Henryk Skarżyński, Małgorzata Mueller-Malesińska, Wanda Wojnarowska

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Klasyfikacja zaburzeń słuchu

Classification of Hearing Impairment

Streszczenie

Celem opracowania jest próba ujednolicenia stosowanych w praktyce podziałów zaburzeń słuchu i wprowadzenie do ogólnego użytku najbardziej przejrzystego systemu klasyfikacji. W wyniku znacznego postępu w wielu dziedzinach nauki większość dotychczas używanych podziałów stała się nieaktualna i nie koreluje z obrazem klinicznym. Uznaliśmy za ważne dostosowanie klasyfikacji do aktualnego stanu wiedzy na temat zaburzeń słuchu, co powinno mieć pozytywny wpływ na sprawniejsze porozumiewnie się różnych specjalistów z dziedziny medycyny, psychologii, surdologopedii i sudopedagogiki w zakresie diagnozowania i leczenia zaburzeń słuchu.

Summary

The aim of the work was an attempt to standardize the applied in clinical practice classification of hearing impairments and to introduce the most simple and clear classification system. Due to great development in science most of the so far used classifications have become outdatad and do not corelate with the clinical picture. We have considered as important adapting the classification system to the present state of knowledge about hearing impairments. It should have a positive impact on communication among different specialists in medicine, psychology, speech therapy, education in diagnostics and treatment of hearing impairments.

W 1922 r. Fowler i Wegel jako pierwsi zaprezentowali elektroniczny audiometr, który mógł być zastosowany w praktyce klinicznej [Jacobson, Northem 1991].

Urządzenie o nazwie Western Electric 1A wykorzystano do wykreślenia pierwszego „audiogramu" u osoby z prawidłowym słuchem. Jednocześnie otworzyły się możliwości ilościowej oceny ubytku słuchu. Dzięki postępowi w zakresie anatomii, fizjologii, cytologii, histologii, genetyki oraz techniki znacznie wzbogacona została nasza wiedza na temat fizjologii i patologii słuchu [tamże]. Uaktualniona klasyfikacja zaburzeń słuchu powinna więc jak najlepiej odzwierciedlać stan tej wiedzy. Nie jest jednak prostym zadaniem zaproponowanie przejrzystych podziałów. Różne sposoby usystematyzowania zaburzeń słuchu pozostają w ścisłym związku z sobą i opisują czasem te same jednostki chorobowe.

We współczesnej audiologii przyjmuje się, że upośledzenie słuchu stanowi objaw, który jest następstwem działania czynnika uszkadzającego. Diagnoza powinna więc uwzględniać wszystkie aspekty związane z powstaniem danej wady [Parving 1985]. Najczęściej stosowane kryteria uwzględniają:

a) moment ujawnienia się choroby,
b) lokalizację patologii,
c) przyczynę wady słuchu,
d) głębokość i zakres ubytku słuchu.

Te cztery zasadnicze kryteria klasyfikujące uszkodzenia słuchu mają największe zastosowanie w praktyce klinicznej. W piśmiennictwie polskim brakuje ogólnie uznanego podziału wad słuchu, szczególnie określającego głębokość i zakres ubytku słuchu, co bardzo utrudnia postawienie właściwej diagnozy i rokowanie na przyszłość. W istotny sposób wpływa to na wielospecjalistyczną opiekę, zwłaszcza nad dzieckiem i jego dalszą rehabilitację. Poniżej przedstawiono klasyfikacje, w których zastosowano wspomniane kryteria podziału.

I. MOMENT UJAWNIENIA SIĘ CHOROBY

Moment ujawnienia się niedosłuchu ma fundamentalne znaczenie dla rozwoju mowy u dzieci. Nie leczony niedosłuch, w zależności od głębokości i zakresu, może zahamować lub uniemożliwić rozwój mowy czy spowodować jej cofanie się. Utrata słuchu w wieku dorosłym nie powoduje tak poważnych następstw. Proponowany podział ma duże znaczenie w ocenie możliwości słuchowych dziecka i przyjęciu właściwych strategii rehabilitacji. Ze względu na moment ujawnienia niedosłuchu zastosowano następujący podział:

a) niedosłuch prelingwalny
   - wrodzony – powstały w okresie prenatalnym i obecny w chwili urodzenia,
   - nabyty – powstały w okresie perinatalnym lub później w pierwszym roku życia,

b) niedosłuch perilingwalny – nabyty w czasie rozwoju mowy (2-4 rok życia),
c) niedosłuch postlingwalny – nabyty po okresie rozwoju mowy.

Zarówno wśród dorosłych, jak i dzieci znajdują się chorzy, którzy po zakończeniu rozwoju mowy stracili słuch w sposób stopniowy, powoli przyzwyczajając się do coraz gorszych warunków odbioru mowy. Chorzy z postępującym niedosłuchem są jakby „uprzywilejowani" w porównaniu z innymi dlatego, że w sposób naturalny, stopniowo wraz z utratą słuchu, nabywają niezmiernie ważną umiejętność integracji odbioru wzrokowego i słuchowego, włączają domysł, uruchamiają procesy kojarzenia, wykorzystując swoją inteligencję. Ucząc się odbioru dźwięków i ich rozumienia w coraz trudniejszych warunkach słuchowych, uaktywniają swój ośrodkowy układ nerwowy i w rezultacie mają większe możliwości rehabilitacji niż pozostali chorzy. Podobny proces, chociaż jest to znacznie trudniej zaobserwować, możemy dostrzec u dzieci z głuchotą pre- lub perilingwalną, jeżeli oczywiście jesteśmy w stanie zdiagnozować jej postępujący charakter.

Wyróżniono sposób utraty słuchu:
a) nagły
lub
b) postępujący (w tym fluktuacyjny).

Ma on duże znaczenie dla przystosowania pacjenta do sytuacji choroby i jego przyszłych możliwości.

II. LOKALIZACJA PATOLOGII

Lokalizacja miejsca uszkodzenia ma ogromne znaczenie dla klinicysty w diagnostyce, wyborze metody leczenia i rokowaniu na przyszłość. Wyróżniono [Bystrzanowska 1978]:
a) niedosłuch przewodzeniowy,
b) niedosłuch mieszany,
c) niedosłuch odbiorczy:
– ślimakowy,
– pozaślimakowy,
– centralny (pień mózgu, ośrodki korowe).

W przypadku, gdy nie jesteśmy w stanie potwierdzić lokalizacji ślimakowej czy pozaślimakowej, używamy ogólnego terminu „niedosłuch zmysłowo-nerwowy". Granica pomiędzy lokalizacją pozaślimakową i centralną nie jest ostatecznie ustalona i stanowi przedmiot dyskusji. Według Pruszewicza [1992; 1994] oraz Northerna i Downs [1991] jest nią synapsa między aksonem dośrodkowym komórki zwojowej zwoju spiralnego i neuronem jąder ślimakowych (grzbietowego i brzusznego). Katz [1994] i Jacobson [1991] do uszkodzeń typu pozaślimakowego zaliczają patologie nerwu słuchowego i dalszej części pnia. Przyjmujemy defi-

nicję według Pruszewicza ze względu na konkretne anatomiczne sprecyzowanie omawianej okolicy.

Osobny problem stanowi niedosłuch czynnościowy, który z racji braku zmian organicznych w narządzie słuchu nie ma swojego miejsca w tej klasyfikacji.

III. PRZYCZYNY WADY SŁUCHU

Podjęcie próby określenia etiologii wady słuchu jest jednym z głównych zadań współczesnego audiologa. Jednakże pomimo olbrzymiego postępu w medycynie stale pozostaje margines 30-40% niepowodzeń [Das 1988; Parving 1985].

Warto również w tym miejscu zastanowić się nad terminem „niedosłuch wrodzony". W Polsce – niefortunnie – często używa się tego zwrotu zarówno w celu określenia momentu wystąpienia wady słuchu, jak i zadziałania czynnika etiologicznego. Mogą powstać wtedy nieporozumienia, np. określenie przesuniętego w czasie wystąpienia niedosłuchu z powodu różyczki płodowej jako wady nabytej po urodzeniu. Różnicowanie wady słuchu z opóźnionym momentem ujawnienia od wady nabytej jest często trudnym zadaniem, ma jednak duże znaczenie dla dalszej prognozy i trafnego postawienia diagnozy etiologicznej. Należy więc zwrócić uwagę na rozdzielenie znaczeń tego zwrotu ewentualnie stworzyć osobny termin, zawężający moment zaistnienia przyczyny wady słuchu do okresu prenatalnego.

1. Niedosłuch zmysłowo-nerwowy – przyczyna wrodzona (czynnik etiologiczny zaistniały w okresie prenatalnym w przeciwieństwie do patologii powstałej w tym okresie) [Epstein, Reilly 1989]

1) genetyczna

1.1. niedosłuch obecny w momencie urodzenia

1.1.a) niedosłuch izolowany [Jackler (i in.) 1987]

- typ Michela – całkowity niedorozwój ucha wewnętrznego,
- aplazja ślimaka – brak ślimaka, normalny lub zmieniony przedsionek i kanały półkoliste,
- hypoplazja ślimaka – małe zakręty ślimaka, normalny lub zmieniony przedsionek i kanały półkoliste,
- niekompletny rozwój ślimaka (typ Mondiniego) – mały ślimak z niekompletną lub z brakiem przegrody między schodami, normalny lub zniekształcony przedsionek i kanały półkoliste,
- wspólna jama – ślimak i przedsionek tworzą wspólną jamę bez wewnętrznej architektury, normalne lub zniekształcone kanały półkoliste.

1.1.b) niedosłuch współistniejący z innymi nieprawidłowościami (grupa CHARGE [Hall 1990; Nadol 1993] i inne) dotyczącymi:

– ucha zewnętrznego i/lub środkowego,
– oczu,
– skóry,
– nerek,
– układu mięśniowo-szkieletowego,
– układu nerwowego,
– zaburzeń metabolicznych,

1.2. przesunięty moment ujawnienia się wady słuchu
a) niedosłuch izolowany
– postępujący zmysłowo-nerwowy niedosłuch rodzinny,
b) niedosłuch współistniejący z innymi nieprawidłowościami (np. neurofibromatosis, niektóre zespoły wad),

2) niedziedziczna
2.1. niedosłuch izolowany (leki ototoksyczne, infekcje TORCHS),
2.2. niedosłuch współistniejący z innymi wadami czy zaburzeniami
2.2.a) zaistniały w okresie pre- lub perinatalnym
– leki i inne czynniki ototoksyczne działające podczas ciąży,
– choroby przewlekłe matki,
– infekcje wewnątrzmaciczne z grupy TORCHS [Hall 1990],
– czynniki okołoporodowe (wcześniactwo, niedotlenienie, uraz, choroba hemolityczna noworodków itd.),
2.2.b) możliwość wystąpienia niedosłuchu z kilkuletnim opóźnieniem (w dzieciństwie)
– infekcje wewnątrzmaciczne z grupy TORCHS,

3) niedosłuch współistniejący z innymi nieprawidłowościami o nie znanej etiologii (np. grupa CHARGE).

2. Niedosłuch zmysłowo-nerwowy – nabyty

1) infekcje bakteryjne, wirusowe, grzybicze,
2) uszkodzenia wywołane przez inne drobnoustroje,
3) zatrucia lekami i inne uszkodzenia toksyczne,
4) uraz mechaniczny, akustyczny,
5) choroby metaboliczne,
6) choroby alergiczne, autoimmunologiczne i rozrostowe,
7) choroby demielinizacyjne,
8) zaburzenia naczyniowe i hematologiczne,
9) inne (np. zapalenie nerwu VIII niejasnego pochodzenia).

Dziedzicznie uwarunkowane zaburzenia słuchu można klasyfikować, w zależności od potrzeb: ze względu na moment wystąpienia oraz współistnienie lub nie innych uszkodzeń, lub ze względu na sposób dziedziczenia i współistnienie lub nie innych uszkodzeń.

3. Niedosłuch uwarunkowany genetycznie [Paparella (i in.) 1989; Pruszewicz 1992; 1994]

1) izolowany
   1.a) dziedziczenie dominujące
      – postać wrodzona, od urodzenia, dotycząca wszystkich częstotliwości,
      – postępująca w obrębie wysokich częstotliwości,
      – w zakresie niskich częstotliwości (200-2000 Hz), postępująca w późnym dzieciństwie,
      – w zakresie średnich częstotliwości (2000-4000 Hz), postępująca w wieku kilku-kilkunastu lat,
   1.b) dziedziczenie recesywne
      – postać wrodzona, od urodzenia, dotycząca wszystkich częstotliwości,
      – rozpoczynająca się we wczesnym dzieciństwie, dotycząca wszystkich częstotliwości,
      – średni ubytek słuchu w obrębie wszystkich częstotliwości, rozpoczynający się we wczesnym dzieciństwie
   1.c) dziedziczenie z chromosomem X
      – postać wrodzona, od urodzenia, dotycząca wszystkich częstotliwości,
      – rozpoczynająca się wcześnie, postępująca, dotycząca wszystkich częstotliwości,
      – średniego stopnia, w zakresie wyższych częstotliwości, w dzieciństwie,
      – niedosłuch mieszany od urodzenia,
2) zespoły wad z niedosłuchem
   2.a) dziedziczenie dominujące,
   2.b) dziedziczenie recesywne,
3) aberracje chromosomalne i cytogenetyczne.

4. Niedosłuch przewodzeniowy – klasyfikacja etiologiczna [Bluestone (i in.) 1990]:

1) wrodzone anomalie ucha zewnętrznego i środkowego
   1.a) uwarunkowane dziedzicznie,
   1.b) w wyniku infekcji wewnątrzmacicznych,
   1.c) w wyniku zatrucia lekami ototoksycznymi,
   1.d) w wyniku szkodliwego działania czynników zewnętrznych,
   1.e) nie znana przyczyna,
2) niedosłuch nabyty
   2.a) zmiany zapalne i zrostowe,
   2.b) urazy mechaniczne,
   2.c) procesy rozrostowe,
   2.d) inne, np. otoskleroza.

5. Niedosłuch przewodzeniowy – klasyfikacja uwzględniająca miejsce uszkodzenia

1) zmiany w uchu zewnętrznym,
2) zmiany w uchu środkowym wraz z kapsułą błędnika.

IV. GŁĘBOKOŚĆ I ZAKRES UBYTKU SŁUCHU

Autorzy niniejszego opracowania proponują szersze omówienie ilościowej i jakościowej oceny ubytku słuchu, gdyż w tym zakresie są największe rozbieżności między ośrodkami [Biesalski 1973; Pruszewicz 1992; 1994]. Przyjęto, z niewielkimi modyfikacjami, określanie progu słyszenia według Międzynarodowego Biura Audiofonologii (BIAP) [Gałkowski (i in.) 1988; Périer 1992]. Punktem odniesienia jest krzywa audiogramu tonalnego według standardu ISO. Średnia wartość progu w dB HL odnosi się do częstotliwości najważniejszych dla odbioru mowy: 500, 1000 i 2000 Hz. Warto jest uwzględniać także 4000 Hz, szczególnie w przypadkach niedosłuchu prelingwalnego. Dla częstotliwości, które nie są percypowane, przyjmuje się 120 dB. Pod uwagę bierze się dane wyliczone dla lepszego ucha.

Próg słyszenia w granicach -10 +20 dB przyjmujemy za normę. Trzeba jednak zdawać sobie sprawę, że słuch w dolnej części tego przedziału może, w pewnych sytuacjach, nie gwarantować dobrego rozumienia mowy w hałasie. Na tej podstawie wyróżniono:

a) niedosłuch lekkiego stopnia – 21-40 dB

Nie wszystkie elementy mowy potocznej są identyfikowane. W zależności od hałasu w klasie, odległości od nauczyciela i konfiguracji audiogramu dziecko może nie dosłyszeć połowy informacji. Dziecko powinno korzystać ze słabego aparatu słuchowego, a w klasach wieloosobowych może być przydatny system FM. Ten sposób pomocy nie jest jednak w Polsce popularny. Prawidłowo rozwijające się dziecko nie powinno mieć żadnych kłopotów z kształtowaniem języka i rozwojem mowy. Zachowana jest prawidłowa artykulacja, rytm i intonacja. Mogą być problemy z wysłuchiwaniem głosek wysokich. Dziecko zaczyna tracić zdolność selektywnego słyszenia w hałasie. Jest bardziej zmęczone niż inni, ponieważ aby rozumieć, powinno być stale skoncentrowane. Nie jest to realne. Często więc niedosłuch nie jest rozpoznawany ani nawet podejrzewny, a dziecko jest oskarżane o „nieuwagę" czy „brak koncentracji" i pozostawiane same sobie.

Dorosły z tego rodzaju ubytkiem słuchu, mając odpowiednie kompetencje językowe, radzi sobie dobrze. Wyjątkiem są osoby, których praca polega na stałych kontaktach z ludźmi. Wymagają one pomocy i aparatowania, aby ich słuch był wydolny socjalnie.

b) niedosłuch średniego stopnia – 41-70 dB

Próg słyszenia jest na poziomie natężenia zwykłej mowy potocznej, odbieranej z ok. 1-1,5 m. W dolnym przedziale bez aparatów możliwe jest rozumienie głośnej mowy, szczególnie w sytuacji dobrej znajomości słownictwa. Pomocne jest czytanie z ust. W górnym przedziale dziecko może nie dosłyszeć do 100% informacji. U dzieci zawsze konieczna jest rehabilitacja słuchu i mowy w aparatach słuchowych. W szkole pomocny może być także system FM. Przy prawidłowym aparatowaniu i rehabilitacji z rozwijaniem języka osiągnięcia mogą dorównywać dziecku słyszącemu, często jednak z opóźnieniem. Jedynym zaburzeniem może być nosowe, mniej dźwięczne zabarwienie głosu. Przeważnie jednak dołącza się opóźnienie rozwoju języka i związane z nim trudności w porozumiewaniu się. System nauczania powinien być uzależniony od możliwości dziecka oraz jego kompetencji językowych. Dzięki nowoczesnej technice aparatowania postlingwalna utrata słuchu w tym zakresie nie stanowi ograniczenia w życiu codziennym.

c) niedosłuch znacznego (ciężkiego) stopnia – 71-90 dB

Do odbioru mowy konieczne jest odpowiednie wzmocnienie dźwięków, a mowa nie rozwinie się, jeżeli dziecko nie będzie wcześnie aparatowane i właściwie rehabilitowane. Utrata słuchu w okresie perilingwalnym powoduje cofanie się mowy, a powstała po jej wykszałceniu – zaburzenia barwy. Nauczanie dzieci wymaga specjalnego programu słuchowo-oralnego z naciskiem na wszystkie sprawności słuchowe, językowe, wczesną naukę czytania, rozwój pojęć. Nie mając dostępu do nauki uwzględniającego potrzeby słuchowe, dzieci te funkcjonują jak całkowicie głuche. Dzięki technice i nowoczesnemu podejściu do rehabilitacji większość dzieci może korzystać z nauki w klasach integracyjnych, pozostałe – ze szkolnictwa specjalnego. Dużą pomocą są nowoczesne systemy FM. Nauczyciele szkół publicznych powinni zostać odpowiednio przeszkoleni po to, aby rozumieli sytuację dziecka niedosłyszącego, jego możliwości i ograniczenia.

d) niedosłuch głębokiego stopnia – powyżej 91 dB

Wśród dzieci z niedosłuchem powyżej 90 dB spotyka się największe różnice w możliwościach słuchowych. Z jednej strony pewna ich część może mieć tak samo dobre osiągnięcia, jak dzieci z grupy poprzedniej, z drugiej zaś jest pewien procent dzieci, które pomimo posiadania pewnej wrażliwości słuchowej nie są w stanie jej wykorzystyać. Zależy to w dużej mierze od zakresu odbieranych częstotliwości, ale także od wczesnego aparatowania, prawidłowej rehabilitacji, ogólnych możliwości dziecka i objęcia interdyscyplinarną opieką całej rodziny. Dzieci wymagają stałej oceny potrzeb w odniesieniu do pojawiających się możliwości i modyfikowania terapii wraz z rozwojem określonych umiejętności. Pomimo tego ok. 15% z nich może wymagać wszczepienia implantu ślimakowego dla umożliwienia rehabilitacji drogą słuchową.

W przypadku głębokiej utraty słuchu nie jest możliwe słyszenie cichszych elementów rozmowy, także przy zastosowaniu aparatu słuchowego. Pole dynamiki (różnica między progiem percepcji a progiem dyskomfortu w aparacie wzmacniającym) wynosi często zaledwie kilka decybeli, co powoduje trudności w zaakceptowaniu aparatu i wymaga ograniczenia wzmocnienia. Jest to odczuwalne tym bardziej, gdy dołącza się problem wyrównania głośności.

Z chwilą, gdy ubytek słuchu przekracza 90 dB, przy obliczaniu wartości średniej uwzględnia się 250 Hz, co pozwala na wyodrębnienie dodatkowych trzech stopni głębokości ubytku słuchu:

I stopień – ubytek między 90 a 100 dB, pole dynamiki ok. 20-30 dB (±5)

Możliwe jest rozumienie mowy z aparatem. Na ogół odbierane są rytm oraz intonacja. Odbierane jest ok. 50% samogłosek i spółgłosek bez odczytywania z ust oraz w ok. 35% rozpoznawane są fonemy w wyrazach i w 50% rozpoznawane słowa w rozmowie.

II stopień – ubytek między 100-110 dB, pole dynamiki ok. 10-20 dB (±5)

W aparatach odbierane jest ok. 50% samogłosek i 25% spółgłosek. Bez odczytywania z ust rozpoznawanie fonemów w słowach i słów w rozmowie wynosi ok. 15%.

III stopień – ubytek przekracza 110 dB, pole dynamiki wynosi ok. 5-10 dB (±5)

W aparatach odbierane jest ok. 20% samogłosek i 5% spółgłosek, rozpoznawane 5% fonemów w wyrazach bez odcztywania z ust i nie istnieje rozpoznawanie słów w zdaniach.

Przy utracie słuchu powyżej 120 dB pacjenci są prawdopodobnie całkowicie głusi i w aparatach mogą reagować jedynie na wibracje. Zakres dynamiki wynosi 0-5 dB. Powinno się jednak w tych przypadkach stosować aparaty słuchowe, gdyż pozwala to na zachowanie funkcji nerwu słuchowego, co zostało wielokrotnie potwierdzone w badaniach pacjentów testem elektrostymulacji podczas kwalifikacji do operacji wszczepienia implantu ślimakowego [Geremek (i in.) 1996].

Dla uwzględnienia specyficznych problemów związanych z kształtem krzywej audiogramu powyższa klasyfikacja ulega modyfikacjom.

W wypadku upośledzenia słuchu ze spadającą krzywą progową powinno się używać innego niż dotychczas wzoru na obliczanie średniego ubytku słuchu, podanego przez T. Miyakita i H. Miura w 1986 r., lepiej oddającego charakter niedosłuchu [1986]:

średni ubytek w dB HL = (HL 0,5 Hz + HL 1kHz × 2 + HL 2kHz × 2 + HL 4kHz) : 6

Konfiguracja audiogramu daje dużo informacji, często ze wskazówką co do etiologii wady słuchu. Wyróżnia się kilka typów audiogramów:

a) **typ płaski** – różnica progu słyszenia dla częstotliwości 500,1000, 2000, 4000 Hz nie przekracza 15 dB,

b) **typ niskoczęstotliwościowy** – różnica między progami dla 500 i 1000 Hz nie przekracza 20 dB, a 500 i 2000 Hz przekracza 40 dB,

c) **typ wysokoczęstotliwościowy** – różnica między 1000 i 2000 Hz nie przekracza 20 dB, a między 1000 i 4000 Hz jest większa niż 40 dB,

d) **typ „notch"** – niedosłuch dla 4000 Hz jest o 20 dB większy niż dla 1000 i 8000 Hz,

e) **typ „łyżki"** – niedosłuch dla tonów niskich i wysokich jest mniejszy niż dla średnich – charakterystyczny dla zaburzeń genetycznych.

W aparatach słuchowych mowa może być odbierana i rozumiana jedynie wtedy, gdy jej natężenie przekracza próg słyszenia w aparatach o co najmniej 10-30 dB, dynamika słyszenia wynosi co najmniej 10-30 dB i odbierany jest niezbędny zakres częstotliwości.

Bardzo ważnym zagadnieniem jest jak najwcześniejsza ocena nie tylko progu słyszenia, ale również pełnego zakresu częstotliwości słyszanych przez dziecko. Pomocna w tej ocenie jest klasyfikacja głębokich niedosłuchów na podstawie zakresu odbieranych częstotliwości, która wyróżnia następujące typy słyszenia [Breiner 1984]:

typ FS – wykracza poza 3000 Hz (57,0%) ,
typ F3 – do 3000 Hz (27,6%),
typ F2 – do 2000 Hz,
typ F1 – do 1000 Hz (12,2%),
typ F0 – do 500 Hz (3,2%).

Ilościowe zestawienie poszczególnych typów opracował Diller na podstawie danych z terenu Hesji i Nadrenii z 1990 r. [Diller 1990; Ding 1993b]. Typ F2 został dodany przez Herberta Dinga w 1993 r., dlatego brak jest danych liczbowych [Ding 1993a; 1993b]. Na podstawie tego zestawienia można wnioskować, że ok. 80% wszystkich dzieci głęboko niedosłyszących dysponuje jeszcze takim słuchem, który umożliwia im odbieranie mowy zasadniczo drogą słuchową. Pozostałe 15-20%, pomimo najmocniejszych aparatów słuchowych, nie jest w stanie uzyskać informacji słuchowych związanych z mową. Z punktu widzenia słuchowego są to dzieci ze skrajną utratą słuchu, u których byłyby wskazane inne metody leczenia, jak implant ślimakowy czy metody manualne.

Typ FS. Zakres pola mowy, jaki osiąga chory w aparacie, jest bardzo duży. Jedynie bardzo wysokie i bardzo słabe formanty znajdują się poza obszarem słyszenia. Należy oczekiwać rozpoznawania wszystkich samogłosek i szeregu spółgłosek o niskich częstotliwościach (*m, w, sz*). Chorzy są w stanie odróżniać głoski dźwięczne od bezdźwięcznych oraz grupy głosek (nosowe, szczelinowe, wybuchowe), odbierają cechy prozodyczne, melodię, rytm.

Typ F3. Przy ograniczeniu zakresu do 3 kHz wiele istotnych informacji staje się niedostępnych. Chorzy odróżniają jeszcze wszystkie samogłoski, ale już tylko część spółgłosek (np. *sz*). Rozróżniają głoski dźwięczne i bezdźwięczne

(z wyjątkiem wybuchowych) oraz niezbyt dokładnie poszczególne grupy głosek. Odbierają cechy prozodyczne.

Typ F2. Dostępny zasięg dźwięków mowy jest ograniczony do niskich częstotliwości. Odnosi się to zwłaszcza do informacji o samogłoskach. Informacje o spółgłoskach dotyczą przede wszystkim czasu trwania, natężenia i ewentualnie dźwięczności. Dają się rozpoznać główne cechy prozodyczne.

Typ F1. Zakres słyszenia obejmuje niewielką część pola słuchowego. Pozostają luźne informacje dotyczące struktury akustycznej mowy. Osiągalne są pewne cechy, jak wzorce czasowe i prozodia.

Do tej pory uszkodzenie słuchu oceniano, zgodnie z zasadami międzynarodowymi, na podstawie średniego ubytku w decybelach, zatem tylko ilościowo [Ding 1993b]. Za słuch socjalnie wydolny zwykle przyjmuje się niezmiennie niedosłuch nie przekraczający 30 dB. U dzieci w trakcie rozwoju mowy trzeba czasem obniżyć tę granicę do 20-25 dB. Za głuchotę zaś uważano średni ubytek powyżej 90 dB, w niektórych ośrodkach nawet 80 dB [Biesalski 1973; Pruszewicz 1992; 1994]. Taka diagnoza powodowała określone skutki w postaci często błędnego zakwalifikowania dziecka do grupy, która, jak z góry sądzono, nie będzie miała korzyści z aparatu słuchowego. Ten sposób oceny pochodzi z czasów, kiedy odpowiednie wzmocnienie stanowiło problem. Obecnie, w dobie nowoczesnych aparatów słuchowych i nowych metod dopasowywania, jest on praktycznie nieaktualny i wciąż krytykowany, lecz niepotrzebnie utrzymuje się nadal. Ogromny postęp sprawił, że coraz częściej, także u dzieci głęboko niedosłyszących, wykorzystuje się drogę słuchową. Ważne jest uświadomienie sobie, jakie korzyści słuchowe może mieć dziecko po prawidłowym zaaparatowaniu i intensywnej rehabilitacji. Poza określeniem progu słyszenia należy zwrócić uwagę na zakres częstotliwości możliwych do wykorzystania przez dziecko przy zastosowaniu odpowiedniego wzmocnienia. Zakres ten ma szczególne znaczenie przy odbiorze mowy, gdyż uszkodzenie słuchu, w ślad za odcięciem kolejnych częstotliwości, powoduje odfiltrowanie poszczególnych formantów. Dokładna znajomość możliwości słuchowych dziecka prowadzi więc do zaplanowania odpowiedniej dla ich wykorzystania terapii, aparatowania i rehabilitacji. Wraz z rozwojem techniki i nabywaniem doświadczenia nauczyliśmy się inaczej patrzeć na możliwości słuchowe dziecka niedosłyszącego. Korzyści z wczesnego i prawidłowego zaaparatowania dziecka z głębokim niedosłuchem, dzięki świadomemu wykorzystaniu poznanych możliwości, są tak duże, że inne postępowanie stało się błędem w sztuce.

Bibliografia

Biesalski P. (ed.) (1973). Hörstörungen im Kindersalter. W: Phoniatrie und Pädoaudiologie, Stuttgart: Thieme Verlag.

Bluestone Ch. D., Stool S. E., Scheetz M. D. (1990). Pediatric Otolaryngology. Vol. 2. 2nd ed. W. B. Saunders Company.

Breiner H. (1984). Hilfen für Hörgeschädigte in Orientierung an den sensorischen Bedingungen. W: Chancen für Hörgeschädigte (1991). Hrsg. Jussen/Claußen, München, s. 235.

Bystrzanowska T. (1978). Audiologia kliniczna, Warszawa: PZWL.

Das W. K. (1988). Aetiology of Bilateral Sensorineural Deafness in Children. „J. Laryng. Otol. Nov." 102, 975.

Diller G. (1990). Frühförderung gehörloser Kinder nach den Grundsätzen muttersprachlich reflektierter Hörerziehung. W: Aufgaben und Probleme der Früherziehung gehörloser und schwerhöriger Kinder unter dem Aspekt der Begabungsentfaltung. Stiftung zur Förderung hörbehinderter Hochbegabter, Vaduz.

Ding H. (1993 a). Untersuchungen zur auditiven Sprachwahrnehmung Gehörloser. „Hörp." 1.

Ding H. (1993 b). Bemerkungen zum auralen Weg in der Sprachförderung gehörloser Kinder. „Hörgeschädigte Kinder" 2, 66.

Epstein S., Reilly J. S. (1989). Sensorineural Hearing Loss. „Ped. Clin. N. Am." 36, 6, 1501.

Gałkowski T., Kaiser-Grodecka I., Smoleńska J. (1998). Psychologia dziecka głuchego. Wyd. 3, Warszawa: PWN.

Geremek A., Skarżyński H., Mueller-Malesińska M., Szuchnik J., Hofman J., Kochanek K. (1996). Ocena postępów rehabilitacji w porównaniu z wynikami przedoperacyjnej elektrostymulacji. „Audiofonologia" 8, 125.

Hall J. W. (1990). Newborn Auditory Screening. W: Hand Book of Auditory Evoked Responses. 3rd ed. Allyn & Bacon Massatchusetts.

Jackler R. K., Luxford W. M., House W. F. (1987). Congenital Malformations of the Inner Ear: A Classification Based on Embryogenesis. „Laryngoscope" 97, Suppl. 40, 1.

Jacobson J. T., Northern J. L. (1991). Diagnostic Audiology. Pro-ed Austin.

Katz J. (1994). Handbook of Clinical Audiology. 4th ed., Baltimore: Williams & Wilkins.

Miyakita T., Miura H. (1986). A Tentative Proposal for Classification of Audiograms in Noise-induced Deafness: Relationship Between Audiogram and Subjective Complaints in Noise-exposed Workers. „Int. Arch. Occup. Environ. Health." 57, 173.

Nadol J. B. (1993). Hearing Loss. „N. Engl. J. Med. Oct." 7, 329, 15, 1092.

Northern J. L., Downs M. P. (1991). Hearing in Children, Baltimore: Williams & Wilkins.

Paparella M. M., Fox R. Y., Schachern P. A. (1989). Diagnosis and Treatment of Sensorineural Hearing Loss in Children. „Otolaryng. Clin. N. Am." 22, 01, 51.

Parving A. (1985). Hearing Disorders in Children, Some Procedures for Detection, Identyfication and Diagnostic Evaluation. „Int. J. Ped. Otorhinolaryngology" 9, 1, 31.

Périer O. (1992). Dziecko z uszkodzonym narządem słuchu, Warszawa: WSiP.

Pruszewicz A. (red.) (1992). Foniatria kliniczna, Warszawa: PZWL.

Pruszewicz A. (red.) (1994). Zarys audiologii klinicznej, Poznań: Wyd. AM.