

KATARZYNA SIENKIEWICZ\*,  
KRZYSZTOF KOCHANEK\*\*

\*Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej w Lublinie

Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego

\*\*Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Kajetany

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-3917-2657>, <https://orcid.org/0000-0003-2860-5784>

## Badania obiektywne słuchu u osób z zespołem Downa a dalsze postępowanie logopedyczne

### Objective Hearing Methods in People with Down Syndrome and Further Speech Therapy

#### STRESZCZENIE

Zespół Downa (ZD) jest najczęściej występującą patologią genotypu człowieka. W praktyce logopedycznej bardzo często spotykamy się z dziećmi z ZD. Dzieci te borykają się z wieloma problemami zdrowotnymi, m.in. zaburzeniami wzroku, obniżonym napięciem mięśniowym, wadami serca, ale też z zaburzeniami słuchu. Z uwagi na różnego stopnia upośledzenie umysłowe istotna jest eliminacja czynników, które dodatkowo negatywnie wpływają na rozwój językowy, poznawczy, społeczny. Zaburzenia słuchu w tej grupie pacjentów występują bardzo często. W wyniku nieprawidłowej budowy anatomicznej narządu słuchu, obniżonej odporności immunologicznej, częstych stanów zapalnych górnych dróg oddechowych, obniżonego napięcia mięśniowego dochodzi do przewlekłych stanów zapalnych uszu, które w konsekwencji mogą doprowadzić do ubytków słuchu. Celem pracy jest ocena przydatności obiektywnych badań słuchu u dzieci z ZD w odniesieniu do proponowanej terapii logopedycznej.

Materiał: Materiał pracy obejmował 39 osób z zespołem Downa (grupa ZD), w wieku od jednego roku do 27 lat (śr.  $10,7 \pm 5,2$  lat), w tym 19 chłopców i 20 dziewcząt oraz 112 osób (58 dziewcząt oraz 63 chłopców) z prawidłowym słuchem (wiek od jednego roku do 35 lat, średnia wieku (śr.  $9,8 \pm 5,7$  lat), które stanowiły grupę kontrolną – Grupa N.

Wyniki: Na podstawie analizy wyników wszystkich obiektywnych badań słuchu przeprowadzonych we wszystkich uszach ( $n = 78$ ) postawiono następujące rozpoznania: norma słuchowa w 36 uszach (46,1%), niedosłuch ślimakowy w 27 uszach (34,6%), niedosłuch przewodzeniowy w 8 uszach (10,3%), podejrzenie głuchoty w 7 uszach (9,0%).

Wnioski: Wyniki niniejszej pracy uprawniają do sformułowania wniosku o konieczności wykonania obiektywnych badań przed przystąpieniem do terapii logopedycznej, również, a może w szczególności, u pacjentów z zespołem Downa. Praktyka kliniczna pokazuje, że dość często u pacjentów poddawanych terapii logopedycznej to właśnie logopeda wymusza skierowanie dziecka na pełną diagnostykę narządu słuchu za pomocą metod obiektywnych. Wyniki niniejszej pracy pokazały dużą wartość obiektywnych badań słuchu w diagnostyce zaburzeń słuchu u osób z zespołem Downa, niezależnie od wieku pacjenta.

**Słowa kluczowe:** zespół Downa, zaburzenia mowy, zaburzenia słuchu, badania obiektywne słuchu

## SUMMARY

Down syndrome (ZD) is the most common pathology of the human genotype. In the speech therapy practice, we very often meet children with DS. Children with DS struggle with many health problems, incl. visual impairment, decreased muscle tone, heart defects and hearing impairment. Due to various degrees of mental retardation, it is important to eliminate factors that additionally adversely affect linguistic, cognitive and social development. Hearing disorders are very common in this group of patients. As a result of such factors as an abnormal anatomy of the hearing organ, lowered immunity, frequent inflammation of the upper respiratory tract and reduced muscle tone, the chronic ear inflammation occurs. Consequently, this may lead to hearing loss. The aim of the study is to assess the usefulness of objective hearing tests in children with DS in relation to the proposed speech therapy.

**Material:** The material of the study included 39 people with Down's syndrome (ZD group), aged 1 to 27 (mean  $10.7 \pm 5.2$ ), including 19 boys and 20 girls, and 112 people (58 girls and 63 boys) with normal hearing (age from 1 to 35 years, mean age (mean:  $9.8 \pm 5.7$  years), who constituted the control group - Group N.

**Results:** Based on the analysis of the results of all objective hearing tests performed in all ears ( $n = 78$ ), the following diagnoses were made: auditory norm 36 ears (46.1%), cochlear hearing loss 27 ears (34.6%), conductive hearing loss 8 ears (10, 3%), deafness in 7 ears (9.0%).

**Conclusions:** The results of this study entitle us to draw a conclusion that objective tests must be performed before starting speech therapy, also (and perhaps in particular) in patients with Down's syndrome. Clinical practice shows that quite often in patients undergoing speech therapy it is the speech therapist who forces the child to be referred for a full diagnosis of the hearing organ using objective methods. The results of this study showed the high value of objective hearing tests in the diagnosis of hearing disorders in people with Down syndrome, regardless of the patient's age.

**Key words:** Down's syndrome, speech disorders, hearing disorders, objective hearing tests.

## WSTĘP

W diagnostyce audiologicznej małego dziecka stosowane są przede wszystkim metody obiektywne, takie jak audiometria impedancyjna, otoemisje akustyczne oraz słuchowe potencjały wywołane. Wszystkie wymienione metody są nieinwazyjne, niebolesne, co ma ogromne znaczenie szczególnie w badaniach małych dzieci. Audiometria impedancyjna jest pomocna przede wszystkim w rozpoznawaniu zaburzeń przewodzenia dźwięku przez ucho środkowe, ale pełni także

ważną funkcję w rozpoznawaniu ubytków ślimakowych oraz pozaślimakowych słuchu (McCandless 1974; Bystrzanowska 1978; Pruszewicz 1992). Otoemisje akustyczne umożliwiają nieinwazyjną ocenę funkcji ślimaka (Kemp 1978, Hall 1999; Śliwińska-Kowalska i wsp. 2005), natomiast słuchowe potencjały wywołane czynność bioelektryczną poszczególnych odcinków drogi słuchowej (Pruszewicz 1999; Kochanek 2002; Kochanek 2005). Łączna analiza wyników poszczególnych badań obiektywnych umożliwia w większości przypadków rozpoznanie rodzaju niedosłuchu oraz określenie jego wielkości (Kochanek 2004; Lihul 2008; Pruszewicz, Obrębowski 2010; Conti 2016).

Biorąc pod uwagę takie cechy metod obiektywnych jak nieinwazyjność, bezbolesność, krótki czas badania oraz ich wysoką czułość i specyficzność, wydaje się, że są one szczególnie wskazane również w badaniach osób z zespołem Downa, u których bardzo trudno lub w ogóle nie można wykonać wiarygodnych badań audiometrycznych (badań subiektywnych) (Maurizi 1985; Kaga 1986; Roizen 1993; Maroudias 1994). Z badań różnych autorów wynika, że w przypadku osób z zespołem Downa mogą wystąpić trudności z wykonaniem badania audiometrią impedancyjną oraz otoemisji akustycznych. Wynika to m.in. ze specyficznej budowy przewodu słuchowego zewnętrznego, zagęszczonej woskowiny usznej, częstych wysiękowych zapaleń ucha środkowego (Balkany 1979; McPherson 2007). Doświadczenie kliniczne wskazuje, że metodą która nie ma tych ograniczeń, jest metoda słuchowych potencjałów wywołanych, w której nie ma potrzeby stosowania słuchawek wewnątrzkanałowych i standardowo wykonuje się je za pomocą słuchawek nausznych. Problemem w tych badaniach jest konieczność zachowania spokoju podczas badania, ponieważ wszelkie ruchy pacjenta powodują powstawanie artefaktów mięśniowych, które bardzo przedłużają badania lub wręcz umożliwiają jego wykonanie. Stąd najczęściej nie jest możliwe wykonanie badania u osób z zespołem Downa w stanie czuwania i dlatego w tych przypadkach stosuje się anestezję, co w oczywisty sposób komplikuje wykonanie badania i zwiększa jego koszty. Optymalnym rozwiązaniem wydaje się być zatem wykonanie badania w domu pacjenta, najlepiej podczas snu.

Pośród grupy słuchowych potencjałów wywołanych największe znaczenie mają w praktyce klinicznej słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu – ABR (ang. auditory brainstem responses). Słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu – ABR odgrywają od lat 70. poprzedniego stulecia ogromną rolę w obiektywnej diagnostyce zaburzeń słuchu (Kochanek 2002, 2005; Forti 2008; Pruszewicz 2010). Są stosowane nie tylko w diagnostyce słuchu niemowląt i małych dzieci, ale również w diagnostyce słuchu osób niewspółpracujących przy wykonywaniu badań audiometrycznych, osób nieprzytomnych przebywających na oddziałach intensywnej opieki medycznej, w przypadkach symulacji oraz agravacji (Kochanek 2002).

W praktyce klinicznej odpowiedzi ABR stosowane są przede wszystkim do oceny proggu słyszenia (Hall 1992; Pruszewicz 1999), do rozpoznawania zaburzeń przewodzeniowych słuchu, ślimakowych i pozaślimakowych (Hood 1998; Kochanek 1999; Burkard 2007). Zgodnie z zasadą cross-checking sformułowaną przez Jergera w odniesieniu do diagnostyki zaburzeń słuchu (Jerger, Hayes 1976), wyniki badań powinny być sprawdzone za pomocą wyników innej metody. W praktyce oznacza to konieczność stosowania audiometrii impedancyjnej, otoemisji akustycznych i słuchowych potencjałów wywołanych, a w szczególności metody ABR. Odpowiedzi ABR mają wiele zalet, które decydują o ich szczególnej roli w obiektywnej diagnostyce zaburzeń słuchu u małych dzieci czy osób niewspółpracujących. Wyniki badań cechują się wysoką powtarzalnością (Hood 1998; Burkard 2007), a ich parametry zależą w bardzo niewielkim stopniu od czynników pozasłuchowych. Pomiędzy parametrami stymulacji (np. częstotliwość, natężenie bodźca) a cechami odpowiedzi istnieją silne zależności, zaś poszczególne zaburzenia słuchu wpływają w odmienny sposób na parametry odpowiedzi (Kochanek 2000; Burkard 2007).

Szczególną grupą pacjentów, u których znaczącą pozycję w diagnostyce zaburzeń słuchu zajmują metody obiektywne, jest grupa pacjentów z różnymi zespołami uwarunkowanymi genetycznie, w tym grupa pacjentów z zespołem Downa. Zespół Downa (ZD) jest najczęściej występującą patologią genotypu człowieka. Jak podkreślają liczni autorzy, diagnostyka słuchu u osób z ZD nie jest łatwa z uwagi na utrudnioną możliwość współpracy podczas wykonywania różnych testów w audiometrii behawioralnej (Maurizi 1985; Pilewski 1989; Roizen 1993; Maroudias 1994; Sadowska 2009). Dlatego chętnie stosowane są w tej grupie osób metody obiektywne (Squires 1980; Roizen 1993; Pilecki 2002; Kręcicki 2005; Satoa 2014). Jednak również w przypadku tych metod można napotkać znaczne trudności w ich wykonaniu, które wynikają m.in. z braku akceptacji wykonania testów, z nadmiernej pobudliwości psychoruchowej, utrudnień w budowie anatomicznej ucha, np. zwężenia kanałów słuchowych zewnętrznych (Cooley 1991; Korniszewski 1995). Biorąc powyższe pod uwagę, należy podkreślić, że nie w każdym przypadku można wykonać wszystkie badania obiektywne, ale niewątpliwie należy oczekiwać, że w każdym przypadku, przy zastosowaniu optymalnych warunków badania, można wykonać badanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu. Można zatem założyć, że w większości przypadków rozpoznanie rodzaju zaburzenia słuchu będzie miało miejsce na podstawie wyniku badania ABR, a pozostałe badania będą odgrywały rolę pomocniczą (Hassmann 1988; Roizen 1993; Hoda 2000; Kręcicki 2005; Raut 2011; Sienkiewicz 2014). Postawienie poprawnej diagnozy audiologicznej ma ogromne znaczenie przy doborze właściwej metody leczenia i terapii ewentualnych zaburzeń słuchu, w tym

również terapii logopedycznej, z uwagi na stopień niedosłuchu i typ niedosłuchu u pacjenta z ZD, terapia logopedyczna powinna zostać dostosowana do możliwości recepcji dźwięków.

## ZESPÓŁ DOWNA – PATOMECHANIZMY, OBJAWY KLINICZNE

Zespół Downa (ZD) jest najczęściej występującą patologią genotypu człowieka. Za typowy obraz choroby odpowiedzialny jest dodatkowy chromosom autosomalny w pozycji 21. W 95% jest to tzw. trisomia prosta, w której dodatkowy chromosom występuje we wszystkich komórkach organizmu. W 4% mamy do czynienia z translokacją, kiedy to jeden z trzech chromosomów 21 lub jego fragment zostaje przeniesiony na chromosom akrocentryczny, zwykle pary 14 lub 22. W 1% trisomia 21 występuje w postaci mozaiki chromosomowej, która polega na współistnieniu dwóch linii komórkowych: z prawidłową liczbą chromosomów, jak i z dodatkowym chromosomem 21. Dodatkowy materiał genetyczny powoduje wielopoziomowe zaburzenia metaboliczne, liczne wady narządów wewnętrznych, charakterystyczne cechy fenotypowe oraz różnego stopnia upośledzenie psychoruchowe. Częstość tej aberracji chromosomalnej szacowana jest na 1:600 do 1:800 żywo urodzonych noworodków. Cechy dysmorficzne występujące u osób z ZD nie wpływają znacząco na funkcjonowanie organizmu, ale odgrywają dużą rolę w diagnostyce przesiewowej jako cechy wskaźnikowe. Dotyczą one szczególnie twarzy, oczu, nosa, uszu, a także kończyn.

Jedną z przyczyn opóźnień w rozwoju intelektualnym, poznawczym i językowym u dzieci z zespołem Downa są zaburzenia słuchu. Szacuje się, że częstość występowania ubytków słuchu u dzieci z ZD wynosi od 38% do 82% (Keiser 1981; Szyfter 1999). Wady twarzoczaszki oraz nieprawidłowy przebieg i zwężenie trąbek słuchowych u osób z zespołem Downa są przyczyną zwiększenia zachorowalności na zapalenie ucha środkowego, zapalenie gardła oraz zatok przyusowych. Wąski przewód słuchowy zewnętrzny może utrudniać uwidocznienie błony bębenkowej za pomocą standardowych wzierników (Cooley 1991; Korniszewski 1995). Uogólniona hipotonia mięśniowa może prowadzić do dysfunkcji mięśnia napinacza podniebienia miękkiego, tym samym zwiększając ryzyko ostrego zapalenia ucha środkowego, aż po przewlekłe wysiękowe stany zapalne, zaburzenia funkcji autoimmunologicznej przyczyniają się do nawracających infekcji górnych dróg oddechowych, które również mogą powodować przewodzeniowe utraty słuchu (Venail 2004; Rodman 2012). Intrapiriomkul i wsp. (2012) zwrócili uwagę na anomalie w budowie ucha wewnętrznego u noworodków z zespołem Downa, takie jak zniekształcenie wysepek kostnych kanału półkolistego

bocznego, wąskie kanały słuchowe wewnętrzne, zwężenie kanału nerwu ślimakowego, rozejście się kanałów półkolistych i poszerzenie wodociągu przedsionka (Intrapiromkul 2012).

Wielu badaczy zgadza się, że najczęściej występującym rodzajem niedosłuchu u dzieci z zespołem Downa jest niedosłuch przewodzeniowy, jednak inne źródła wskazują także na niedosłuch mieszany lub czuciowo-nerwowy (Squires 1980; Folsom 1983; Murizi 1985; Kaga 1986; Hassmann 1988; Roizen 1993; Pappas 1994; Iino 1999; Shott 2001). Liczni autorzy stwierdzają, że niedosłuchy u dzieci z zespołem Downa są rezultatem zaburzeń zlokalizowanych w uchu środkowym (Murizi 1985; Hassmann 1988; Roizen 1993; Pappas 1994; Davis 1998; Iino 1999). Sugeruje się, że przyczynami ubytków słuchu u dzieci z zespołem Downa są: zagęszczona woskowina uszna, częste wysiękowe zapalenia ucha środkowego oraz nieprawidłowości wentylacyjne i mechaniczne ucha środkowego (Balkany 1979; McPherson 2007).

Stwierdzono, że częstość występowania ubytku słuchu wynikającego z dysfunkcji ucha środkowego zmniejsza się wraz z wiekiem, a występowanie niedosłuchów zmysłowych wzrasta wraz z osiągnięciem dorosłości u pacjentów z zespołem Downa (Krpmotic-Nemanic 1970; Brooks 1972; Keiser 1981; Hassmann 1988; Buchanan 1990). W wielu przypadkach przeprowadzenie badań subiektywnych nie jest możliwe ze względu na brak współpracy ze strony pacjenta z ZD lub nierozumienie procedury i poleceń podczas badania, daje to tym samym fałszywy wynik badania audiologicznego. Dlatego badania obiektywne słuchu stosowane są od dawna w diagnostyce zaburzeń słuchu osób z ZD (Folsom 1983; Squires 1986; Jiang 1990; Roizen 1993; Kręcicki 2005).

## ROZWÓJ JĘZYKOWY U DZIECI Z ZD A UBYTKI SŁUCHU

Rozwój mowy u dzieci z ZD jest opóźniony w stosunku do dzieci zdrowych. Często ich głos jest ochryply, zniekształcony, wymowa bełkotliwa, niewyraźna, brakuje im umiejętności budowania wypowiedzi i ich rozumienia. U dzieci z ZD w drugim półroczu życia, na skutek wiotkości aparatu mięśniowo-więzadłowego twarzy, dochodzi do nieprawidłowego funkcjonowania szczęki i żuchwy. Dołączają się do tego wtórne zaburzenia w połykaniu, język wysuwa się poza jamę ustną, tor oddechowy staje się nieprawidłowy, a mówienie utrudnione, a nawet niemożliwe (Sadowska i wsp. 1997). Dlatego wczesna stymulacja przygotowująca niemowlęcy aparat artykulacyjny do mówienia rozpoczyna się po urodzeniu poprzez stymulowanie funkcji prawidłowego oddychania, ssania, karmienia piersią i połykania (Kaczan 2001). Wysoko wysklepione i skrócone podniebienie twarde (tzw. gotyckie) może zaburzać wiele funkcji w obrębie jamy ustnej,

np. żucie i połykanie pokarmów. Zbyt duży i mięsisty język utrudnia prawidłową artykulację głosek. U osób z ZD często spotyka się też wady zgryzu. Zaburzenia słuchu wpływają na: procesy nadawania (mówienie) i procesy odbioru, czyli rozumienia przesyłanych komunikatów. W zależności od stopnia ubytku słuchu należy modyfikować odpowiednio programy usprawniające percepcję słuchową u osób z ZD podczas zajęć logopedycznych. W przypadku niedosłuchów w stopniu lekkim (21–40 dB) terapia logopedyczna przybiera formę treningu słuchowego, który opiera się na indywidualnie dobranych ćwiczeniach słuchowych, takich jak ćwiczenia słuchu fonematycznego, analiza i synteza słuchowa, ćwiczenia pamięci słuchowej, ćwiczenia słuchu prozodycznego, rozumienie mowy w warunkach niesprzyjającym słuchaniu (w hałasie, przy dużej odległości). Ćwiczenia z zakresu rozumienia słów, zdań, dłuższych wypowiedzi.

Kolejną grupę stanowi niedosłuch w stopniu umiarkowanym (41–70 dB). W przypadku niedosłuchu w stopniu umiarkowanym ważne jest, aby ćwiczenia percepcji słuchowej były wsparte percepcją wzrokową. W celu usprawniania percepcji słuchowej wykorzystujemy materiały z zakresu ćwiczeń słuchu fonematycznego, słuchu prozodycznego, różnicowania słuchowego, rozumieniu mowy w warunkach sprzyjającym słuchaniu. W niedosłuchu znacznym (71–90 dB), tak jak i w przypadku niedosłuchu w stopniu umiarkowanym, ważne jest włączenie w proces usprawniania percepcji słuchowej – percepcji wzrokowej, w przypadku stymulacji percepcji słuchowej wykorzystuje się ćwiczenia sprawności słyszenia w warunkach sprzyjających słuchaniu, ćwiczenia umiejętności odczytywania z ust, ćwiczenia rozumienia mowy: wyrazów, zdań pojedynczych. W przypadku niedosłuchu głębokiego (> 90 dB), pomimo zaaparowania, percepcja słuchowa jest znacznie obniżona. W tym przypadku wykorzystujemy metody oralne (wielozmysłowe). Wraz z pogłębieniem się stopnia niedosłuchu mowa dzieci z ZD, w połączeniu z innym nieprawidłowościami w budowie anatomicznej narządów artykulacyjnych, upośledzeniem intelektualnym, staje się bardzo niezrozumiała lub w ogóle się nie wykształca.

Lata doświadczeń pokazują, że dzieci z ZD objęte wczesną interwencją i terapią dostosowaną do indywidualnych możliwości danej osoby mogą z powodzeniem rozwijać się, aktywnie uczestniczyć w życiu społecznym.

## MATERIAŁ I METODY

Materiał pracy obejmował 39 osób z zespołem Downa (grupa ZD) w wieku od jednego roku do 27 lat (śr.  $10,7 \pm 5,2$  lat), w tym 19 chłopców i 20 dziewcząt oraz 112 osób (58 dziewcząt oraz 63 chłopców) z prawidłowym słuchem (wiek od jednego roku do 35 lat, średnia wieku (śr.  $9,8 \pm 5,7$  lat), które stanowiły grupę kontrolną – Grupa N.

Do grupy kontrolnej zakwalifikowano osoby z prawidłowym wynikiem badania otoskopowego, prawidłowym audiogramem oraz z prawidłowymi wynikami poszczególnych badań obiektywnych słuchu. Na podstawie wyników badań słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR) w grupie kontrolnej wyznaczono normowe wykresy funkcji latencja-natężenie, która pełni kluczową rolę w rozpoznawaniu rodzaju ubytku słuchu.

W badaniach obu grup stosowano te same metody i procedury oraz urządzenia. Badania słuchu u osób z zespołem Downa wykonano podczas snu fizjologicznego lub w stanie czuwania, w domu dziecka lub w szkole specjalnej. Osoby z grupy kontrolnej były badane w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie w stanie czuwania lub podczas snu fizjologicznego. Czas przeprowadzenia wszystkich badań u jednego pacjenta z zespołem Downa zawierał się w przedziale od jednej do trzech godzin. Badanie otoskopowe wykonano u wszystkich osób z zespołem Downa. Jeśli nie stwierdzono nieprawidłowości w obrębie przewodu słuchowego zewnętrznego oraz błony bębenkowej, podejmowano próbę wykonania tympanometrii, emisji otoakustycznych oraz rejestrację słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR).

Badanie tympanometryczne przeprowadzono za pomocą urządzenia OTOflex 100 firmy Otometrics, natomiast w grupie kontrolnej za pomocą tego samego urządzenia bądź za pomocą urządzenia Zodiac 901 firmy Madsen. W badaniu tym zastosowano częstotliwość tonu 226 Hz przy natężeniu  $85 \text{ dB SPL} \pm 1,5 \text{ dB}$ , zakres ciśnienia zawierał się pomiędzy  $+200 \text{ daPa}$  a  $-400 \text{ daPa}$ . Analizy tympanogramów dokonano na podstawie klasyfikacji Jergera.

Rejestrację sygnałów otoemisji produktów zniekształceń nieliniowych DPOAE wykonano za pomocą systemu ILO 6 (Otodynamics Ltd., Londyn). Sondę do pomiaru DPOAEs umieszczano w przewodzie słuchowym zewnętrznym, jednocześnie w prawym i lewym uchu. Każda ze słuchawek emitowała tylko jeden ton – o częstotliwości  $f_1$  lub  $f_2$ . Stosunek częstotliwości  $f_2$  do  $f_1$  wynosił 1,22. Rejestrację otoemisji wykonano dla częstotliwości 1000–8000 Hz. Natężenie tonów wynosiło 65/55 dB SPL. Badanie DPOAE wykonywano po teście tympanometrycznym, traktując pierwsze badanie jako wyjściowe. W ocenie sygnału otoemisji stosowano kryterium odstępu sygnału od szumu większe niż 3 dB.

Badanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu dla trzasku przeprowadzono za pomocą urządzenia Integrity V500 firmy Vivosonic. Elektrody pomiarowe umieszczano na czole oraz na wyrostkach sutkowatych. Pasma wzmacniacza biologicznego w badaniach ABR zawierało się w przedziale od 30 do 3000 Hz. Bodźce prezentowano z naprzemienną polaryzacją przez słuchawki nauszne Sennheiser HDA 300. Częstość powtarzania bodźca wynosiła 37/s, natomiast czas analizy odpowiedzi wynosił 10 ms. W zależności od liczby artefaktów mięśniowych i amplitudy odpowiedzi i intensywności bodźca liczba uśrednień



wynosiła od 500 do 2000. Badanie wykonywano procedurą szeregu natężeniowego, ze skokiem 10 dB, rozpoczynając od natężenia 80 dBnHL. Po zarejestrowaniu odpowiedzi oznaczano za pomocą kursora szczyty fal I, III i V oraz wyznaczano wartości interwałów czasowych. Próg odpowiedzi definiowano jako najniższą intensywność bodźca, przy której w zapisie odpowiedzi była obecna fala V. W odpowiedziach zarejestrowanych dla natężeń w zakresie od 80 dBnHL do progu odpowiedzi oznaczano szczyt fali V, a następnie wyznaczano wykres funkcji latencja-natężenie (FLN). Kryterium normy progu słyszenia dla odpowiedzi ABR wynosiło 20 dBnHL.

Poza ogólnymi kryteriami przy wyborze materiału do analizy kierowano się zasadą, aby zapisy odpowiedzi pnia mózgu miały jak najwyższą jakość, umożliwiającą precyzyjne oznaczenie szczytu fali V oraz jej progu. Wszystkie badania obiektywne, wykorzystywane w pracy, były nieinwazyjne, bezbolesne.

Kryteria rozpoznawania poszczególnych rodzajów zaburzeń słuchu były następujące:

- norma słuchowa – prawidłowy tympanogram, otoemisje akustyczne w normie, próg fali V nie większy niż 20 dBnHL, wartości interwałów czasowych i przebieg wykresu funkcji latencja-natężenie fali V w normie. Normę słuchową rozpoznawano również w tych przypadkach, w których nie zarejestrowano otoemisji, ale wynik badania ABR był w normie oraz w sytuacjach, w których występowały tympanogramy typu B (w drenażu jamy bębenkowej) lub tympanogramy typu As lub C, ale wynik badania ABR był w normie;
- zaburzenie przewodzeniowe – nieprawidłowe tympanogramy, brak sygnału otoemisji akustycznych, prawidłowe interwały czasowe, podwyższony próg fali V, wykres funkcji latencja-natężenie przesunięty w prawo wzdłuż osi natężeń;
- zaburzenie ślimakowe – prawidłowy tympanogram, brak otoemisji akustycznych, prawidłowe interwały czasowe odpowiedzi ABR, podwyższony próg fali V, wykres funkcji latencja-natężenie o zwiększonej stromości;
- podejrzenie głuchoty – próg fali V powyżej 80 dBnHL lub brak zapisu, brak otoemisji akustycznych.

## WYNIKI

W niniejszej pracy badanie tympanometryczne udało się wykonać w 100% uszu. Tympanogram typu A (norma) uzyskano w 47,5% uszu, tympanogram As w 11% uszu, typ C w 15,4%, tympanogram typu B w 25,6% badanych uszu. Zatem w ponad 52% wyniki tympanometrii były nieprawidłowe. U osób z prawi-

dłowymi odpowiedziami ABR prawidłowy tympanogram występował w 72,2% uszu. W grupie uszu, w których wynik badania ABR wskazywał na uszkodzenie ślimakowe, prawidłowy tympanogram występował w 51,9% uszu. W grupie uszu, w których cechy wykresu funkcji latencja-natężenie wskazywały na zaburzenie słuchu typu przewodzeniowego w 3 uszach występowały tympanogramy typu C, a w pozostałych 5 tympanogramy typu B. Tympanogramy typu B, C, As stanowił 52,5% wszystkich wyników, co stanowi dość wysoki odsetek i jest zgodne z doniesieniami wyżej wymienionych autorów. Potwierdza to częste występowanie zaburzeń ucha środkowego spowodowane wysiękowym zapaleniem ucha środkowego, niedrożnością trąbek słuchowych, nieprawidłową pracą kosteczek słuchowych, przerostem migdałów podniebiennych.

Badanie otoemisji wykonano tylko w 62,8% uszu. Prawidłowe otoemisje DPOAE zarejestrowano w 28,2% uszu, brak odpowiedzi uzyskano w 34,6% uszu, otoemisji nie wykonano w 37,1% uszu.

W badaniach ABR wykonanych w niniejszej pracy normę słuchową stwierdzono w 46,2% uszu, ubytek typu przewodzeniowego w 10,2% uszu, niedosłuch ślimakowy w 34,6% uszu, resztki słuchowe w 9% uszu. W analizowanej grupie przeważały uszy z normalnym progami oraz z niewielkimi ubytkami słuchu (do 40 dBnHL). W sumie tego typu uszu było 73%. Ubytki o wielkości 50 dBnHL i większe stanowiły 27%.

Na podstawie analizy wyników wszystkich obiektywnych badań słuchu przeprowadzonych we wszystkich uszach ( $n = 78$ ) postawiono następujące rozpoznania:

• norma słuchowa	36 uszu	46,1%
• niedosłuch ślimakowy	27 uszu	34,6%
• niedosłuch przewodzeniowy	8 uszu	10,3%
• podejrzenie głuchoty	7 uszu	9,0%

Analiza wielkości ubytków słuchu przeprowadzona na podstawie progu fali V pokazała następujące częstości ubytków słuchu:

• norma słuchowa	36 uszu	46,1%
• 30–40 dBnHL	21 uszu	26,9%
• 50–60dB nHL	8 uszu	10,3%
• 70–80dB nHL	6 uszu	7,7%
• > 80 dBnHL	7 uszu	9,0%

W analizowanej grupie przeważały uszy z normalnym progami oraz z niewielkimi ubytkami słuchu (do 40 dBnHL). W sumie tego typu uszu było 73%. Ubytki o wielkości 50 dBnHL i większe stanowiły 27%.

## DYSKUSJA

Badania obiektywne słuchu zajmują bardzo wysoką pozycję w diagnostyce słuchu u małych dzieci oraz pacjentów, u których nie można uzyskać wiarygodnych wyników badań audiometrycznych. Szczególną grupą pacjentów, u których znaczącą pozycję w diagnostyce zaburzeń słuchu zajmują metody obiektywne, jest grupa pacjentów z różnymi zespołami uwarunkowanymi genetycznie, w tym grupa pacjentów z zespołem Downa.

Optymalnym postępowaniem w diagnostyce zaburzeń słuchu powinno być wykorzystanie zarówno metod audiometrycznych, jak i metod obiektywnych. Ponieważ metody obiektywne umożliwiają w założeniu ocenę wielkości i rodzaju zaburzenia słuchu, chętnie sięga się po te metody we wszystkich przypadkach, w których nie jest możliwe uzyskanie wiarygodnych wyników audiometrii tonalnej i słownej. W przypadku pacjentów z zespołem Downa metody audiometryczne zawodzą w większości przypadków, dlatego chętnie stosuje się metody obiektywne.

Badania obiektywne słuchu, pomimo swej atrakcyjności, mają również swoje ograniczenia. Chodzi tu przede wszystkim o fakt, że pacjent podczas badań obiektywnych musi być spokojny. W przeciwnym przypadku rejestracje poszczególnych sygnałów mogą być silnie zakłócane artefaktami akustycznymi i mięśniowymi, a wyniki badań mogą być niewiarygodne. Problem ten dotyczy również w dużym stopniu pacjentów z zespołem Downa. W niniejszej pracy założono, że wszystkie badania osób z zespołem Downa zostaną wykonane bez stosowania anestezji, aby wykazać, że nawet w tej szczególnej grupie przy odpowiednim nakładzie czasu pracy można wykonać wiarygodne badania obiektywne słuchu. Każda z metod obiektywnych umożliwia specyficzną ocenę określonego fragmentu drogi słuchowej. Zakłada się, że wyniki poszczególnych badań słuchu powinny się ułożyć w pewien spójny obraz, aby rozpoznać określone uszkodzenie słuchu.

Należy jednak podkreślić, że – mimo tego, że do postawienia rozpoznania rodzaju zaburzeń słuchu wystarczył w analizowanym materiale wynik badania ABR – to jednak stawianie diagnozy na podstawie wszystkich badań obiektywnych daje większą pewność rozpoznania oraz większą wiedzę o funkcjonowaniu poszczególnych odcinków drogi słuchowej, nawet jeżeli zaburzenia te są niewielkie. Dlatego w praktyce klinicznej należy dążyć do wykonania wszystkich rodzajów badań. Należy podkreślić, że w analizowanym materiale badania obiektywne były u większości osób wykonane dopiero przy okazji realizacji niniejszej pracy i w wielu przypadkach wcześniejsza diagnoza była niepełna bądź nie zawsze trafna. Logopeda, który przystępuje do terapii logopedycznej pacjenta z zespołem Downa, powinien otrzymać diagnozę audiologiczną, w której postawiono

pewne rozpoznanie rodzaju zaburzeń słuchu, w celu dobrania terapii odpowiedniej do rodzaju ubytku słuchu. Podobnie protetyk słuchu nie powinien aparatuować dziecka czy innej osoby z niezakończonym procesem diagnozy. Zdarzają się bowiem w praktyce protetycznej przypadki aparatuowania osób, u których w wyniku niepełnej diagnozy nie wykryto nerwiaka nerwu słuchowego.

Badania przeprowadzone w niniejszej pracy pokazały, że badania obiektywne słuchu umożliwiają postawienie pewnego rozpoznania rodzaju zaburzeń słuchu, nawet u tak trudnych dla diagnosty pacjentów jak pacjenci z zespołem Downa, u których nie można wykonać wiarygodnych badań audiometrycznych. W grupie osób z zespołem Downa, poza małymi dziećmi, znajdowały się osoby, u których z racji wieku powinno się wykonać badanie audiometryczne. Tylko w przypadkach dwóch osób w wieku powyżej 5 lat wykonano wcześniej wiarygodne badanie audiometryczne. Badania ABR potwierdziły u tych osób próg słyszenia wyznaczony we wcześniejszym badaniu audiometrycznym, ale dodatkowo umożliwiły rozpoznanie rodzaju ubytku słuchu. Przeprowadzone badania umożliwiły zatem postawienie diagnozy u każdej osoby. Niektóre osoby z ZD wymagały leczenia otolaryngologicznego lub protezowania.

Wyniki niniejszej pracy uprawniają do sformułowania wniosku o konieczności wykonania obiektywnych badań przed przystąpieniem terapii logopedycznej, również, a może w szczególności, u pacjentów z zespołem Downa. Praktyka kliniczna pokazuje, że dość często u pacjentów poddawanych terapii logopedycznej to właśnie logopeda wymusza skierowanie dziecka na pełną diagnostykę narządu słuchu za pomocą metod obiektywnych. Wyniki niniejszej pracy pokazały dużą wartość obiektywnych badań słuchu w diagnostyce zaburzeń słuchu u osób z zespołem Downa, niezależnie od wieku pacjenta. W przypadku dzieci z ZD bardzo ważna jest systematyczna kontrola audiologiczna oraz intensywna stymulacja logopedyczna już od pierwszych miesięcy życia dziecka.

#### BIBLIOGRAFIA

- Balkany T.J., Mischake R.E., Downs M.P., Jafek B.W., 1979, *Ossicular abnormalities in Down's syndrome*, „Otolaryngology- Head and Neck Surgery”, 87: s. 372-384.
- Balkany T.D.M., 1979, *Hearing loss in Downs syndrome. A treatable handicap more common than generally recognized*, „Clinical Pediatrics”, 18: s. 116-118.
- Brooks D.N., Wooley H., Kanjilal G.C., 1972, *Hearing loss and middle ear disorders in patients with Down's syndrome (Mongolism)*, „Journal of Mental Deficiency Research”, 16: s. 21-29.
- Buchanan L.H., 1990, *Early onset of presbycusis in Down syndrome*, „Scandinavian Audiology”, 19: s. 103-110.
- Burkard R., Don M., Eggermont J., 2007, *Auditory evoked potentials*, Basic Principles and Clinical Application, red. Burkard R., Don M., Eggermont J., Wyd. Lippincott Williams&Wilkins, 6: s. 229-252.

- Bystrzanowska T., 1978, *Audiologia kliniczna*, red. Bystarzanowska T., Wyd. III PZWL, s. 141-148.
- Conti G., Gallus R., Fetoni A.R., 2016, *Early definition of type, degree and audiogram shape in childhood hearing impairment*, „Acta Otorhinolaryngologica Italica”, 36 (1): s. 21-28.
- Cooley W.C., Graham J.M., 1991, *Down syndrome- an update and review for the primary pediatrician*, „Clinical Pediatrics (Phila)”, s. 230-233.
- Davis B., 1998, *Auditory disorders In Down's syndrome*, „Scandinavian audiology. Supplementum”, 30: s. 65-68.
- Folsom R.C., Widen J.E., Wilson W.R., 1983, *Auditory brainstem responses in infants with Down's syndrom*, „Archives of Otolaryngology”, 109: s. 607-610.
- Forti S., Amadeo Ch., 2008, *Auditory brainstem responses (ABR) in normal hearing adult subjects with Down's syndrome*, Brain Resarch, 1233: s. 58-62.
- Hall J.W., 1992, *Effect of acquisition factors*, [w:] *Handbook of auditory evoked responses*, red. Hall J. W., Wyd. Allyn&Bacon, s. 177-220.
- Hall J.W., 2000, *Otoacoustic emission: then and now*, [w:] *Handbook of otoacoustic emission*, red. Hall J.W., Wyd. Singular Publishing Group, s. 15-16.
- Hall J.W., 1992, *Auditory evoked response measurement principles*, [w:] *Handbook of auditory evoked responses*, red. Hall J. W., Wyd. Allyn&Bacon, s. 221-262.
- Hassmann E., Skotnicka B., Midro A., Musiatowicz M., 1998, *Disortion products otoacoustic emissions in diagnosis of hearing loss in Down syndrome*, „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology”, 45: s. 199-206.
- Hoda A.K., Ribha F.J., Ziad Z.M., 2000, *A pilot study of the relationship between Down's syndrome and hearing loss*, „Saudi Medical Journal”, 21 (10): s. 931-933.
- Hood L., 1998, *Clinical applications of the auditory brainstem response*, s. 261-277.
- Iino Y., Imamura Y., Harigi S., Tanaka Y., 1999, *Efficacy of tympanostomy tube insertion for otitis media with effusion in children with Down syndrome*, „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology”, 49: s. 143-149.
- Intrapiromkul J., Aygun N., Tunkel D.E., Carone M., Yousem D.M., 2012, *Inner ear anomalies seen on CT images in people with Down syndrome*, „Pediatric Radiology”, 42 (12): s. 1449-1455.
- Jerger J.F., Hayes D., 1976, *The cross-check principle in pediatric audiometry*, „Archives of Otolaryngology”, 102 (10): s. 614-620.
- Jiang Z.D., Wu Y.Y., Liu X.Y., 1990, *Early development of brainstem auditory evoked potentials in Down's syndrome*, „Early Human Development”, 23: s. 41-51.
- Kaczan T., 2001, *Wpływ wczesnej rehabilitacji mowy na rozwój umiejętności komunikacyjnych i językowych u dzieci z zespołem Downa*, Praca doktorska, Akademia Pedagogiki Specjalnej, Warszawa.
- Kaga K., Marsh R., 1986, *Auditory brainstem responses in young children with Down's syndrome*, „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology”, 11: s. 29-38.
- Keiser H., Montague J., Wold D., Maune D., Pattison F., 1981, *Hearing loss of Down syndrome adults*, „American Journal of Mental Deficiency”, 85: s. 467-472.
- Kemp D.T., 1978, *Stimulated acoustic emission from within the human auditory system*, 64: s. 1386-1391.
- Kochanek K., 2004, *Obiektywne badania słuchu u progu XXI wieku*, „Audiofonologia”, t. 25: s. 35-40.
- Kochanek K., 2005, *Słuchowe potencjały wywołane*, [w:] *Audiologia kliniczna*, red. Śliwińska Kowalska M., Wyd. Mediton, 10: s. 125-134.
- Kochanek K., 2002, *Zastosowanie słuchowych potencjałów*, „Otorynolaryngologia”, t. 1(3): s. 167-172.

- Kochanek K., 2000, *Ocena prognozy słyszenia za pomocą słuchowych potencjałów wywołanych prądem mózgu w zakresie częstotliwości 500-4000 Hz*, Praca habilitacyjna, Akademia Medyczna. Warszawa.
- Kochanek K., 2005, *Słuchowe potencjały wywołane*, [w:] *Audiologia kliniczna*, red. Śliwińska-Kowalska M., Wyd. Mediton, 10: s. 167.
- Kochanek K., 1999, *Zastosowanie słuchowych potencjałów wywołanych prądem mózgu w diagnostyce zaburzeń słuchu u małych dzieci*, „*Audiofonologia*”, t. 14: s. 54-56.
- Kochanek K., 2002, *Zastosowanie słuchowych potencjałów wywołanych prądem mózgu w diagnostyce zaburzeń słuchu typu pozaślizkowego*, „*Otorynolaryngologia*”, t. 1(3): s. 167-172.
- Korniszewski L., 1995, *Opieka nad dzieckiem z zespołem Downa*, Wyd. Medipress Paediatrics, 1(1): s. 5-10.
- Kręćicki T., Zalesska-Kręćicka M., Kubiak K., Gawron W., 2005, *Brain auditory evoked potentials in children with Down syndrome*, „*International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*”, 69: s. 615-620.
- Krmpotic-Nemanic J., 1970, *Down's syndrome and presbycusis*, „*The Lancet*”, 2: s. 670-671.
- Lihui H., Demin H., Ying G., Sha L., Xiaoyan C., 2008, *Audiological characteristics of infants with abnormal transient evoked otoacoustic emission and normal auditory brainstem response*, „*BioScience Trends*”, 2(5): s. 211-215.
- Maroudias N., Economides J., Christodoulou P., Helidonis E., 1994, *A study on the otoscopic and audiological findings in patients with Down's syndrome in Greece*, „*International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*”, 29: s. 43-49.
- Maurizi M., Ottaviani F., Paludetti G., Lungarotti S., 1985, *Audiological findings in Down's children*, „*International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*”, 9: s. 227-232.
- McPherson B., Lai S.P., Leung K.K., 2007, *Hearing loss in Chinese school children with Down syndrome*, „*International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*”, 71: s. 1905-1915.
- McCandless G.A., Thomas G.K., 1974, *Impedance audiometry as a screening procedure for middle ear disease*, „*Transactions- American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology*”, 78(2): s. 98-102.
- Pappas D.G., Flexer C., Shackelford M.A., 1994, *Otological and habilitative management of children with Down syndrome*, „*The Laryngoscope*”, 104: s. 1065-1070.
- Pilewski W., 1989, *Ustalenie się dróg słuchowych u noworodków w świetle badań wywołanych potencjałów z prądem mózgu*, Praca doktorska, Akademia Medyczna.
- Pruszevicz A., 1999, *Audiometria odpowiedzi elektrycznych (ERA - Electric Response Audiometry)*, [w:] *Zarys audiologii klinicznej*. Wydanie II rozszerzone i poprawione, red. Pruszevicz A., Wyd. Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego, s. 276-311.
- Pruszevicz A., 1992, *Foniatria kliniczna*, Wyd. I, PZWL, s. 300-306.
- Pruszevicz A., Obrębowski A., 2010, *Audiologia kliniczna, Zarys*. Wyd. IV, WNUM, s. 284-317.
- Raut P., Sriram B., Yeoh A. i wsp., 2011, *High Prevalence of Hearing Loss in Down Syndrome at first year of life*, „*Annals, Academy of Medicine Singapore*”, 40: s. 493-498.
- Rodman R., Pine H.S., 2012, *The otolaryngologist's approach to the patient with Down syndrome*, „*Otolaryngologic Clinics of North America*”, 45: s. 599-629.
- Roizen N.J., Wolters C., Nicol, T.A. Blondis T.A., 1993, *Hearing loss in children with Down syndrome*, „*The Journal of Pediatrics*”, 123: s. 9-12.
- Sadowska L., Mysiek-Prucnal M., Choińska A.M., Mazur A., 2009, *Diagnostyka i terapia dzieci z zespołem Downa w świetle badań własnych i przeglądu literatury przedmiotu*, „*Przegląd Medyczny Uniwersytetu Rzeszowskiego*”, t.1: s. 10-12.
- Satoa M., Suzukia Sh., 2014, *Auditory brainstem responses in newborns with Down syndrome at a Japanese Perinatal Center*, „*International Journal Clinical Pediatrics*”, 3(3): s. 69-7

- Shott S.R., Joseph A., Heithaus D., 2001, *Hearing loss in children with Down syndrome*, „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology”, 61: s. 199-205.
- Sienkiewicz K., Piłka A., Kochanek K., 2014, *Ocena przydatności obiektywnych metod badania słuchu*, „Nowa Audiofonologia”, t. 3(3): s. 24-28.
- Śliwińska-Kowalska M., Kotyło P., Morawski K., 2005, *Emisje otoakustyczne*, [w:] *Audiologia Kliniczna*, red. Śliwińska-Kowalska M., Wyd. Mediton, 20: s. 149-162.
- Squires N., Aine C., Buchwald J., Norman R., Galbraith G., 1980, *Auditory brainstem responses abnormalities in severely and profoundly retarded adults*, „Electroencephalography and Clinical Neurophysiology”, 50: s. 172-185.
- Szyfter W., Łączkowska-Przybylska J., 1999, *Hearing impairment in children with Down's syndrome*, „Otolaryngologia Polska”, t. 13: s. 83-86.
- Venail F., Gardiner Q., Mondain M., 2004, *ENT and speech disorders in children with Down's syndrome: An overview of pathophysiology, clinical features, treatments, and current management*, „Clinical Pediatrics (Phila)”, 43: s. 783-791.