(hearing tests)。

因此，如果個案通過耳聲傳射(OAE)檢查，代表著正常的內耳外毛細胞功能及暗示中耳功能正常(因為聲音訊號需經過中耳，若中耳功能異常則會影響訊號傳遞)，但是不一定有正常的聽力。事實上，報告指出仍有少數聽力損失極重的人有著正常的外毛細胞功能。同樣的，如果聽性腦幹反應(ABR)未出現並不表示聽力損失一定達到極重度。

由於研究顯示加護病房的早產兒有較高的比例患有聽神經病變/不同步(Auditory Neuropathy/Auditory Dyssynchrony)，所以美國新生兒聽篩聯合委員會在2007年特別把對新生兒加護病房的聽篩方案分開出來：聽性腦幹反應(ABR)檢查被認為是唯一適當的新生加護病房

聽力篩檢工具。未通過聽性腦幹反應(ABR)檢查者需被立即直接轉介給聽力師而非進入一般新生兒的複篩流程。

在確診聽損方面，美國新生兒聽篩聯合委員會(Joint Committee on Infant Hearing Screening)則建議必須包括電生理檢查及適合發展階段的行為檢測方法。在出生後至滿六個月的完整聽覺評估還應涵蓋幼兒及家族史及父母對嬰兒聲音反應的報告。

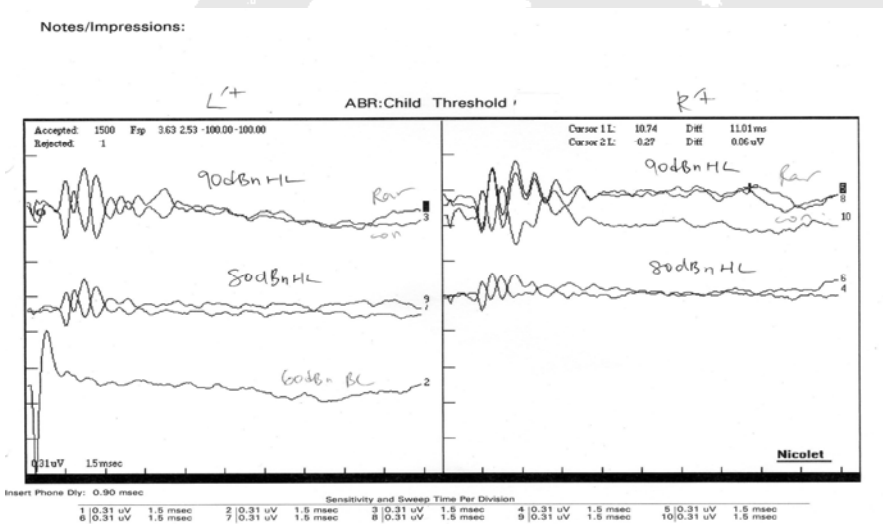
下面我們來看一位早產兒的聽力評估情形：

30週出生，體重1535克，使用人工呼吸器五天以上(常忘記呼吸/血氧低)。新生兒加護病房住院2個月。

出院後未通過新生兒聽力篩檢：

◎雙耳耳聲傳射未通過篩檢標準。

◎聽性腦幹反應(ABR)雙耳90分貝無明顯第五波反應(下圖)。



◎四個月大來會聽檢顯示對40-50分貝的聲音有一致反應，後續追蹤發現聽力在輕度範圍內(平均30分貝)、但耳聲傳射雙耳仍未通過。

◎一歲半時對聲音察覺反應明確，能聽懂自己的名字及少數簡單詞彙。但於最近幾次聽力追蹤顯示聽力反應為40-50分貝。已進行助聽器試戴評估。

雖然未通過耳聲傳射篩檢和聽性腦幹反應(ABR)達90分貝無明顯第五波反應，似乎一致顯示內耳為聽損病灶。但是所得到的行為檢查反應卻與推估的重度聽損不一致。除了再次確認行為檢查的可信度，也不能忘記聽性腦幹反應(ABR)所記錄的結果除了耳蝸反應還包括了聽神經傳遞到腦幹的路徑。換句話說，若是耳蝸後的聽神經在傳遞訊號時有異常/不同步，那我們所記錄到的結果可能反應的是聽神經的功能，也就不足以讓我們來協助判斷聽閾值。如果這時合併出現內耳耳蝸的損傷，或是一開始耳蝸功能正常，後續發展為漸進式的聽損就更增添診斷的困難度。

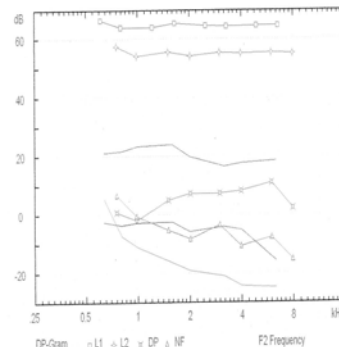
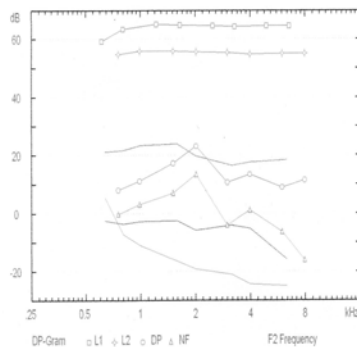
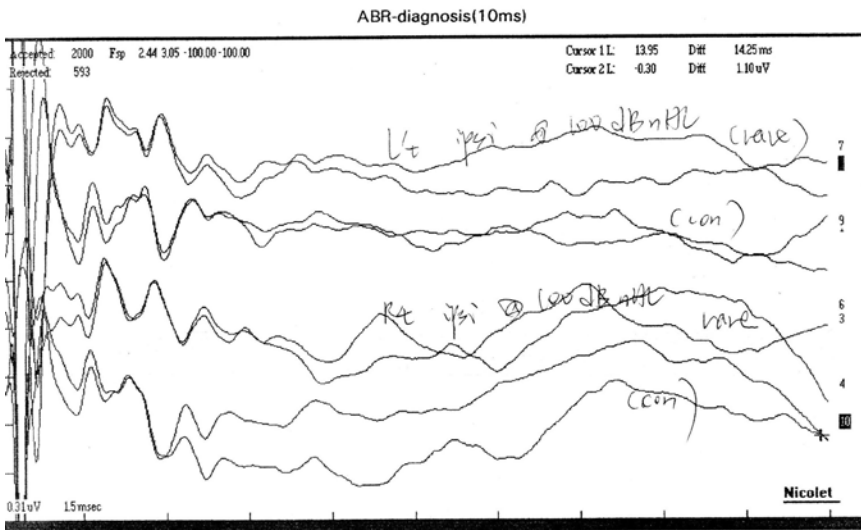
接下來再看一位早產兒的聽力情形：

28週出生，體重1200克，新生兒加護病房住院5個月。出院後未通過聽力篩檢：

◎矯正年齡 5 個月大，聽性腦幹反應(ABR)右耳 90 分貝、左耳 80 分貝。醫師建議配戴助聽器。

◎矯正年齡 8 個月大，於另家醫院雙耳耳聲傳射通過篩檢標準、聽性腦幹反應(ABR)雙耳 100 分貝無明顯第五波反應(下圖)、且行為檢測無聽反應。醫師建議植入人工電子耳。

Notes/Impressions:
Bilateral ABRs were obtained at 100 dBnHL with both polarities. The morphologies of both ears are consistent AN findings.



◎矯正年齡 10 個月大至本會聽檢時發現對 30 分貝聲音有一致的聽行為反應。家長亦表示在家觀察到一致聽反應。暫未建議助聽輔具介入，但建議建立良好聽取環境，並豐富聽覺、語言溝通輸入及互動，且需密集定期追蹤聽力情形及聽能表現。

上述的個案再次提醒著每一位嬰幼兒聽力評估人員，即使使用高刺激音強聽性腦幹反應(ABR)無法獲得明顯反應，也不能代表聽力損失一定達重度。完整的聽覺功能評估，如耳聲傳射檢查，可以提供我們更多聽覺系統的評估訊息。當然，行為聽力反應—包括父母觀察的聽反應，都應列為診斷的重要依據。最後，適時適當的接續復健服務方案才是早期診斷後成功的關鍵。

結語

迎接提早來報到的新生兒常令許多父母因額外的問題而手忙腳亂、精疲力竭。早產兒在各方面的發展都較不成熟、有較高的比例出現聽力損失，如果同時出現高膽紅素或是使用輔助呼吸，對聽力產生威脅的重要警訊。在這裡要呼籲每位早產兒應確實做好新生兒聽力篩檢，篩檢方式應採較完整方案，以免遺漏耳蝸後聽神經病變/不同步的診斷，影響兒童學習口語的黃金時期。

當然，別忘了即使出生時通過新生兒聽力篩檢，仍要在兒童每個發展階段定期追蹤聽力及語言發展情形。早期發現聽損，早期給予適當的介入，把聽損造成的問題降至最低。

註 1：由 Dr. Apgar 提出快速評估新生兒是否需急救的方法。A 代表外觀(Appearance)、P 心跳(Pulse)、G 面部表情(Grimace)、A 活動力(Activity)及 R 呼吸(Respiration)。

註 2：指血液中的酸度提高 (PH 值低於 7)，分為代謝性酸中毒及呼吸性酸中毒。

註 3：感覺神經性聽損也稱感音性聽損，主要損傷位置在內耳耳蝸中的毛細胞。除了影響察覺聲音的能力外，還會影響分辨聲音的能力(例如分辨包子和刀子)，也會影響放大後聲音的忍受能力並可能有在噪音中聽取困難的狀況。

註 4：聲音在經由外耳、中耳傳遞至內耳時受到阻礙，導致聽閾值提高。常見造成傳導性聽損原因為小耳症、中耳炎及聽小骨病變。

參考資料

Berlin, C. I., Hood, L., Morlet, T., Rose, K. & Brashears, S. (2003). Auditory neuropathy/dys-synchrony: Diagnosis and management. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 9, 225-231.

Coenraad, S., Goedegebure, A., Van Goudoever, J. B. & Hoeve, L. J. (2010). Risk factors for sensorineural hearing loss in NICU infants compared to normal hearing NICU controls. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74, 999-1002.

Fligor, B. J., Neault, M. W., Mullen, C. H., Feldman, H. A. & Jones, D. T. (2005). Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics*, vol. 115, No. 6, 1519-1528.

Hille ETM, van Straaten HLM, Verlerk PH; Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatrica*. 2007;150(3):229-234.

Joint Committee on Infant Hearing. (2007). Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention. Available from www.asha.org/policy.

Jiang, Z. D., Chen, C., Liu, T. T. & Wilkinson, A. R. (2007). Changes in brainstem auditory

evoked response in term neonates with hyperbilirubinemia. *Pediatr Neurol.* 37, 35-41.

Martinez-Cruz, C. F., Poblano, A. & Fernandez-Carrocer, L. A. (2008). Risk factors associated with sensorineural hearing loss in infants at the Neonatal Intensive Care Unit: 15-Year experience at the National Institute of Perinatology (Mexico City). *Archives of Medical Research*, 39 : 686-694.

Robertson, C. M., T. M. Howarth, D. L. Bork, I. A. Dinu. (2009) Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity : a thirty-year study, *Pediatrics* 123(5)

Shapiro, S. M. (songuei@hotmail.com; 2003). Bilirubin Toxicity in the developing nervous system. *Pediatric Neurology*, vol. 29, No. 5, 410-421.

Vohr, B. R., Widen, J. E., Cone-Wesson, B., Sininger, Y. S., Gorga, M. P., Folsom, R. C. & Norton, S. J. (2000) Identification of Neonatal Hearing Impairment : Characteristics of Infants in the Neonatal Intensive Care Unit and Well-Baby Nursery. *Ear and Hearing*. vol. 21, No. 5, 373-382.