

## Ocena przydatności obiektywnych badań słuchu w diagnostyce pacjentów z zespołem Downa

### Streszczenie

Szczególną grupą pacjentów, u których znaczącą pozycję w diagnostyce zaburzeń słuchu posiadają metody obiektywne, jest grupa pacjentów z różnymi zespołami uwarunkowanymi genetycznie, w tym grupa pacjentów z zespołem Downa. 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 przeprowadzić wiarygodnych badań audiometrycznych.

Z badań różnych autorów wynika, że w przypadku osób z zespołem Downa mogą wystąpić trudności z wykonaniem audiometrii impedancyjnej oraz otoemisji akustycznych. Wynika to m.in. ze specyficznej budowy przewodu słuchowego zewnętrznego, zagęszczonej woskowiny usznej oraz częstych wysiękowych zapaleń ucha środkowego. Doświadczenie kliniczne wskazuje, że metodą która nie ma tych ograniczeń jest metoda słuchowych potencjałów wywołanych. Spośród grupy słuchowych potencjałów wywołanych największe znaczenie mają w praktyce klinicznej słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu – ABR (ang. auditory brainstem responses). Jednak również w przypadku tej metody można napotkać znaczne trudności w wykonaniu badania, które wynikają m.in. z braku akceptacji wykonania testów oraz z nadmiernej pobudliwości psychoruchowej.

Biorąc powyższe pod uwagę należy założyć, 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 przyjąć, że w większości przypadków rozpoznanie rodzaju zaburzenia słuchu będzie miało miejsce w oparciu o wynik badania ABR, a pozostałe badania będą odgrywały rolę pomocniczą.

Diagnostyka zaburzeń słuchu za pomocą metody ABR oparta jest na analizie progu fali V, przebiegu wykresu funkcji latencja-natężenie fali V oraz interwałów czasowych I-III i III-V. Dlatego bardzo istotnym problemem jest analiza przewodnictwa w nerwie słuchowym i pniu mózgu oraz opracowanie wzorcowych wykresów funkcji latencja-natężenie.

## Cel pracy

Zasadniczym celem niniejszej pracy była ocena przydatności metod obiektywnych, a w szczególności metody ABR w diagnostyce słuchu u osób z zespołem Downa.

Cele szczegółowe pracy były następujące:

- analiza szybkości przewodnictwa neuronalnego w nerwie słuchowym i pniu mózgu u osób z ZD w porównaniu z osobami normalnie słyszącymi, bez zaburzeń neurologicznych
- analiza funkcji latencja-natężenie u osób z zespołem Downa
- określenie wielkości, rodzaju i częstości poszczególnych ubytków słuchu u osób z ZD
- ocena możliwości wykonania poszczególnych badań obiektywnych u osób z ZD
- ocena możliwości rozpoznania zaburzeń słuchu u osób z ZD za pomocą metody ABR i pozostałych metod

## Materiał i metoda

Materiał pracy obejmował 39 osób z zespołem Downa (grupa ZD), w wieku od 1 roku do 27 lat (śr.  $10,7 \pm 5,2$  lat), w tym 19 chłopców i 20 dziewcząt oraz 112 osób (58 dziewcząt i 63 chłopców) z prawidłowym słuchem (wiek od 1 roku do 35 lat, średnia wieku (śr.  $9,8 \pm 5,7$  lat), które stanowiły grupę kontrolną – Grupa N. 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. Do grupy kontrolnej zakwalifikowano osoby z prawidłowym wynikiem badania otoskopowego, z prawidłowym audiogramem (jeżeli wykonano to badanie) oraz z prawidłowymi wynikami poszczególnych badań obiektywnych słuchu. Badanie otoskopowe wykonano również u wszystkich osób z Zespołem Downa. Do wykonania badań obiektywnych słuchu kwalifikowano wyłącznie osoby z prawidłowym wynikiem badania otoskopowego. Z wywiadu przeprowadzonego z rodzicami lub opiekunami osób z zespołem Downa wynikało, że w żadnym przypadku nie uzyskano wcześniej wiarygodnych wyników badań audiometrycznych. Osoby te nie miały też postawionego rozpoznania zaburzeń słuchu, pomimo, że w wielu przypadkach okresowo występowały, jak wynikało z wywiadu, zaburzenia przewodzeniowe słuchu.

W grupie osób z zespołem Downa tympanometrię wykonywano 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 analizy tympanogramów dokonano w oparciu o klasyfikację Jergera. Badanie otoemisji wywołanych dla trzasku – TEOAE wykonano w obu grupach osób za pomocą systemu ILO 6 (Otodynamics Ltd., Londyn). W ocenie sygnału otoemisji stosowano kryterium odstępu sygnału od szumu większe niż 3 dB. Badanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu dla trzasku wykonano w obu grupach osób za pomocą tego samego urządzenia Integrity V500 firmy

Vivosonic

w zakresie natężeń od 20 do 80 dB nHL. Pasma wzmacniacza biologicznego 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 liczba uśrednień wynosiła od 500 do 2000. W odpowiedziach zarejestrowanych przy natężeniu 80 dB nHL za pomocą kursora oznaczano szczyty fal I, III i V, a następnie wyznaczano wartości interwałów czasowych. W odpowiedziach zarejestrowanych dla natężeń w zakresie od 70 dB nHL do progu odpowiedzi oznaczano szczyt fali V, a następnie wyznaczano wykres funkcji latencja-natężenie (FLN).

## Wyniki

Średnia wartość interwału I–III w grupie osób z zespołem Downa wynosiła  $2,07 \pm 0,13$  ms i była istotnie statystycznie ( $p < 0,05$ ) krótsza niż w grupie kontrolnej ( $2,19 \pm 0,14$  ms). Wartości interwałów III–V w obu grupach osób nie różniły się w sposób istotny statystycznie ( $p > 0,05$ ). W obu grupach badanych osób średnie wartości interwału I–III były istotnie statystycznie dłuższe niż średnie wartości interwału III–V.

Z uwagi na fakt, że średni interwał czasowy I–III był krótszy w grupie osób z zespołem Downa porównano charakterystyki FLN osób normalnie słyszących oraz osób z zespołem Downa, u których próg fali V był nie większy niż 20 dB nHL (grupa ZD NI,  $n=36$  uszu), a tympanogram był prawidłowy. Analiza średnich wykresów funkcji latencja-natężenie w obu grupach osób pokazała, że nachylenie wykresu w grupie osób z ZD NI jest większe niż w grupie kontrolnej. Fakt ten oznaczał, że do różnicowania ubytków słuchu, w oparciu o wykres FLN, powinien być stosowany jako odniesienie wykres FLN osób z grupy ZD NI. Bazując na średnim wykresie FLN w tej grupie osób oraz posiłkując się wynikami badań Kochanka (2002) dotyczącymi wpływu ubytku ślimakowego o różnej wielkości na przebieg wykresu FLN wyznaczono wykresy odniesienia dla ubytków przewodzeniowych i ślimakowych o różnej wielkości. W oparciu o wykresy odniesienia określono rodzaje ubytków słuchu w grupie osób z zespołem Downa z progami fali V większymi od 20 dB nHL. Analiza wykresów FLN w tej grupie uszu wykazała, że w 34,6% występował ubytek ślimakowy, a w 10,2% uszu ubytek przewodzeniowy. W żadnym uchu nie stwierdzono wydłużenia interwału I–III i III–V.

W analizowanej grupie osób z zespołem Downa przeważały uszy z normalnym progiem oraz z niewielkimi ubytkami słuchu (do 40 dB nHL). W sumie tego typu uszu było 73%. Ubytki o wielkości 50 dB nHL i większe stanowiły 27%.

Badanie tympanometryczne udało się wykonać poprawnie w 100% uszu, badanie otoemisji akustycznych w 62,8% uszu, a badanie ABR w 100% uszu. W badaniu tympanometrycznym najczęściej występowały tympanogramy typu A, w drugiej kolejności tympanogramy typu B, a następnie typu C i As. Odsetek różnych typów tympanogramów, które sugerowały obecność zaburzeń przewodzeniowych słuchu wynosił 52,5%. Prawidłowy sygnał otoemisji zarejestrowano jedynie w 29,5% uszu. Z kolei prawidłowy wynik badania ABR występował

w 46,2% uszu. Analiza wszystkich przypadków pokazała, że tylko w 50 uszach (64,1%) udało się wykonać oba badania – tympanometrię i otoemisje akustyczne. Ale tylko w 20 uszach (40%) rozpoznania te były zgodne z rozpoznaniem postawionym na podstawie wyniku badania ABR. Łączna analiza wszystkich wyników obiektywnych badań słuchu pokazała, że nie było potrzeby korygowania rozpoznania postawionego wyłącznie na podstawie analizy progów fali V i przebiegu funkcji latencja-natężenie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu.

## Wnioski

Na podstawie przeprowadzonych badań sformułowano następujące wnioski:

1. Przewodnictwo neuronalne w nerwie słuchowym u osób z ZD jest szybsze niż u osób normalnie słyszających.
2. Szybkość przewodnictwa w pniu mózgu u osób z zespołem Downa jest taka sama jak w grupie kontrolnej.
3. Nachylenie wykresu funkcji latencja-natężenie w grupie osób z zespołem Downa z prawidłowym progami fali V jest większe niż w grupie kontrolnej.
4. Odmienna charakterystyka zmian latencji fali V w funkcji natężenia trzasku w grupie osób z zespołem Downa i prawidłowym progami fali V w porównaniu z grupą kontrolną wskazuje na inną reprezentację aktywności ślimaka dla tych samych natężeń w obu grupach osób.
5. W analizowanej grupie uszu osób z zespołem Downa przeważały uszy z prawidłowym słuchem.
6. W grupie uszu osób z zespołem Downa, w której progi fali V były wyższe od 20 dB nHL przeważały ubytki ślimakowe.
7. Zasadnicze znaczenie w rozpoznawaniu ubytków słuchu u osób z zespołem Downa, na podstawie wyników badań obiektywnych słuchu, posiada metoda słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu.