

Obiektywna ocena słuchu u dzieci z opóźnionym rozwojem mowy

Objective hearing evaluation in children with speech delay

MAŁGORZATA ŚMIECHURA^{1/}, RENATA PEPAS^{1/}, MAŁGORZATA STRUŻYCKA^{1/}, WIESŁAW KONOPKA^{1,2/}

^{1/} Klinika Otolaryngologii Instytut „Centrum Zdrowia Matki Polki” w Łodzi

^{2/} Zakład Audiologii, Foniatrii i Otolaryngologii Dziecięcej Katedry Pediatrii i Immunologii Wieków Rozwojowego, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wprowadzenie. Opóźnionym rozwojem mowy określa się każde opóźnienie wyrażania potrzeb werbalnych w stosunku do stanu prawidłowego dla danego wieku. Może ono być wynikiem zaburzeń rozwoju umysłowego, utraty słuchu, zaburzeń ekspresji mowy, autyzmu, może wynikać z przyczyn psychospołecznych, czy organicznego uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego. Opóźnienie rozwoju mowy jest problemem społecznym dotyczącym 6-8% dzieci; cztery razy częściej dotyczy chłopców niż dziewcząt.

Cel pracy. Celem pracy była ocena występowania uszkodzeń słuchu jako przyczyn opóźnionego rozwoju mowy u dzieci.

Materiał i metody. Badaniem objęto grupę 41 dzieci w wieku od 2 do 5 lat, w tym 32 chłopców i 9 dziewczynek diagnozowanych klinicznie w latach 2011-2012 z powodu opóźnionego rozwoju mowy.

Wyniki. Niedosłuch, mogący być przyczyną opóźnionego rozwoju mowy stwierdzono u 14 (34%) badanych dzieci. Czynniki ryzyka rozwoju uszkodzenia słuchu były niska waga urodzeniowa i niedotlenienie okołoporodowe. U dzieci bez niedosłuchu przyczyny opóźnionego rozwoju mowy stanowiły zaburzenia neurologiczne, autyzm i zespół Prader-Willego.

Wnioski. Przyczyny opóźnionego rozwoju mowy w badanej grupie dzieci były bardzo różne. U ok. 1/3 dzieci ich podłożem było uszkodzenie słuchu.

Słowa kluczowe: opóźniony rozwój mowy, obiektywna ocena słuchu, dzieci

Introduction. Any delay in communicating needs verbally relatively to what is considered normal for a specified age is defined as speech delay and may be associated with a variety of pathological conditions. A delay in speech development may be a symptom of many disorders, including mental retardation, hearing loss, an expressive language disorder, autism, psychosocial deprivation, or an organic CNS defect. Speech delay is a common childhood problem that affects 3 to 10 percent of children. The disorder is three to four times more frequent in boys than in girls.

Aim. The aim of this study is to investigate the prevalence of hearing impairment resulting in speech delay among children.

Material and methods. Forty-one speech-delayed children aged 2 to 5, including 32 boys and 9 girls, diagnosed with speech delay in 2011-2012 were audiotically.

Results. Hearing loss that could be a likely cause of speech delay was diagnosed in 14 (34%) of the children. Risk factors of the hearing impairment included low birth weight and perinatal hypoxia. In children with normal hearing, speech delay was attributable to neurological disorders, autism and Prader-Willy syndrome.

Conclusions. The causes of delayed speech in the studied group of children varied widely. In ca. 1/3 of the children, the delay was due to hearing loss.

Key words: speech delay, hearing evaluation, children

© Otolaryngologia 2013, 12(1): 30-33

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Prof. dr hab. med. Wiesław Konopka
Klinika Otolaryngologii ICZMP
ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź

WSTĘP

Rozwój mowy dziecka zależy od wielu czynników, m.in. funkcjonowania ośrodkowego układu nerwowego, budowy narządów mowy, słuchu i wzroku oraz środowiska, w którym dziecko roz-

wija się i wychowuje. Najlepszy okres wykształcenia zdolności mowy to pierwsze trzy lata życia dziecka. Szacuje się, że opóźniony rozwój mowy występuje u 6-8% w populacji dzieci [1].

Prawidłowo rozwijające się dziecko przyswaja sobie mowę w ciągu pierwszych 5-6 lat swojego życia. Do 5 roku życia dzieci mogą demonstrować pewne zaburzenia mowy, które uważa się za fizjologiczne np. zwolnienie tempa mowy, niegramatyczne wyrażanie się, upraszczanie wypowiedzi, skracanie wyrazów, zamianę sylab, rwanie czy seplenienie.

Podstawowym i niezbędnym warunkiem decydującym o rozwoju mowy jest prawidłowy słuch, z wykorzystaniem którego dziecko uczy się mowy od otoczenia.

Uszkodzenie słuchu może być związane m.in. z nieprawidłowym przebiegiem ciąży i porodu, niską masą urodzeniową dziecka, niską oceną w skali Apgar, zakażeniami wirusami z grupy TORCH, przyjmowaniem leków ototoksycznych czy zaburzeniami rozwojowymi w obrębie twarzoczaszki, a także uwarunkowaniami genetycznymi. Zagrożeniem mogą być również choroby matki takie jak schorzenia sercowo-naczyniowe, nadciśnienie tętnicze, cukrzyca, przewlekłe choroby nerek, płuc czy też choroby neurologiczne [2].

Na rozwój mowy ma wpływ nie tylko prawidłowy poziom słyszenia, ale także zdolność różnicowania dźwięków, ich analizy i syntezy, czyli tak zwany słuch fonetyczny [3]. Długotrwały niedosłuch w okresie niemowlęcym i wczesno-dziecięcym, niekorzystnie odbija się na rozwoju mowy, języka, zdolności poznawczych, intelektualnych a nawet emocjonalnych [4]. Diagnostyka dzieci z opóźnionym rozwojem mowy powinna zawsze obejmować badanie narządu słuchu [5].

Celem pracy była ocena słuchu i analiza przyczyn opóźnionego rozwoju mowy w wybranej grupie dzieci.

MATERIAŁ I METODY

Badaniem objęto 41 dzieci, 32 chłopców i 9 dziewczynek w wieku od 2 do 5 roku życia (średnia wieku $3,05 \pm 1,76$) z opóźnionym rozwojem mowy hospitalizowanych w latach 2011-2012 w Klinice Otolaryngologii ICZMP celem przeprowadzenia diagnostyki audiologicznej.

Wywiad obejmował dane odnośnie przebiegu ciąży, porodu i wczesnego okresu dziecięcego, a także obecnego stanu zdrowia dziecka. U dzieci wykonano pełne badanie laryngologiczne celem wykluczenia nieprawidłowości w zakresie uszu, nosa i gardła.

Diagnostyka audiologiczna obejmowała badania behawioralne słuchu, audiometrię impedancyjną z rejestracją odruchu mięśnia strzemiączkowego (Madsen ZO), rejestrację emisji otoakustycznej

wywołanej trzaskiem (TEOAE) przeprowadzoną z wykorzystaniem sondy Echocheck oraz badanie odpowiedzi wywołanych pnia mózgu (ABR) z zastosowaniem urządzenia Racia. W badaniu ABR stosowano stymulację trzaskiem (1600 powtórzeń dla natężeń bodźca od 15 do 110 dB z krokiem 10 dB) we śnie farmakologicznym.

W grupie trojga dzieci z potwierdzonym niedosłuchem, nieobciążonych czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu oraz u 1 chłopca z rodziny głuchoniemych wykonano dodatkowo badania genetyczne. Materiał badawczy stanowiła krew obwodowa. Oceniano mutację w genie GJB2 w oparciu o sekwencjonowanie części kodującej zlokalizowanej w eksonie 2, gdzie znajduje się większość mutacji związanych z DFNB1. Równolegle do sekwencjonowania genu GJB2 przeprowadzono reakcje PCR multiplex dla genu GJB6 w kierunku poszukiwania delekcji fragmentu o długości 342 kB.

WYNIKI

Słuch w granicach normy stwierdzono u 27 (66%) pacjentów, w tym u 6 dziewczynek i 21 chłopców (wiek średnio $3,01 \pm 1,42$). Z wywiadu przeprowadzonego z rodzicami wynikało, że dzieci te prawidłowo reagują na dźwięki, a starsze poprawnie wykonują polecenia. Rejestracja TEOAE u wszystkich tych dzieci była prawidłowa, a w badaniu ABR obecność fali V stwierdzono przy stymulacji bodźcem o natężeniu 20 dB (średni próg słuchu dla UP $7,96 \pm 2,86$, dla UL $7,96 \pm 3,18$). U 26 badanych stwierdzono tympanogram typu A, u jednego dziecka nie wykonano badania tympanometrycznego (stan po tympanostomii z powodu nawracających zapaleń ucha środkowego).

W grupie dzieci bez niedosłuchu jedno obciążone było zespołem Prader-Willego. Jest to zespół wad wrodzonych spowodowany aberracją chromosomalną, najczęściej w postaci delekcji ramienia długiego chromosomu 15, który charakteryzuje się niskim wzrostem, upośledzeniem umysłowym, niedorozwojem narządów płciowych oraz otyłością. Pięcioro dzieci z tej grupy miało zaburzenia neurologiczne, u 4 dzieci rozpoznano autyzm, a u jednego opóźnienie rozwoju psychoruchowego.

Niedosłuch stwierdzono u 14 dzieci w tym u 3 dziewczynek i 11 chłopców w wieku średnio $3,10 \pm 2,33$, co stanowiło 34% wszystkich pacjentów.

W grupie tej średni próg słuchu w badaniu ABR dla UP wynosił $49,29 \pm 27,02$ dB, a dla UL $58,57 \pm 18,44$ dB. U 4 pacjentów stwierdzono jednostronny niedosłuch odbiorczy po stronie lewej

przy prawidłowym tympanogramie, średni próg w badaniu ABR wynosił po tej stronie $50 \pm 0,00$ dB. U pozostałych 10 dzieci w badaniu ABR stwierdzono obustronny niedosłuch odbiorczy, średnio o wartościach dla ucha prawego $62,50 \pm 18,75$ dB i lewego $62,00 \pm 21,11$ dB. U żadnego dziecka z tej grupy nie zarejestrowano sygnałów emisji otoakustycznej wywołanej trzaskiem (TEOAE). U 4 dzieci tej grupy, u których przeprowadzono diagnostykę genetyczną niedosłuchu stwierdzono delecję heterozygotyczną u 2 dzieci, w tym u 1 uwarunkowaną rodzinnie.

Porównanie podgrup dzieci z i bez niedosłuchu wykazało, że grupy te nie różniły się średnim czasem trwania ciąży, jednakże waga urodzeniowa dzieci z grupy z niedosłuchem była istotnie niższa (średnio 2487,5 g) niż dzieci bez niedosłuchu (średnio 3124 g). U dzieci z niedosłuchem dwukrotnie częściej stwierdzano opóźnienie rozwoju psychoruchowego oraz czterokrotnie częściej – pobyt w inkubatorze po urodzeniu. Jedno dziecko w tej grupie urodziło się w zamartwicy, a troje wymagało wspomaganego oddechu po porodzie (tab. I).

DYSKUSJA

Opóźniony rozwój mowy nie jest rozpoznaniem samym w sobie, a jedynie objawem. Wskazuje, że rozwój mowy pod względem czasowym i treściowym odbiega od normy, która została przyjęta dla danej populacji [6].

Prawidłowy rozwój mowy wg Pruszewicza zależy od wielu czynników. Najważniejsze z nich to prawidłowo działający narząd słuchu i wzroku (analizator), sprawny układ nerwowy, prawidłowy

rozwój psychiczny dziecka, czynniki motywujące do rozwoju mowy i prawidłowa budowa anatomiczna narządów artykulacyjnych.

U dzieci z opóźnieniem rozwoju umysłowego mowa rozwija się nieprawidłowo. Statystyki donoszą, że wady wymowy występują w 75% u dzieci upośledzonych umysłowo i w 22% u dzieci ociężałych umysłowo. Przyczyną mikrouszkodzeń mózgu, które mają istotny wpływ na rozwój mowy są choroby przebyte w okresie niemowlęcym [1,4].

Jednym z najważniejszych uwarunkowań prawidłowego rozwoju mowy jest sprawnie działający narząd słuchu. Umożliwia on odbiór mowy z otoczenia, oraz pozwala na doskonalenie mowy wytwarzanej przez dziecko poprzez samokontrolę słuchową.

Niedosłuch w stopniu umiarkowanym do 40 dB powoduje już opóźnienie rozwoju mowy, natomiast prelingwalne podwyższenie progu słuchowego o 60 dB powoduje, że dziecko nie rozwinię samodzielnie mowy artykułowanej. Szczególnie ważna jest fizjologiczna percepcja w zakresie 250-4000 Hz, gdyż w tym zakresie zawarte są formaty samogłosek i dźwięcznych spółgłosek [1].

Głęboki niedosłuch czuciowo-nerwowy w okresie wczesnodziecięcym upośledza także rozwój psychiczny i umysłowy u dziecka, dlatego ważna jest szybka diagnostyka oraz wczesne protezowanie i wdrożenie rehabilitacji słuchu. Opóźnienie rozwoju mowy może także występować w przewlekłym utrzymującym się obustronnym przewodzeniowym niedosłuchu. Głuchota jednostronna nie wpływa istotnie na tempo rozwoju mowy [3].

Tabela I. Czynniki ryzyka opóźnionego rozwoju mowy i niedosłuchu w badanej grupie dzieci

Czynnik ryzyka niedosłuchu	Grupa dzieci z prawidłowym słuchem (n=27)	Grupa dzieci z niedosłuchem (n=14)
Średni czas trwania ciąży	37,77±3,86 tyg (min 26 tyg max 41tyg)	37,15±5,35 tyg (min 24 tyg; max 42 tyg.)
Średnia masa urodzeniowa	3124,23±909,74 (min 800g, max 4060g)	2487,5 g ±760, 41 (min. 700g.; max 3180g)
Zaburzenia genetyczne	1 (Zespół Prader Willego)	1 (zespół Ehlersa-Danlosa)
Choroby neurologiczne	5 (4 – Autyzm, 1 – Opóźniony rozwój psychoruchowy)	5 (opóźnienie rozwoju psychoruchowego)
Zaburzenia słuchu w rodzinie	0	1
TORCH	1(toksoplazmoza)	0
Urazy okołoporodowe	0	0
Oddech wspomagany	0	3
Wady serca	6 (PDA-3, FOA-1, ?-2)	5 (1-IR, 1-PFo, 1-PDA, 1-DPA, 1-?)
Zapalenie opon mózgowo rdzeniowych	0	0
Żółtaczką patologiczną	0	0
Pobyt w inkubatorze	3	6
Leki ototoksyczne	4	2

? - brak określenia wady serca

Douniadakis i wsp. [7] stwierdzili u 27,4% badanych średnie i ciężkie uszkodzenie słuchu w grupie dzieci z opóźnionym rozwojem mowy. Z kolei Al-Kandari i wsp. [8] w grupie 184 dzieci z opóźnionym rozwojem mowy w badaniu ABR rozpoznali niedosłuch u 89 badanych w tym u 13 głuchotę [9,10]. W naszym materiale stanowili oni grupę 36% badanych, a więc nieco większą niż w wykonanych badaniach z tym, że materiał badań był o znacznie większym stopniu ryzyka. Czynniki ryzyka (tab. I) były wielokrotne u poszczególnych dzieci i miały zdecydowany udział w niedosłuchu.

Tam gdzie nie zarejestrowano uszkodzenia słuchu, podobnie przedstawione czynniki ryzyka mogły mieć zdecydowany wpływ na opóźnienie rozwoju mowy.

Warte podkreślenia jest genetyczne podłoże głuchoty rozpoznane w naszych badaniach u 1 dziecka gdzie nie rejestrowano innych czynników ryzyka. W jednym przypadku potwierdzono genetycznie uwarunkowaną głuchotę.

Badania wskazują, że nawet 50% wrodzonych zaburzeń słuchu może być uwarunkowana genetycznie, z czego 70-80% to niedosłuchy izolowane [11-13]. Głuchota dziedziczna może pojawiać się jako recesywny niedosłuch prelingwalny lub jako dominujący postępujący niedosłuch postlingwalny.

Prawie wszystkie genetyczne formy niedosłuchu są chorobami monogenowymi. Obserwuje się natomiast dużą heterogenność fenotypową u chorych z tymi samymi mutacjami. Sugeruje to udział genów modyfikujących. W 1997 roku zidentyfikowano mutację DFNB1 w genie GJB2, który koduje koneksynę 26. Przyjmuje się, że mutacje w obrębie tego genu odpowiedzialne są za około 50% izolowanych niedosłuchów genetycznych. Niedosłuch związany z opisywaną mutacją jest zawsze czuciowo-nerwowy i prawie zawsze wrodzony. W około 50% przypadków obserwowany jest niedosłuch głęboki, w około 30% – ciężki, a w około 20% – umiarkowany. Inną stosunkowo częstą mutacją jest delecja w genie GJB6 – kodującym koneksynę 30, która w obecności heterozygotycznych mutacji genu GJB2 może być przyczyną niedosłuchu. Locus obu genów znajduje się na chromosomie 13q12 i choć delecja nie obejmuje genu GJB2, to zaburza ekspresję tego genu [4, 9-13].

WNIOSKI

1. Przyczyny opóźnionego rozwoju mowy w badanej grupie dzieci były bardzo różne.
2. U ok. 1/3 dzieci ich podłożem było uszkodzenie słuchu.

Piśmiennictwo

1. Pruszewicz A. Foniatria kliniczna. PZWL, Warszawa 1992.
2. Gryczyńska D. Otorinolaryngologia dziecięca. α – medica press, Bielsko-Biała 2007.
3. Obrębowski A, Obrębowska Z. Wpływ przewlekłego wysiękowego zapalenia ucha środkowego na rozwój mowy u dzieci. Otorinolaryngologia 2009; 8(4): 159-62.
4. Mehes K. Delayed speech development, facial asymmetry, strabismus, and transverse ear lobe creases: a new syndrome? J Med Genet 1993; 30: 76-7.
5. Al-Serhani A, Kabiraj M, Al-Muhaimeid H, Al-Essa A, Zakzouk S. Screening of hearing in delayed speech development by auditory brain stem response (A useful sorting test). Saudi Med J 1997; 18(6): 551-3.
6. Obrębowski A. Niedosłuch a zaburzenia mowy u dzieci. Otorinolaryngologia 2004; 3(2): 51-4.
7. Douniadakis DE, Kalli KI, Psarommatis IM, Tsakanikos MD, Apostolopoulos NK. Incidence of hearing loss among children presented with speech-language delay. Scand Audiol 2001; 52(Suppl.): 204-5.
8. Al-Kandari JM, Alshuaib WB, Joe M. BERA in children with hearing loss and delayed speech. Electromyogr Clin Neurophysiol 2006; 46(1): 43-9.
9. Padma G, Ramchander PV, Nandur UV, Padma T. GJB2 and GJB6 gene mutations found in Indian probands with congenital hearing impairment. J Genet 2009; 88(3): 267-72.
10. Hasenstab MS. Language learning and otitis media. Taylor and Francis, London, 1987.
11. Nelson D, Nygren P, Walker M, Panoscha R. Screening for Speech and Language Delay in Preschool Children: Systematic Evidence Review for the US Preventive Services Task Force. Pediatrics 2006; 117: 298-319.
12. Śliwińska-Kowalska M. Audiologia Kliniczna. Mediton, Łódź 2005.
13. Śliwińska-Kowalska M, Kotyło P, Borowiec M, Gajda-Szadkowska A, Kowalski ML. Występowanie mutacji 35delG w genie koneksyny 26 wśród dzieci głuchych i niedosłyszących oraz ich rodziców. Otorinolaryngologia 2003; 2(3): 126-32.