

聽神經病變兒童的聽力學管理

◎張秀雯（國立臺北護理健康大學聽語障礙科學研究所助理教授）

「聽神經病變」在一篇1996年所發表的期刊文章中首次被描述（Starr, Picton, Sininger, Hood, & Berlin, 1996），其名稱從auditory neuropathy, auditory dys-synchrony至近期的auditory neuropathy spectrum disorder（下文簡稱ANSD）均描述一種特殊類型的聽力損失。「聽神經病變」（亦被譯為「聽神經通道病變」或「聽神經病」）在臨床聽力學的表現如下：缺乏或是異常的聽性腦幹反應，卻合併正常的耳蝸外毛細胞功能（能同時觀察到正常的耳聲傳射和耳蝸麥克風效應，或是僅有耳蝸麥克風效應）。在永久性聽力損失的兒童族群中，約有10%具ANSD（Berlin et al., 2010; Rance, 2005; Rance et al., 1999; Sininger & Oba, 2001）。ANSD個案的聽覺敏感度可能落於任何的程度，從輕度、中度至極重度的範圍，甚至有可能為正常（Berlin et al., 2010; Sininger & Oba, 2001）。然而，研究指出，聽神經病變個案在開放式語音聽辨測驗中的表現可能不如同等聽損程度的感音性聽損者，也不易從純音聽力圖預估其在口語及語言方面的表現（Rance et al., 1999; Rapin & Gravel, 2003）。以上所描述之特殊臨床表現（整理於表一）以及ANSD個案的異質性（heterogeneity）均

使得聽神經病變的臨床診斷以及聽力學管理（audio-logical management）極具挑戰性。

除了表一所列舉的臨床聽力學表現之外，影像學檢查，如：核磁照影（MRI）和電腦斷層掃描（CT），在ANSD的確診過程扮演關鍵性的角色。Buchman et al.（2006）指出，Cochlear Nerve Deficiency，即聽神經未發育或是細小的狀況，亦可能呈現上表一所列舉的聽性腦幹反應及耳蝸麥克風效應等臨床表現，因此在確診ANSD的醫療評估過程需特別釐清聽神經的發育狀況。

以下的段落將介紹聽神經病變兒童聽力學管理的最新臨床建議，並針對常見的相關問題提出近期的學術研究成果，最後以個案討論的方式帶領讀者瞭解聽神經病變兒童的特殊性及臨床意義。

◎聽神經病變兒童的聽力學管理

聽能創建／復建（Aural habilitation/rehabilitation）的第一步為適當的助聽輔具選配，然而聽神經病變特殊的聽力學表現，造成臨床決策上的難題，因此國內外學界歷來對於ANSD個案是否需配戴助聽器以及如何調整助聽器擴音量的看法不一。以往的建議是，無

表一、聽神經病變的聽力學表現

聽力學檢查項目	表現
純音聽力檢查（氣導/骨導）	正常至極重度
語音聽辨能力	易受噪音影響，無法從聽損程度預測
時序處理（temporal processing）	差
中耳聲反射（acoustic reflexes）	無
聽性腦幹反應（auditory brainstem responses, ABR）	無或波形異常
耳聲傳射（otoacoustic emissions, OAE）	有或無
耳蝸麥克風效應（Cochlear microphonics, CM）	有

論聽力損失的程度，僅進行單耳助聽器選配；即使進行雙耳選配，也僅設定微小的擴音量以避免傷害正常的外毛細胞功能（Hood, 1998）。然而保守的擴音量設定並無助於改善聽覺敏感度，也無法有效提升 ANSD 個案接收語音的能力。在文獻上曾報導過，有些聽神經病變兒童雖然從未配戴過助聽器，但是其原本正常的外毛細胞反應亦可能隨著時間消失（Berlin et al., 2002; Sininger, 2002）。

目前國外臨床的最新建議是雙耳選配助聽器，當可信度高的行為聽力圖顯示聽力閾值未落於正常範圍內時，依照 ANSD 個案的聽力損失程度，參考助聽器驗配公式所提供的目標增益量，進行助聽器擴音量的設定與驗證（Hayes & Sininger, 2008）。美國的「嬰幼兒聽力聯合委員會」（Joint Committee on Infant Hearing）亦建議，聽神經病變兒童嘗試助聽器擴音的效果，而是否持續使用助聽器則取決於助聽器的效益（Joint Committee on Infant Hearing, 2007）。當聽神經病變兒童使用助聽器後在口語與語言的學習仍然呈現有限的進展時，則須進一步考慮人工電子耳。然而當 ANSD 兒童除了聽力損失之外亦合併其他的障礙時，或是家長對於配戴助聽器仍有疑慮的狀況下，聽力師則仍以保守漸進的方式設定助聽器擴音量（King, Purdy, Dillon, Sharma, & Pearce, 2005）。

由於聽神經病變兒童的聽覺敏感度可能落於正常至極重度之間，其聽覺的功能（auditory function）影響聽力學管理的建議與流程。針對聽覺敏感度為正常的 ANSD 兒童，聽力學管理主要著重於了解聽神經病變對溝通及語言能力的影響程度，並在必要時建議聽覺輔具的選配，例如，使用調頻系統以改善噪音環境中的語音聽辨能力。而當聽神經病變兒童的聽力圖呈現聽力損失時，聽力學管理首先以聽力的追蹤和助聽器的驗配與成效評估為主要核心，若助聽器的擴音對語音聽知覺並無明顯的幫助，且溝通及語言能力也未呈現適齡的發展時，則需及時評估人工電子耳的適用性並考慮視覺溝通（visual communication）模式的介入，以改善溝通發展持續落後的狀況。聽覺功能的評估亦須納入家長或主要照顧者對於聽神經病變兒童聽覺行為的觀察與紀錄，可使用的評估工具包括 PEACH¹（Parents' Evaluation of Aural/oral perform-

ance of Children）（Ching & Hill, 2007）或是 LittleEars²（Kühn-Inacker, Weichbold, Tsiakpini, Coninx, & D'Haese, 2003; Tsiakpini et al., 2004）。

◎沒有行為聽力圖之前，如何進行助聽器驗配及效益評估？

新生兒聽力篩檢全面實施後，大幅降低了聽損兒確診的年齡，也進一步促使聽損兒及早接受聽語早期療育服務。國外研究指出，新生兒聽力篩檢實施後，聽損確診及療育的時間提前了 20 至 25 個月（Sininger et al., 2009）。在還未能取得可信度高的行為聽力圖之前，針對聽力損失類型屬感覺神經性的聽損小嬰兒，聽力師能藉由客觀性的 Toneburst ABR 聽閾值推估行為聽閾值（behavioral hearing thresholds）（Stapells, Gravel, & Martin, 1995; Vander Werff, Prieve, & Georgantas, 2009），作為助聽器擴音量設定的依據。在另一方面，ANSD 聽損兒在出生後數個月內雖亦可被確診，然而其異常的聽性腦幹功能導致無法測得 ABR 的反應，因而無法用以推估行為聽閾值，一般等到 ANSD 兒童能穩定配合行為式聽力檢查之後才以聽力圖進行助聽器選配，在此之前僅以極為保守的音量設定助聽器。接著，聽力師依據家長在日常生活中對於聽損兒聲音接收能力的觀察與報告，逐步微調助聽器擴音量。在臨床上一般需等到孩童的發展年齡接近六至九個月大時方能準確測得行為聽閾值（Widen et al., 2005），並進行更精確的助聽器音量設定。如此一來，出生後不久即被確診為 ANSD 的聽損兒，極有可能需等到一歲以後才能進行聽損療育，並不符合新生兒聽力篩檢所提倡的「早期發現、早期療育」的宗旨，在此期間 ANSD 聽損兒更可能因遲未進行助聽器選配而面臨聽覺剝奪（auditory deprivation）的可能。

目前國外臨床開始將「大腦皮質聽覺誘發電位」（Cortical Auditory Evoked Potentials，下文簡稱 CAEP）應用於檢測聽神經病變的個案。CAEP 反應的是聲音刺激在大腦階段所引發的神經活動，可藉由短暫的刺激音（純音或語音）誘發出來。在檢測過程中，受測者不需對聲音做出行為上的反應，例如，舉手或是按鈕以表示聽到聲音。無論受測者是否專心聆聽刺激音或是完全忽略聲音，均可記錄到誘發的電位

¹ 本文作者正在進行華語版本之編製。

² 華語版已由中國聾兒康復研究中心編製並出版（Wang, Sun, Liang, Chen, & Zheng, 2013）。

反應 (Dillon, 2005)，不需行為反應的特點使CAEP特別適用於檢測嬰幼兒的聽覺功能。在檢測過程中，受測者甚至可以安靜地看書或是觀看靜音的影片 (Martin, Tremblay, & Korczak, 2008)。由於CAEP屬晚期的聽覺誘發電位，可解決ANSD個案異常的聽性腦幹功能所導致無法測得ABR反應的狀況。Kraus, Ozdamar, Stein & Reed (1984) 首先發現，當ABR無反應時，仍有可能記錄到高層次聽覺系統的誘發電位，其原因在於晚期的聽覺誘發電位不似ABR那麼依賴神經的同步放電活動 (neural synchrony)。

CAEP目前在ANSD兒童聽力學管理過程所扮演的角色主要為評估助聽器擴音是否能提昇「可聽度」(audibility)。以CAEP在澳洲的臨床應用為例 (Ching et al., 2013)，ANSD兒童在配戴助聽器前後分別接受CAEP檢測，使用語音作為刺激音，在三種音量下施測，分別為55分貝 (dB SPL) (相當於小聲說話)、65分貝 (一般對話) 或75分貝 (大聲說話的音量)。ANSD兒童配戴助聽器時若能測得CAEP反應波，則表示受測個案仍有殘存聽力，且藉由助聽器的擴音可能獲得語音訊號中的「時序線索」(timing cues) (McMahon, Bate, Al-meqbel, & Patuzzi, 2012)，配戴助聽器後所測得的CAEP潛時值是否落於正常範圍內，亦是評估的指標之一。相反的，ANSD兒童配戴合適的助聽器時若仍未能測得CAEP反應波，則表示助聽器的擴音並非有效的聽損療育選擇 (Ching et al., 2013)。然而需特別提醒的是，CAEP檢測並無法完全取代行為式嬰幼兒聽力檢查及助聽器評估過程，而是彌補其不足之處，因此CAEP檢測的結果需結合聽覺行為的反應進行綜合判讀，方能全面性了解ANSD兒童的整體聽覺表現。

◎聽神經病變兒童使用助聽器或人工電子耳的成效

一篇回顧西元1990年至2010年間ANSD相關文獻的報告顯示，歷年來報導聽神經病變兒童配戴助聽器之成效的研究相當少，且絕大多數屬於個案報告性質。整體而言，助聽器能改善ANSD兒童察覺聲音的敏感度，但是對於聲音的聽辨能力卻呈現不一致的效果，也就是察覺能力的提昇未必等同於聽辨能力的進步 (Roush, Frymark, Venediktov, & Wang, 2011)。

人工電子耳亦是ANSD兒童矯正聽損的聽覺輔具選項之一。研究指出，人工電子耳能提昇ANSD兒童

對聲音的察覺能力，而在語音聽辨的層面，有些個案能達到顯著的改善，但亦有一些個案在術後所進行的開放性語音聽辨測驗中的得分仍低於30% (Roush et al., 2011)。人工電子耳適用的聽損範圍為雙耳的純音聽閾平均值達重度以上，此標準適用的是感音性聽損的個案。然而，由於純音聽閾值的表現無法預測聽神經病變個案的語音聽知覺能力，因此ANSD個案植入電子耳的評估條件不應受限於其聽損程度。舉例來說，純音聽力閾值僅為輕中度的聽神經病變兒童在配戴助聽器矯正聽損後，若在口語及語言的發展上仍持續明顯落後於聽常同儕，語言能力的增長亦未隨著配戴助聽器的時間長度呈現進展，則建議進行人工電子耳術前評估。

Budenz et al (2013) 比較一群單純聽神經病變的兒童 (除聽損之外未合併其他方面的障礙) 和感音性聽損兒童在人工電子耳術前和術後的表現。結果顯示，雖然聽神經病變組在術前的聽閾值較感音性聽損組佳，亦即聽神經病變組能接收到較多的聲音刺激，但是兩組兒童在語音聽知覺的表現卻一樣地差。兩組兒童在人工電子耳術後第6個月、第12個月和第24個月等三個時間，均接受標準化的語言評估測驗，結果顯示兩組的得分並無顯著的差異。此研究再次呈現聽損程度無法代表聽神經病變個案的語音聽辨能力。在另一方面，研究者亦強調聽神經病變的個案若未合併其他之障礙，則植入人工電子耳後在語言發展上的成效是可預期的。

另一篇近期的文獻比較聽神經病變的兒童和感音性聽損兒童在三歲時的表現，評估的項目包括口語、語言和社會心理發展等層面 (Ching et al., 2013)。研究結果顯示，無論是使用助聽器或是人工電子耳，聽神經病變組和感音性聽損組的表現並無顯著的差異。因此，此篇研究報告的作者認為，聽神經病變的聽力學管理不應與感音性聽損族群有所不同。

以下的段落以個案討論的方式呈現五位聽神經病變兒童的臨床表現，並藉由臨床意義的探討，帶領讀者更深入了解聽神經病變的聽力學管理。

◎聽神經病變兒童臨床實例

一、個案一：聽損程度為輕至中度，目前僅使用調頻助聽系統。

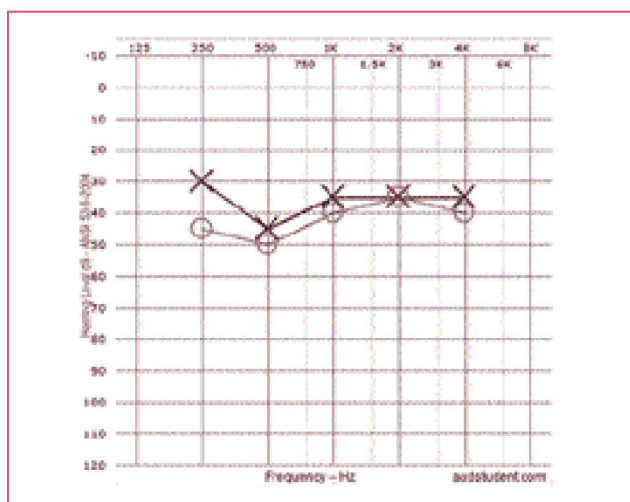
個案史：個案一目前的生理年齡為7歲5個月大，出生史並無任何異常的狀況；出生時曾接受新生兒聽

力篩檢，當時OAE為主要的篩檢工具。篩檢結果為通過，因而錯失早期發現的良機。後續個案一因語言發展遲緩，由家長安排至醫院進行評估，於2歲5個月大時被確診為聽神經病變。

純音聽力圖與聽覺輔具的使用：最近一份聽力圖如下圖一所示（當時的生理年齡為7歲2個月），個案一雙耳的聽力損失程度落於輕度至中度之間，於2歲8個月時開始配戴助聽器。然而個案一在配戴助聽器後的語音聽辨能力卻變得更差，也就是裸耳的語音聽辨能力反而比使用助聽器時來得好。在封閉式的語音聽辨測驗中，個案以裸耳作答，約可達八成之正確率。目前個案一未持續使用助聽器，僅在課堂上使用調頻助聽系統（未搭配助聽器使用）。

語言發展歷程：個案一在6歲6個月大時接受語言溝通能力評估，施測工具為「華語嬰幼兒溝通發展量表（幼兒版）」，結果顯示，其整體的語言能力明顯呈現發展遲緩的現象，其詞彙表達能力僅相當於28至29個月之聽常同儕的表現，平均語句長度亦僅為4個字。

臨床意義：在臨床上有少數ANSD個案在配戴上助聽器後反而表現出較差的語音聽知覺能力，亦即擴音對這群個案並無助益，反而對語音聽辨產生負面的影響。目前尚未有研究針對此現象進行系統性的探討，也無法知道哪些個案使用助聽器後對語音辨識反而有負面的影響。Starr, Picton, Sininger, Hood & Berlin等人曾在其1996年所發表的文章中描述：「Some of the patients and their audiologists have even felt the hearing aids to have detrimental effects」（有一些病人和其聽力師甚至覺得助聽器有負面的效果）。另有學者指出，臨床上的觀察發現，相較於感音性聽損



圖一、個案一之純音聽力圖

個案，聽神經病變個案在助聽器擴音量的動態範圍（dynamic range）可能較窄，因此有可能會需要不同的擴音量以達到最佳的聽覺刺激成效（Ching et al., 2013）。

因此針對尚未發展出口語表達能力的ANSD個案，聽力師和家長需仔細觀察其聽覺行為表現，並比較裸耳與配戴助聽器時的差異。以個案一為例，在語音聽辨測驗的過程中，聽力師觀察到個案一在裸耳時聽辨語音的反應時間明顯較快，反應亦較明確，然而在配戴助聽器後，聽辨相同的詞彙時，則常常表現出疑惑或猶豫的表情，反應時間亦明顯較慢。

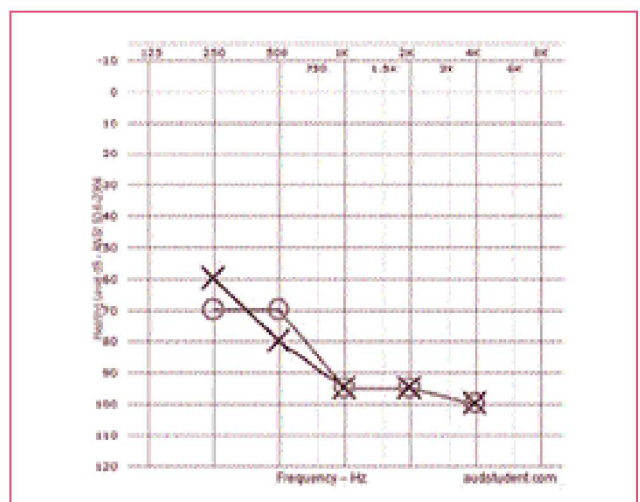
二、個案二：聽損程度為重度，使用助聽器。

個案史：個案二目前的生理年齡為6歲11個月大，出生史並無任何異常的狀況，在出生時並未接受新生兒聽力篩檢。後續因語言發展遲緩至醫院進行評估，於3歲3個月大時被確診為聽神經病變。

純音聽力圖與聽覺輔具的使用：最近一份的聽力圖如下圖二所示（當時的生理年齡為6歲10個月），雙耳之聽力損失程度落於重度至極重度之間。個案二自3歲6個月大起開始配戴助聽器至今。

語言發展歷程：個案二在6歲9個月大時接受語言溝通能力評估，施測工具為「華語嬰幼兒溝通發展量表（幼兒版）」，結果顯示，個案二在語言的使用及表達複雜度，均呈現明顯發展遲緩的現象，其表現僅相當於34至36個月大的聽常同儕。個案二目前的平均語句長度約為7個字。家長的評語亦顯示，個案二的口語表達時常會出現語詞顛倒的現象。

臨床意義：個案二開始配戴助聽器後，口語與語



圖二、個案二之純音聽力圖

言發展呈現明顯的進步。個案二在3歲時才開始使用助聽器，同時接受聽損早期療育，至今約3年5個月左右。若將療育年齡與目前的語言年齡進行比較，個案二僅呈現一些落後的現象。此個案代表的臨床意義是，ANSD個案可能藉由助聽器的擴音矯正其聽力損失，並改善語音聽辨上的困難。然而，聽語專業人員在第一線提供ANSD相關資訊時，往往過度強調助聽輔具對ANSD的語言發展可能沒有幫助，此說法易使家長對助聽輔具失去信心，未能積極為孩子建立輔具配戴的習慣，而錯失了早期療育的良機。

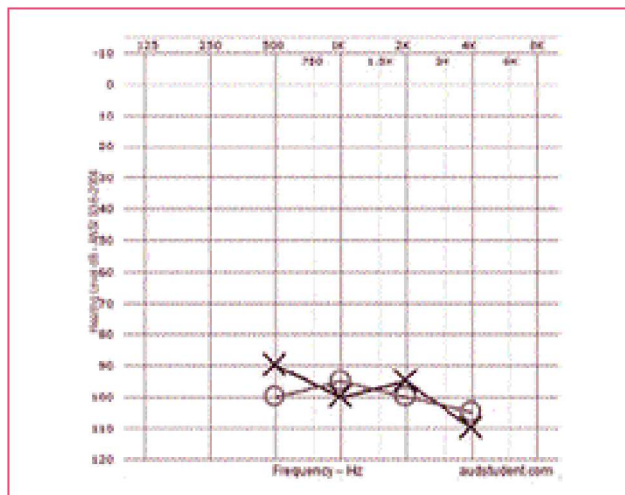
三、個案三：聽損程度為重度，使用人工電子耳。

個案史：個案三目前的生理年齡為4歲4個月大，出生史並無任何異常的狀況，經新生兒聽力篩檢轉介，在3個月大時即被確診為聽神經病變，後續的基因篩檢呈現OTOF異常。

純音聽力圖與聽覺輔具的使用：個案三在人工電子耳手術前的聽力圖如下圖三所示（當時的生理年齡為1歲7個月），雙耳之聽力損失程度落於重度至極重度之間。個案三自1歲4個月起開始配戴助聽器，並在3歲1個月大時接受人工電子耳手術。

語言發展歷程：個案三在2歲4個月大時接受語言溝通能力評估，當時使用助聽器滿一年，施測工具為「華語嬰幼兒溝通發展量表（嬰兒版）」，結果顯示，個案三對於日常用語的理解僅相當於10個月大的聽常同儕，對詞彙的理解與表達則尚未發展。在接受人工電子耳手術第9個月後（生理年齡為3歲10個月），個案三再次接受語言能力評估，結果顯示，個案三此時對於日常用語的理解相當於16個月大的聽常同儕。值得注意的是，在溝通手勢與動作發展的層面，個案三在第一次的語言評估時，其發展已超過16個月大聽常兒童的表現。個案三在接受人工電子耳手術後，語言發展呈現穩定的進步，家長目前積極進行第二側電子耳的術前評估。

臨床意義：個案三在3個月大時即被確診為聽神經病變，然而在一年之後才開始配戴助聽器，並在3歲才接受人工電子耳手術。此個案所帶來的臨床意義是，針對ANSD個案，聽力師與耳科醫師應一視同仁，提供積極的追蹤與療育建議，並在選配助聽器後，聽力師應協同語言治療師定期評估其語言溝通能力的發展，一旦發現明顯落後的表現時，儘速評估人工電子耳的適用性。



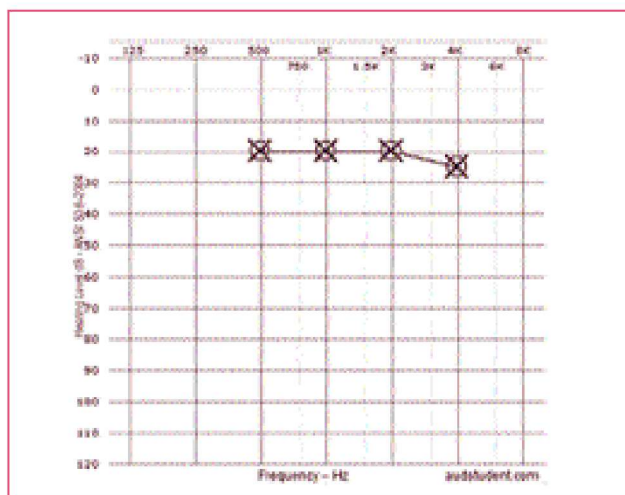
圖三、個案三在人工電子耳術前的純音聽力圖

四、個案四：雙耳之聽覺敏感度為正常，未使用任何助聽輔具。

個案史：個案四為早產兒，出生體重僅815克，目前的矯正年齡為11個月大。個案四經新生兒聽力篩檢轉介，診斷式聽力檢查呈現聽神經病變的臨床表現，但後續的行為聽力檢查呈現相當良好的聽反應。個案四在矯正年齡7個月大時，再次接受診斷式聽力評估，結果顯示，聽性腦幹檢查仍呈現異常的反應，並出現耳蝸麥克風效應，上述之檢測結果皆為聽神經病變的臨床表現。

純音聽力圖與聽覺輔具的使用：個案四在矯正年齡10個月大時的行為聽力圖如下圖四所示，個案四雙耳對於語音刺激的聽反應落於5至10分貝（dB HL），對純音的反應則落於20至25分貝之間。

臨床意義：由於個案四為早產兒，在矯正年齡滿周歲時，應再次進行診斷式聽力評估，以謹慎追蹤其



圖四、個案四的行為聽力圖（以視覺增強聽力檢查法施測）

聽神經的發育狀況。個案四的特殊之處在於其接收聲音的聽覺敏感度雖然落於正常範圍，但是因聽力程度未能代表ANSD個案的語音聽辨能力，因此聽力師仍需安排定期的聽力追蹤，並由語言治療師進行語言溝通能力的評估，以了解聽神經病變對其口語與語言發展的影響程度。

五、個案五：曾被診斷為聽神經病變，後續確診為正常聽力。

個案史：個案五為早產兒，目前的矯正年齡為1歲7個月大，為雙胞胎中的弟弟，在出生時兄弟兩人均接受新生兒聽力篩檢，後續亦均被確診為聽神經病變。由於在行為聽檢的過程中，個案五展現相當良好的聽覺反應，家長亦觀察到其語言與溝通發展明顯優於哥哥，因此，家長在個案矯正年齡滿一歲時至另一家教學醫院尋求第二意見。檢查結果顯示，其聽力正常，聽力檢查報告摘要於下。

檢測項目 測試耳	OAE	Click ABR閾值
右耳	通過	10 dB nHL
左耳	通過	15 dB nHL

臨床意義：由於新生兒聽力篩檢的實施，聽力師檢測初生嬰兒的機會愈來愈頻繁，由於ABR檢查並不適用於聽神經病變個案的聽閾值估計，因此聽覺行為的觀察相當重要。針對發展年齡小於6個月的聽神經病變個案，聽力師務必藉由行為觀察聽力檢查以瞭解個案對聲音刺激的表現，並據此評估聽神經病變對該個案接收聲音的影響程度。以個案五為例，行為式聽力檢查提供聽力師聽覺行為的資訊，其表現呈現適齡的發展，且聽反應相當一致，與一般聽神經病變個案的表現不盡相同，此結果對聽力師而言為一重要的提示與警訊，進而進行適當的轉介，並能及早確認其正常的聽覺反應。

◎總結

在本篇文章中，作者透過聽神經病變個案之臨床實務討論，並結合前人之研究成果，與聽語專業人員及個案家長分享新知，期能藉此推動積極的與及時的聽神經病變聽力學管理過程，最終協助ANSD兒童以有效率之方式發展語言及溝通的能力。

參考文獻

- Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K. R., ... Frisch, S. A. (2010). Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol*, 49 (1), 30-43. doi: 10.3109/14992020903160892
- Berlin, C. I., Li, L., Hood, L. J., Morlet, T., Rose, K., & Brashears, S. (2002). Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony: After the diagnosis, then what? *Seminars in Hearing*, 23, 209-214. doi: 10.1055/s-2002-34458
- Buchman, C. A., Roush, P. A., Teagle, H. F., Brown, C. J., Zdanski, C. J., & Grose, J. H. (2006). Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear*, 27 (4), 399-408. doi: 10.1097/01.aud.0000224100.30525.ab
- Budenz, C. L., Starr, K., Arnedt, C., Telian, S. A., Arts, H. A., El-Kashlan, H. K., & Zwolan, T. A. (2013). Speech and language outcomes of cochlear implantation in children with isolated auditory neuropathy versus cochlear hearing loss. *Otol Neurotol*, 34 (9), 1615-1621. doi: 10.1097/MAO.0b013e3182a1ab5b
- Ching, T. Y. C., Day, J., Dillon, H., Gardner-Berry, K., Hou, S., Seeto, M., ... Zhang, V. (2013). Impact of the presence of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) on outcomes of children at three years of age. *International Journal of Audiology*, 52, S55-64. doi: 10.3109/14992027.2013.796532
- Ching, T. Y. C., & Hill, M. (2007). The Parents' Evaluation of Aural/Oral Performance of Children (PEACH) scale: Normative data. *J Am Acad Audiol*, 18 (3), 220-235.
- Hayes, D., & Sininger, Y. S. (2008). *Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder*. Denver CO: The Children Hospital.
- Hood, L. J. (1998). *Clinical Applications of the Auditory Brainstem Response*. San Diego: Singular Publishing Group.
- Joint Committee on Infant Hearing (2007). Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 120 (4), 898-921. doi: 10.1542/peds.2007-2333

- King, A., Purdy, S. C., Dillon, H., Sharma, M., & Pearce, W. (2005). Australian Hearing Protocols for the Audiological Management of Infants Who Have Auditory Neuropathy. *Australian and New Zealand Journal of Audiology*, 27 (1), 69-77.
- King, A., Carter, L., Van Dun, B., Zhang, V., Pearce, W., & Ching, T. Y. C. (2014, December 10). Australian Hearing Aided Cortical Evoked Potentials Protocols. Retrieved from <http://hearlab.nal.gov.au/practical-AH-protocol.shtml>
- Kraus, N., Ozdamar, O., Stein, L., & Reed, N. (1984). Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? *Laryngoscope*, 94 (3), 400-406.
- K?hn-Inacker, H., Weichbold, V., Tsiakpini, L. Coninx, S., D' Haese, P. (2003). Little Ears: Auditory Questionnaire. Innsbruck, MED-EL.
- Martin, B. A., Tremblay, K. L., & Korczak, P. (2008). Speech evoked potentials: From the laboratory to the clinic. *Ear Hear*, 29(3), 285-313. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181662c0e
- McMahon, C. M., Bate, K. M., Al-meqbel, A., & Patuzzi, R. B. (2012). Cochlear Implant Research Updates. doi: 10.5772/38670
- Rance, G. (2005). Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif*, 9 (1), 1-43.
- Rance, G., Beer, D. E., Cone-Wesson, B., Shepherd, R. K., Dowell, R. C., King, A. M.,...Clark, G. M. (1999). Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear*, 20 (3), 238-252.
- Rapin, I., & Gravel, J. (2003). "Auditory neuropathy": Physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 67 (7), 707-728.
- Roush, P., Frymark, T., Venediktov, R., & Wang, B. (2011). Audiologic Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Children: A Systematic Review of the Literature. *American Journal of Audiology*, 20 (2), 159-170. doi: 10.1044/1059-0889(2011/10-0032)
- Sininger, Y. (2002). Identification of Auditory Neuropathy in Infants and Children. *Semin Hear*, 23 (03), 193-200. doi: 10.1055/s-2002-34456
- Sininger, Y., & Oba, S. (2001). Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear? In Y. Sininger & A. Starr (Eds.), *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders* (pp. 15-35). Canada: Singular.
- Sininger, Y. S. (2002). Identification of Auditory Neuropathy in Infants and Children. *Semin Hear*, 23 (03), 193-200. doi: 10.1055/s-2002-34456
- Sininger, Y. S., Martinez, A., Eisenberg, L., Christensen, E., Grimes, A., & Hu, J. (2009). Newborn hearing screening speeds diagnosis and access to intervention by 20-25 months. *J Am Acad Audiol*, 20 (1), 49-57.
- Stapells, D. R., Gravel, J. S., & Martin, B. A. (1995). Thresholds for auditory brainstem responses to tones in notched noise from infants and young children with normal hearing or sensorineural hearing loss. *Ear and Hearing*, 16, 361-371.
- Starr, A., Picton, T. W., Sininger, Y., Hood, L. J., & Berlin, C. I. (1996). Auditory neuropathy. *Brain*, 119 (3), 741-753. doi: 10.1093/brain/119.3.741
- Tsiakpini, L., Weichbold, V., Kuehn-Inacker, H., Coninx, F., D' Haese, P., & Almadin, S. (2004). LittleEARS Auditory Questionnaire, MED-EL, Innsbruck, Austria.
- Vander Werff, K. R., Prieve, B. A., & Georgantas, L. M. (2009). Infant air and bone conduction tone burst auditory brain stem responses for classification of hearing loss and the relationship to behavioral thresholds. *Ear Hear*, 30 (3), 350-368. doi: 10.1097/AUD.0b013e31819f3145 [doi]
- Wang, L., Sun, X., Liang, W., Chen, J., & Zheng, W. (2013). Validation of the Mandarin version of the LittleEARS (R) Auditory Questionnaire. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 77 (8), 1350-1354. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.05.033
- Widen, J. E., Johnson, J. L., White, K. R., Gravel, J. S., Vohr, B. R., James, M., ... Meyer, S. (2005). A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: results of visual reinforcement audiometry. *Am J Audiol*, 14 (2), S200-216. doi: 10.1044/1059-0889(2005/022)

