

## · 综述 ·

## 耳蜗死区的研究进展

许雪波<sup>1</sup> 综述 祝晓芬<sup>2</sup> 王智楠<sup>3</sup> 审校

DOI:10.3969/j.issn.1006-7299.2012.02.028

网络出版时间:2011-11-1 17:01

网络出版地址: <http://www.cnki.net/kcms/detail/42.1391.R.20111101.1701.021.html>

【中图分类号】 R764.35 【文献标识码】 A 【文章编号】 1006-7299(2012)02-0184-04

虽然助听器使部分听力损失患者的听力缺陷得到了弥补,但部分患者配戴后其言语清晰度不佳,甚至有些患者比配戴前更差,从听力图上看,其听力损失程度和范围是助听器可助听的区域,可配戴助听装置却有阻碍言语清晰度的情况发生。这一现象引起了众多听力学研究者的兴趣,Moore认为,这与患者耳蜗中的内毛细胞或/和神经的功能障碍有关,这一现象说明存在耳蜗死区<sup>[1]</sup>,对耳蜗死区的研究,将会使听力障碍的治疗和康复更科学有效。本文就耳蜗死区的定义、原理、检测、诊断标准和它对言语的影响以及在听力康复中的意义作一综述。

## 1 耳蜗毛细胞的功能

不同频率的声音引起不同形式的基底膜的振动,被认为是耳蜗能区分不同声音频率的基础,破坏动物不同部位基底膜的实验和临床上不同性质耳聋原因的研究,都证明了这一结论<sup>[2]</sup>,即基底膜的每个位置对特定频率有最好的调谐振动或最大的振动,调谐位置的分布是低频在耳蜗顶部,高频在耳蜗底部。正常听力者该振动模式受外毛细胞活动的影响,外毛细胞在耳蜗的主动机制方面发挥着重要的作用,外毛细胞通过改变自身的劲度和长度来实现对基底膜的振动和耳蜗主动机制的影响,这种活动增加了对弱声反应的敏感度(增加振动的振幅和调谐)以及听觉系统频率的选择性,所以我们可以从复杂的声音中分辨出不同的频率。相反,较强的声波才能够引起内毛细胞兴奋,即内毛细胞对强声发生反应,声音的放大振动由内毛细胞感知,引发内毛细胞释放神经递质导致听神经的神经活动。

感音神经性聋常常与耳蜗毛细胞的损伤有关,这种损伤通过两种途径引起听阈升高<sup>[3]</sup>:首先是外毛细胞的损伤损害了耳蜗的主动机制,减少了基底

膜对弱声的振动,导致较大的声强才能被感知;第二是内毛细胞的损伤减少了听神经的有效刺激,结果基底膜的振动必须达到更大才能达到阈值。耳蜗性聋患者的听阈常高于正常人,而听阈在 55 dB 以下时可能仅由外毛细胞损伤引起,大于 55 dB 时可能涉及内外毛细胞功能的部分损失<sup>[4]</sup>,但从听力图看不能确定哪部分听力损失是由外毛细胞损伤引起,哪部分是由内毛细胞损伤引起。外毛细胞作为大脑的主要听觉传出神经效应器,在没有声音传入刺激时,它也可以产生神经放电活动,因而临床上根据耳声发射技术可了解外毛细胞的功能状态,同时也为预测外毛细胞病变的转归提供了依据。相比之下,内毛细胞是大脑听觉传入的主要感受器,如何判断它的功能状态与病变,目前仍知之甚少,耳蜗死区概念的提出及其检查手段的应用,为深入研究内毛细胞提供了新的方法。

## 2 耳蜗死区的定义

耳蜗死区(cochlear dead regions)指耳蜗中内毛细胞和/或听觉神经不能正常发挥功能的区域<sup>[5]</sup>。因此,在这些区域基底膜振动产生的信息不能传输到中枢神经系统。简而言之,耳蜗死区是指耳蜗中内毛细胞和/或听神经功能严重障碍的区域<sup>[6,7]</sup>。内毛细胞作为耳蜗内的感受器,可将基底膜上的振动转变为电化学能,然后由听神经将声音信号传至大脑中枢。若基底膜上某区域的内毛细胞功能异常,则表明该区域的换能受限,影响患者对语音的感知及可懂度,此时与患者会话,需要比原来更高的强度。然而,在信噪比不变的情况下,声强与语音辨别成反比,尤其是高频重度感音神经性聋的患者较明显,故增加声强不能改善患者的言语识别率。在解剖学上,耳蜗死区可用基底膜的位置或长度定义;临床上,一个死区在正常情况下以该区域的特性频率为特征,而频率位置图常用来描述耳蜗死区的边缘频率位置,如图 1 所示,在特征频率 2 500~20 000 Hz 范围的基底膜上的内毛细胞没有功能,可以说

1 广东医学院(湛江 524000); 2 广东省惠州市第一人民医院耳鼻咽喉科; 3 武汉市儿童医院耳鼻咽喉科

通讯作者:祝晓芬(Email:xf268@126.com); 王智楠(Email:locke001@163.com)

2 500 Hz 以上为耳蜗死区,该死区的边缘频率是 2 500 Hz<sup>[8]</sup>。

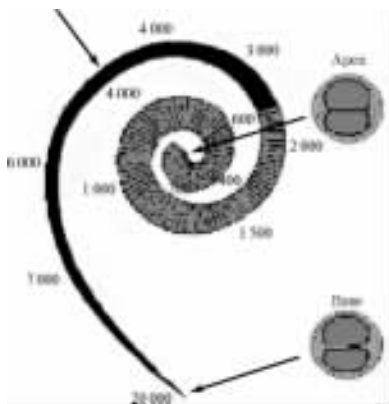


图 1 耳蜗死区的频率位置示意图

黑色部分代表内毛细胞存在功能障碍,在该区域即边缘频率 2 500 Hz 以上为耳蜗死区

耳蜗死区基底膜的振动不能被该区域听神经感知,然而,该区域的基底膜振动足够大时可被该区域附近的听神经感知<sup>[9]</sup>。也就是说,高频存在死区时,高频声音有可能经由低频区域的听神经感知,这种听力称之为“偏位听力(off-place listening)”或“偏频听力(off-frequency listening)”<sup>[10,11]</sup>。同样,如果低频有死区,低频声音也可经由附近高频区的神经感知。因此,一定频率的真实听力损失要比纯音听力图上该频率的听力损失要重。正因为如此,不能通过纯音听力图来诊断耳蜗死区,尽管听力损失大于 70 dB 预示着耳蜗死区的存在<sup>[12,13]</sup>。

3 耳蜗死区的检测、原理与诊断标准

均衡噪声阈值(threshold equalizing noise, TEN)测试是一种诊断耳蜗死区简单而有效的方法。此方法是由英国著名听力学家 Moore 于 2000 年提出<sup>[5]</sup>,该测试为在背景噪声下测试纯音听阈值,所测得的阈值即 TEN 阈值。该测试所用的掩蔽噪声是人工合成的,单位是 dB SPL,正常听力者在该背景噪声下 0.25~10 kHz 各频率的 TEN 阈值相等(原文为掩蔽阈值 masked threshold,也就是背景噪声掩蔽下测得的纯音听阈,其含义与 TEN 阈值一样,为便于理解,将掩蔽阈值用 TEN 阈值表述),TEN 阈值约等于以 dB SPL 为单位的噪声的正常强度。例如:一个正常听力者各频率的听力损失均小于 25 dB,设定各频率的背景噪声强度为 70 dB,各频率所测得的 TEN 阈值约等于 70 dB。Moore 开发的第二版 TEN 测试的噪声被设计成正常听力者从 500~4 000 Hz 的 TEN 阈值相等,单位是 dB HL,所以称为“TEN(HL)测试”<sup>[11]</sup>,该测试的掩蔽噪声的振幅波动很小,因此被称为低噪声(low-noise noise)。

万方数据

均衡噪声阈值(TEN)测试的原理<sup>[5]</sup>:当某一频率的纯音信号抵达死区时,只有当其振幅足够大时,才能被附近功能正常的内毛细胞和/或听神经感知,该纯音在附近产生的振幅肯定小于在死区产生的振幅,所以噪声就可以很有效地掩蔽它,因此测试信号(测试信号为纯音)的阈值就会明显高于正常。

TEN(HL)的测试步骤:首先行纯音听阈检测(测定纯音听阈)→转入 TEN 界面→通道 1 给予纯音,通道 2 给予掩蔽噪声→将双通道声混播至测试耳,实行同侧掩蔽(掩蔽噪声强度为同侧纯音听阈上 10 dB,此时的掩蔽噪声强度即为 TEN 强度)→通道 1 控制测试纯音,然后测试掩蔽下的听阈→测试耳恰好能听见的纯音阈值即为 TEN 阈值→测试完一个频率,接着用相同方法测试另一频率,直到测试完所有频率→测试结束。

根据 TEN 检测的原理,Moore 提出了下列诊断原则:正常听力者 TEN 阈值等于 TEN 强度,如果患者有耳蜗性聋但无死区,TEN 阈值仅略高于 TEN 强度几分贝;如果有耳蜗死区,死区频率的 TEN 阈值会明显高于 TEN 强度。因此,特定频率耳蜗死区的诊断标准是:①测试频率 TEN 阈值高于 TEN 强度 10 dB 以上;②测试频率 TEN 阈值高于纯音听阈 10 dB 以上;③如果 TEN 强度选择正确,标准①满足时标准②自动满足<sup>[8,11]</sup>。

除了 TEN(HL)测试外,目前还有心理物理调谐曲线(psychophysical tuning curves,PTCs)用于诊断耳蜗死区<sup>[7,14]</sup>。当应用高失真或类似噪声的正弦波测试信号行 TEN 测试时,耳蜗死区可出现在边缘频率,但所测得耳蜗死区的边缘频率不是十分可靠<sup>[15]</sup>,此时,可推荐心理物理调谐曲线(PTCs)测试来更精确地决定边缘频率<sup>[16]</sup>,此方法是诊断耳蜗死区的金标准,但耗时长,故临床中较少使用。

4 耳蜗死区与听力图

由于偏频听力的存在,当测听频率落在耳蜗死区范围内时,听力图上的表现可能就是中度听力损失,而真实的听力损失要比这严重得多,此时容易给临床医生造成误诊。根据听力图的分级及分型,以下几种情况可能意味着耳蜗死区的存在<sup>[7]</sup>:①听力损失在高频超过 90 分贝或在低频处于 75~80 分贝;②听力损失在低频为 40~50 分贝,而中、高频听力正常;③听力损失在低频超过 50 分贝,而高频损失较少;④陡降型听力图患者,听力损失忽然超过 50 分贝。

5 耳蜗死区对言语的影响

对存在耳蜗死区的患者进行言语测听,可反映患者实际听力情况,并可了解其配戴助听器后的康

复效果。Moore<sup>[17]</sup>应用 TEN 测试在研究长期有严重听力损失的青少年时发现,严重听力损失的青少年存在耳蜗死区是相当普遍的。Vinay 等<sup>[13]</sup>利用 TEN(HL)测试 317 名(592 耳,年龄 17~95 岁,平均 57 岁)感音神经性聋患者,分析耳蜗死区在该人群中所占的比例,结果为:①57.4%的受试者一耳或两耳有至少一个频率以上的耳蜗死区;②54.4%的女性受试者、58.8%的男性受试者出现一个频率以上的耳蜗死区,两者差异无统计学意义;③若以受试耳来描述,46%的受试耳有一个频率以上的耳蜗死区,其中 41.9%有高频耳蜗死区,2.3%有低频耳蜗死区,1.8%同时出现高、低频耳蜗死区,高频耳蜗死区出现率远高于低频耳蜗死区出现率;④若按年龄层来区分,在每个年龄层中,都有相似比例的耳蜗死区出现,表明耳蜗死区的出现与年龄无相关性。那么,耳蜗死区的存在对言语测听有何影响呢?有学者利用 TEN 测试对 49 名纯音听阈在 50~80 分贝的受试者进行测试,以评估耳蜗死区在该人群中所占的比例、耳蜗死区对他们言语可懂度的影响以及是否影响助听器的主观效果,结果表明,29%的受试者存在耳蜗死区,与无耳蜗死区的受试者相比,存在耳蜗死区的受试者对言语理解能力更差,在有噪声的聆听环境中助听器的主观感知较差<sup>[18]</sup>。根据高通滤波器截止频率来分析低频有无耳蜗死区对语音识别的影响,研究表明低频存在耳蜗死区的患者,确定死区边缘频率是必要的,低于该边缘频率时,其语音识别情况较差,但可通过合适的助听器来改善患者这一状况<sup>[19]</sup>。由此可见,对于存在耳蜗死区的患者,进行言语测听可以较真实地反映患者的残余听力情况。

## 6 耳蜗死区与助听装置

传统的助听器是使各频率的振幅增大,只能满足部分有可用残余听力的听力损失者的要求。一旦存在耳蜗高频死区,任何针对死区的助听器放大都无法得到切实的言语可懂度的提高。但目前多数助听器仍然在放大高频,这不但没能改善患者的语言听辨能力,反而产生了无谓的失真、不适和反馈啸叫等负面影响。这种情况下应避开死区的扩音或使用移频助听器,移频助听器的使用改善了部分患者对高频言语的理解,其缺点是移频后声谱有改变;为了达到移频后声音失真的最小化,最新发明的可听度扩展技术运用非线性频率转移运算法则,不改变移频声音与原声之间的谐波关系,让高频听力损失者在较低的频率区域听到高频声<sup>[20]</sup>。但运用可听度扩展技术时选择正确的边缘频率很重要,当边缘频率过低时,本该放大的声音被移频,结果是高频区信

息“移频”过多,原始信息减少,患者需要更长的时间来适应和学习这些被“移频”的信息;而当边缘频率过高时,应该被“移频”的信息没有被移频,患者将丧失部分对言语清晰度至关重要的高频信息,严重影响言语可听度,因此,精确确定边缘频率十分重要。对于低频死区的患者,应在边缘频率以上助听才有作用,低于该频率助听不但没用,还会导致言语理解力的降低。对于低频与高频听力正常,而中间频率听力损失的听力障碍(即使存在耳蜗死区)患者,一般不会影响言语识别<sup>[21]</sup>。而高低频都有死区时,患者对言语的辨别功能十分受限,此时只有较小范围内有较好的听力,这种听力损失的助听原则是在有功能的区域给予有限的助听<sup>[22]</sup>。

耳蜗死区的存在对言语的感知和辨别有明显的影响,有无耳蜗死区关系到助听器的设置以及从助听器获得的效果。对于不存在耳蜗死区的患者,放大宽谱频率范围可以达到提高语音识别的目的;对于存在高频耳蜗死区的患者,应限制放大的频率范围,避免在高频高强度增益带来的噪声和不适,目的是达到最好的语音识别性能<sup>[23]</sup>。被认为适合联合植入人工耳蜗和佩戴助听器的听障者往往存在耳蜗高频死区,但在低频区有一定的听觉功能,对这些患者而言确定其耳蜗死区的边缘频率是很有用的,这关系到耳蜗电极插入的最适深度以及输入信号应该转换成电拟信号还是声刺激<sup>[16]</sup>。总之,耳蜗死区的鉴定有助于更好地选择和选配助听装置,因为有内毛细胞产生并传入听觉神经中枢的信息对于更好地识别声音、感知言语非常重要。

## 7 展望

存在耳蜗死区者,其耳蜗部分区域内毛细胞或听神经存在功能障碍,相对于仍具有正常功能的内毛细胞或听神经,会有什么现象发生?对中枢神经传导是否有影响?若周围听觉路径受损后,听觉中枢对声音知觉重塑上会有什么新的改变?这一系列问题,仍是未来需继续探索的领域。希望对耳蜗死区的研究,能给临床听力师及医生对听障人士提供一个新的评估角度,对内耳功能检查提供一项简便的方法,以期在复杂的听觉系统中,寻找到更佳为解决听力损失问题的策略,帮助听力损失患者解除生活及沟通上的困扰,让更多的聋人重返有声世界。

## 8 参考文献

- 1 Moore BCJ, Glasberg BR. A model of loudness perception applied to cochlear hearing loss[J]. Auditory Neurosci, 1997, 3: 289.
- 2 汤浩, 石丽娟, 于利, 等. 声音在耳内的信号转导及其生物学机制(2)[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2010, 18: 94.
- 3 Moore BCJ. Cochlear hearing loss: physiological, psychological and technical issues[M]. 2nd ed. Chichester: Wiley, 2007. 29~37.

- 4 Schuknecht HF. Pathology of the ear[M]. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1993. 365~414.
- 5 Moore BCJ, Huss M, Vickers DA, et al. A test for diagnosis of dead regions in the cochlea[J]. Br J Audiol, 2000, 34: 205.
- 6 Moore BCJ. Dead regions in the cochlea: conceptual foundations diagnosis and clinical applications [J]. Ear Hearing, 2004, 25: 98.
- 7 Moore BCJ. Dead regions in the cochlear: diagnosis, perceptual consequences, and implications for the fitting of hearing aids [J]. Trends in Amplification, 2001, 5: 1.
- 8 Moore BCJ. Testing for cochlear dead regions: audiometer implementation of the TEN (HL) test [J]. Hearing Review, 2010, 17: 10.
- 9 Padilha C, Garcia MV, Costa MJ. Diagnosing cochlear dead regions and its importance in the auditory rehabilitation process [J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2007, 73: 556.
- 10 O'Loughlin BJ, Moore BCJ. Off-frequency listening: effects on psychoacoustical tuning curves obtained in simultaneous and forward masking[J]. Journal of the Acoustical Society of America, 1981, 69: 1 119.
- 11 Moore BCJ, Glasberg BR, Stone MA. New version of the TEN test with calibrations in dB HL[J]. Ear Hear, 2004, 25: 478.
- 12 Aazh H, Moore BCJ. Dead regions in the cochlear at 4 kHz in elderly adults: relation to absolute threshold, steepness of audiogram, and pure tone average[J]. J Am Acad Audiol, 2007, 18: 96.
- 13 Vinay, Moore BCJ. Prevalence of dead regions in subjects with sensorineural hearing loss[J]. Ear Hear, 2007, 28: 231.
- 14 Moore BCJ, Alcantara JI. The use of psychophysical tuning curves to explore dead regions in the cochlea[J]. Ear Hearing, 2001, 22: 268.
- 15 Halpin C. The tuning curve in clinical audiology[J]. Am J Audiol, 2002, 11: 56.
- 16 Moore BCJ, Glasberg B, Schlueter A. Detection of dead regions in the cochlea: relevance for combined electric and acoustic stimulation[J]. Adv Otorhinolaryngol, 2010, 67: 43.
- 17 Moore BCJ, Killen T, Munro KJ. Application of the TEN test to hearing-impaired teenagers with severe-to-profound hearing loss[J]. Int J Audiol, 2003, 42: 465.
- 18 Preminger JE, Carpenter R, Ziegler CH. A clinical perspective on cochlear dead regions: intelligibility of speed and subjective hearing aid benefit[J]. J Am Acad Audiol, 2005, 16: 600.
- 19 Vinay, Moore BCJ. Speech recognition as function of high-pass filter cutoff frequency for people with and without low-frequency cochlear dead regions[J]. J Acoust Soc Am, 2007, 122: 542.
- 20 姚之翊, 黄青平, 田宏斌. 可听度扩展—耳蜗高频死区的解决方案[J]. 中国听力语言康复科学杂志, 2007(5): 65.
- 21 Jacob RT, Fernandes JC, Manfrinato J, et al. Identifying dead regions in the cochlea through the TEN test[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2006, 72: 673.
- 22 Vinay, Moore BCJ. Psychophysical tuning curves and recognition of highpass and lowpass filtered speech for a person with an inverted V-shaped audiogram (L)[J]. J Acoust Soc Am, 2010, 127: 660.
- 23 Gordo A, Martinelli Lorio MC. Dead regions in the cochlea at high frequencies: implications for the adaptation to hearing aids[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2007, 73: 299.

(2011—05—11 收稿)

(本文编辑 雷培香)