




NATALIA CZAJKA

Department of Teleaudiology and Screening, World Hearing Center, Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Warsaw/Kajetany
Poland

 <https://orcid.org/0000-0003-1203-6679>


PIOTR HENRYK SKARŻYŃSKI

Department of Teleaudiology and Screening, World Hearing Center, Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Warsaw/Kajetany
Institute of Sensory Organs, Kajetany, Poland
Poland

 <https://orcid.org/0000-0002-4978-1915>

HENRYK SKARŻYŃSKI

Oto-Rhino-Laryngology Surgery Clinic, World Hearing Center, Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Warsaw/Kajetany
Poland

 <https://orcid.org/0000-0001-7141-9851>

Diagnostic management of the sense of hearing in patients with autism spectrum disorders (ASD)

ABSTRACT: Hearing disorders are characterized by changes in the auditory system and are one of the main disorders that cause limitations in communication and social interaction in children. Autism spectrum disorder, on the other hand, is a pervasive developmental disorder that includes deficits in socialization, communication, and adaptive functioning. Like hearing loss, autism spectrum disorders (ASD) also exhibit language changes that often lead to indeterminate or inaccurate diagnoses. Many symptoms of hearing impairment and pervasive developmental disorders overlap, requiring differential diagnosis by a multidisciplinary team. This publication presents an up-to-date procedure for diagnosing hearing disorders in patients with pervasive developmental disorders.

KEYWORDS: hearing disorders, pervasive developmental disorders, diagnosis, central auditory processing disorder

Postępowanie diagnostyczne dotyczące zmysłu słuchu u pacjentów z zaburzeniami ze spektrum autyzmu (ASD)

STRESZCZENIE: Zaburzenia słuchu charakteryzują się zmianami w układzie słuchowym oraz są jednym z głównych zaburzeń, które powodują ograniczenia w komunikacji i interakcjach społecznych u dzieci. Z kolei zaburzenia ze spektrum autyzmu (ASD) należą do całościowych zaburzeń rozwojowych, które obejmują deficyty w zakresie socjalizacji, komunikacji i funkcjonowania adaptacyjnego. Podobnie jak w przypadku ubytku słuchu, również w zaburzeniach ze spektrum autyzmu obserwuje

się zmiany językowe, które często prowadzą do nieokreślonych lub nieprecyzyjnych diagnoz. Wiele objawów zaburzeń słuchu i całościowych zaburzeń rozwojowych się pokrywa, co wymaga przeprowadzenia diagnostyki różnicowej przez zespół wielodyscyplinarny. Niniejsza publikacja przedstawia aktualny schemat postępowania dotyczący diagnozy zaburzeń słuchu u pacjentów z całościowymi zaburzeniami rozwoju.

SŁOWA KLUCZOWE: zaburzenia słuchu, całościowe zaburzenie rozwoju, diagnostyka, ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego

Hearing is a sense that significantly affects a child's development. Disorders of this sense have a negative impact on every area of life and can affect the peripheral part of the hearing organ as well as the central part.

Similar to hearing loss, autism spectrum disorders (ASD) also present with language changes that often lead to indeterminate or inaccurate diagnoses, making it difficult to determine the correct background and treatment and rehabilitation approach for speech and language disorders. Typical symptoms of autism include, among others, delayed speech and language development, regression of developmental milestones at 18–24 months, avoidance of eye contact, sensitivity to touch, and engagement in repetitive and self-stimulating behaviours. Cross-sectional studies report an increasingly rapid growth in the number of children diagnosed with ASD. In 2008, the prevalence of ASD was one child with ASD for every 88 children without ASD; in 2014, it was one for every 68, and in 2018 – one for every 54 children (Demopoulos & Lewine, 2016). The prevalence of ASD among children with hearing impairment is relatively unknown. Sue Carvill (Carvill, 2001) suggested a higher prevalence of psychiatric disorders in the hearing-impaired population than in the normal-hearing population; however, the exact correlation of autism with hearing impairment has not been documented.

According to the new ICD-11 classification, there will be changes in Chapter 6, among others, on neurodevelopmental disorders. Asperger's syndrome will not be classified as a separate disease, and the name will no longer be used. Also absent from the latest edition of the ICD: Rett syndrome and the division into infantile autism or atypical autism. Instead, the ICD-11 includes a new category called "autism spectrum disorders." All people who will be assigned to this spectrum will receive such a diagnosis. Still, it will be detailed with information on their intellectual and language development level.

Auditory component in children with ASD

Disturbing symptoms regarding speech development, social functioning, and communication in the broadest sense draw parents' attention. As a result, many children diagnosed with ASD were suspected of having a hearing disorder early

in life due to the specificity of their symptoms. In cases of co-occurrence of ASD and hearing disorders, the diagnosis of one condition often leads to a delay in the diagnosis of the other (Roper et al., 2003). A diagnosis of hearing impairment can obscure a diagnosis of autistic behaviour. Children with late-diagnosed hearing loss exhibit behaviours that have been labeled “autistic” because when deaf or hard-of-hearing children do not have access to live language, they may exhibit a high percentage of non-speech vocalizations (e.g., screaming, crying, yelling). Therefore, the population of children with hearing loss is in great need of an ASD screening tool to help with earlier differential diagnosis of ASD and earlier treatment, especially in the first three years of life. It is recommended that children receive a complete audiological evaluation when ASD is suspected. In this way, peripheral hearing loss can be diagnosed early, and thus, appropriate therapeutic measures can be taken at an early stage.

However, peripheral hearing is not the only area to be looked at in evaluating the hearing organ. As mentioned earlier, hearing disorders can affect the peripheral part of the hearing organ as well as the central part of the hearing organ. Hearing problems for people with ASD with normal hearing thresholds can include significant auditory deficits in speech understanding in noise, bin-aural integration and separation, or auditory attention. These problems would be overlooked if relying only on traditional audiological measurements that measure only peripheral hearing sensitivity (James et al., 2022). Considering the wide range of auditory problems of children with overall developmental disorders, a more comprehensive (referring to both peripheral and central parts) audiological evaluation is needed to effectively detect and manage the auditory component of children with ASD.

Peripheral hearing loss

In the case of hearing loss, its divisions are differentiated according to:

- a) depth and range (according to the BIAP classification):
 - 21–40 dB HL – mild hearing loss,
 - 41–70 dB HL – moderate hearing loss,
 - 71–90 dB HL – severe hearing loss,
 - above 91 dB HL – profound hearing loss;
- b) the time of onset of hearing loss:
 - prelingual hearing loss – formed before the period of speech development:
 - congenital (formed during the prenatal period),
 - acquired (formed after birth, up to 1 year of age),
 - perilingual hearing loss – developed during the period of speech development (2–7 years of age);

- postlingual hearing loss – developed after a period of speech development;
- c) location of damage:
 - conductive hearing impairment (*hypoacusis conductiva*), so-called conductive hearing loss,
 - sensorineural hearing impairment (*hypoacusis perceptiva*), so-called sensorineural hearing loss,
 - mixed hearing loss – the occurrence of conductive and sensorineural hearing loss.

Researchers looking into the etiology of hearing loss in children focus on six main causes: progressive congenital abnormalities, effusion otitis media, drug ototoxicity, infections, wax suppository retention, and noise exposure. Continuous monitoring of hearing status among children, including those who have successfully undergone newborn hearing screening, is crucial (Skarżyński et al., 2020; Swierniak et al., 2021). Progressive hearing loss may go undetected in these children, also hearing loss related to congenital causes may develop later in childhood (Skarżyński & Piotrowska, 2012; Swanepoel et al., 2013). Delayed onset of hearing loss can occur after congenital infections. Pathologies in the middle ear remain the most common cause of peripheral hearing loss in the paediatric population (Gan et al., 2017; Herzog et al., 2020). Many studies suggest this is a major cause of conductive hearing loss in younger children (Osei et al., 2018; Taylor & Emanuel, 2013). Otitis media in children can occur after viral or bacterial infections of the upper respiratory tract. Usually, acute otitis media is a complication of the Eustachian tube dysfunction that occurs during an acute viral upper respiratory tract infection (Harmes et al., 2013; Skarzynski et al., 2021). Hearing disorders, especially in children at the stage of speech development, require prompt diagnosis and treatment. Failure to undertake appropriate treatment and rehabilitation can determine the impairment of language acquisition and normal speech development. This, in turn, can limit the acquisition of communicative competence and cognitive abilities. Even a slight hearing loss can further affect a child's emotional state, causing irritability, leading to impaired concentration, relationships, and much more.

A recent meta-analysis (Williams et al., 2021) found that most people on the autism spectrum experience Decreased Sound Tolerance (DST) at some point in their lives. Research on the prevalence of ASD in paediatric populations suggests that many adults with ASD remain undiagnosed (Brosnan, 2020), and disorders in the ASD area, including DST, may emerge in adulthood, along with medical or neuropsychological complaints. The ability to diagnose ASD in patients presenting to ENT and audiology offices with tinnitus and/or DST could significantly impact clinical practice, underscoring the need for ENT and audiology education and potentially offering patients more targeted management options.

Central auditory processing disorder

Central auditory processing disorders, often described in the literature as Central Auditory Processing Disorders (CAPD), as defined by the American Speech Language Hearing Association, refer to difficulties in processing auditory information at the level of the central nervous system (under conditions of normal structure and operation of the peripheral part). These are the processes underlying such skills as localization and lateralization of sounds, differentiation of sounds, recognition of sound patterns, analysis of the temporal aspects of a sound signal, and temporal integration of sounds (Skarzynski et al., 2015).

Auditory processing disorders are a group of symptoms that can significantly affect a person's daily functioning. Among the most commonly cited symptoms described as auditory processing difficulties are (Dawes & Bishop, 2009):

- difficulty hearing in noise;
- difficulty carrying out complex verbal commands;
- twisting similar-sound words;
- frequent requests to repeat a word heard;
- being easily distracted;
- difficulties in reading and writing;
- difficulty concentrating attention;
- hypersensitivity to loud sounds.

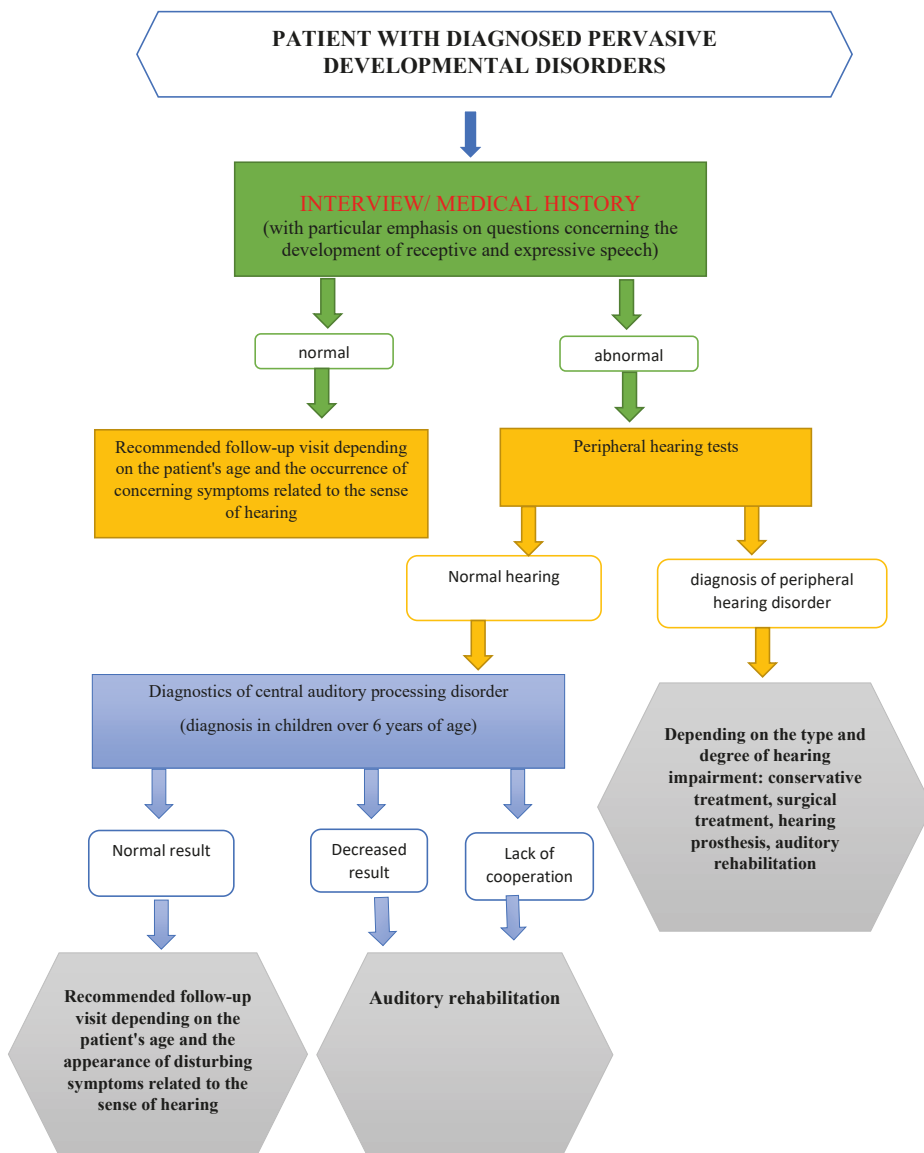
The described difficulties can occur singly or co-occur in very different intensity and form, however, all of them can significantly affect every sphere of life. It is worth noting that the specific difficulties described as typical for patients with auditory processing disorders are often co-occurring difficulties for many different categories of difficulties, such as in patients with pervasive developmental disorders. As research has evolved, perceptions of the coexistence of ASD with hearing problems have changed. Some researchers have mentioned the issue of lower levels of auditory discrimination in people with ASD (Kargas et al., 2015), as well as difficulty discriminating speech in noise (Moossavi & Moallemi, 2019). As Inga Denman et al. (Denman et al., 2015) note, researchers have often found abnormal interaural asymmetries (left ear hearing loss) in binaural tasks related to the speech of children on the autism spectrum.

Diagnosis of hearing disorders in a patient with pervasive developmental disorder

The diagnostic procedure for diagnosing hearing disorders in patients with autism spectrum disorders is primarily related to the development of receptive and expressive language. Emerging abnormalities in this area prompt parents to visit a specialist to diagnose the difficulties faced by their children, including difficulties related to the sense of hearing, such as lack of developing expressive language, disorders in the area of receptive language, such as lack of response to their name, lack of desire to engage in dialogue, lack of interest in communicating with the environment. It is worth noting that otolaryngological diagnosis in children with suspected or diagnosed ASD can contribute to faster diagnosis of hearing problems and faster treatment, which can translate into therapeutic benefits. A scheme for diagnosing hearing disorders in children with pervasive developmental disorders is presented in Figure 1. However, diagnostic procedures present a challenge, as symptoms of hearing loss and ASD can be confused, including speech development delays or disorders of receptive and expressive language. Moreover, conducting audiometric tests (especially those requiring the cooperation of the individual being tested with the diagnostician) and the subsequent interpretation of results pose difficulties, as children with ASD, due to problems in completing the tasks set for them, are unable to follow instructions from the examiner (a person unfamiliar to them).

Additionally, they struggle with communication, language, and social deficits (McTee et al., 2019). This difficulty arises during the administration and interpretation of subjective tests (i.e., those requiring the patient's cooperation with the examiner), which are typically used in audiological diagnostics. Therefore, objective tests, such as the ABR (Auditory Brainstem Response – the brain's response to acoustic stimulation), are recommended. In the case of patients with ASD, traditional audiological assessment may be insufficient. Increasing efforts are being made in research regarding the relationship between neurodevelopmental disorders and CAPD. Diagnosing CAPD is not straightforward and requires a multidisciplinary approach involving speech therapists, audiologists, psychologists, and neurologists. In summary, patients with ASD should be approached on an individual basis, with particular attention paid to the severity of symptoms, social and communicative functioning levels, and carefully adapting testing methods and techniques to each child individually.

FIGURE 1
Scheme for diagnosing hearing disorders in children with ASD



Source: own elaboration

Diagnostic procedure

The first stage of hearing diagnosis is to rule out difficulties related to peripheral hearing. The selection of tests and techniques should be tailored to the individual patient. The diagnosis should include both objective tests (which do not require patient cooperation) and subjective tests (if patient cooperation with the diagnostician is possible). Diagnostic objective tests include tympanometry, otoacoustic emission, and auditory brainstem response (ABR). The first test, tympanometry, allows for the assessment of the middle ear and the detection/exclusion of pathologies that could be the cause of hearing loss. Otoacoustic emission is the response of cochlear hair cells to a tone or click stimulus presented by a probe. The ABR test allows the detection of potential hearing disorders along the auditory pathway from the cochlea to the brainstem. These tests involve the registration of electrical potentials that reflect the synchronous activity generated by the central nervous system in response to various acoustic stimuli (Ocak et al., 2018). Subjective tests include tonal audiometry, which determines the hearing thresholds for air and bone conduction.

Management of peripheral hearing loss involves appropriate conservative treatment, pharmacological, surgical treatments, or various types of hearing aids. Cochlear implants are practical and beneficial for the hearing impaired members of the ASD population, although language development may be delayed compared to implanted children without additional disabilities. Objective documentation of changes in functioning may be difficult or impossible for some children with ASD. In such cases, the authors argue that subjective reports from parents and specialists indicating the positive impact of the implant on the child and family may be the only reliable measure of success. Overall, research suggests that cochlear implantation may be beneficial for children with ASD (Donaldson et al., 2004; Tavares et al., 2021). Many areas of research remain, including longitudinal studies of specific behaviours in children with ASD before and after prosthesis interventions (using both cochlear implants and hearing aids), as well as the development and assessment of objective tools to measure progress in children with ASD. In this population, counseling for parents is strongly recommended to help them develop appropriate expectations and use the support from a team of specialists. If peripheral hearing is normal, the focus can shift to diagnosing central hearing issues.

Due to the fact that central auditory processing, or in other words, specific auditory skills (for example, sound pattern recognition, impaired analysis of the temporal aspects of a sound signal, or understanding speech under difficult acoustic conditions), diagnosis includes checking their functioning with the help of so-called psychoacoustic tests. Due to the maturation process of the central

nervous system and the rather complicated diagnostic procedure, it is possible to carry out tests from about 6–7 years of age. The choice of tests depends on the reported symptoms, but they should always include tests from several groups on diagnosing different areas of auditory skills.

Behavioural tests are fundamental in diagnosing central auditory processing, as they cover many of the auditory skills involved in these processes. However, they are subjective tests that require the cooperation of the test subject and the diagnostician, which can be challenging to obtain in some patients with ASD or other coexisting disorders. It is always worthwhile then to rely on questionnaire tools (Krzyszewska & Kurkowski, 2020), which, after excluding peripheral hearing loss, will help decide whether the auditory component (despite the inability to perform behavioural tests) requires support and appropriate rehabilitation.

When central auditory processing disorders are identified, several therapeutic strategies are recommended. First, training in the form of auditory stimulation will rehabilitate impaired auditory skills. The market offer is quite broad. Both the training and its form can be tailored to the difficulties present in the child. One method is SPPS-S therapy (The Stimulation of Polymodal Sensory Perception by Skarżyński) (Skarżyński et al., 2023; Sobańska et al., 2020). If parents can transport their child to classes, training can take place in a specialized centre. The classes provided under the SPPS-S can also be successfully applied at home.

In the case of any rehabilitation, it is essential to remember that it is a process, and the results may sometimes take time to appear. Therefore, it is crucial to provide additional support for the child. The next step involves teaching and implementing strategies that help compensate for the difficulties the child encounters.

To facilitate a child's learning, it is worth considering the use of methods such as mind mapping, which is a specific way of taking notes designed to increase work efficiency and memory retention. It is also vital to ensure that the child is in an optimal acoustic environment by limiting auditory distractions (for example, turning off the TV or radio while doing homework or having a conversation). Long, complex instructions should be avoided; they should be given in the simplest and shortest form possible, and to ensure the child understands, ask them to repeat the instructions. Rehabilitation of central auditory processing disorders, as the term itself indicates, is a process or action. Its effectiveness depends on the type of stimulation the patient undergoes, whether the child has other co-occurring difficulties, and whether parents/caregivers follow the recommendations provided by specialists. The factors mentioned, along with many others, can influence how quickly the effects of therapy will be noticed. However, rehabilitation of central auditory processing disorders can be highly effective, and in case of any doubts, it is worth consulting a specialist.

Conclusion

Autism Spectrum Disorder (ASD) is a condition with an increasing prevalence (Mikic et al., 2016; Sokhadze et al., 2016), characterized by, among other things, impairments in social and language interactions. Patients may exhibit stereotypical behaviours and have restricted interests. Additionally, there may be difficulties in understanding, interpreting, and appropriately responding within the social and emotional functioning areas. This could be caused by a disconnection in the functions of neural networks involved in social cognition and behaviour control, leading to impaired integrity of sensory information (Moossavi & Moallemi, 2019). Changes in sensory processing, particularly in the auditory sense, vary widely in ASD. According to neurobiological theories, abnormalities in processing the temporal characteristics of sensory inputs may contribute to the primary symptoms of this disorder (Azouz et al., 2014; Demopoulos & Lewine, 2016; Foss-Feig et al., 2017).

There is insufficient evidence that patients with autism spectrum disorders are at greater risk of hearing loss than the healthy population. Still, there is strong evidence from electrophysiological and behavioural studies indicating the presence of CAPD in individuals with ASD. The impact of central auditory processing disorders in patients with ASD is not yet well understood. This is most likely due to the complexity of factors affecting different brain regions. Since the behavioural components in ASD may also be related to CAPD, understanding this complex relationship will allow us to find the most appropriate diagnostic and then therapeutic methods to help improve the quality of life of these individuals.

In addition, audiological evaluation (only peripheral hearing) may be insufficient for patients with ASD, as they should also be evaluated for auditory processing. Once CAPD is diagnosed, treatment should use a team approach, including a speech therapist, audiologist, special educational needs teacher (SEN teacher), psychologist and parents. This approach should be individualized for each patient and based on several variables, such as preferred language, cultural background, and communication needs. The American Speech-Language-Hearing Association recommends three treatment methods often used simultaneously. These are: “direct skill correction” (e.g., auditory training), “compensatory strategies” (e.g., use of higher-order skills) and “environmental modifications.” It should be noted that the rehabilitation of patients with CAPD should primarily include auditory training, if required, also individualized education, the opportunity to participate in additional classes, e.g. corrective-compensatory classes, or the possibility of receiving the necessary equipment (e.g. FM system) and educational aids (e.g. soundproof headphones). All these activities aim to equalize educational opportunities for

children so that they can benefit from the learning process in the best possible way, which will translate into their further development (Czajka et al., 2021).

The most important conclusion from this study is that undertaking diagnosis and audiological/otolaryngological care for children with suspected or confirmed pervasive developmental disorders is extremely important in their further development, including early detection of hearing problems and starting their treatment as early as possible. Difficulties in the sense of hearing and receptive and/or expressive language disorders are the basis for including them in the diagnosis, not only the mere exclusion of peripheral hearing loss. An essential aspect is the diagnosis of central auditory processing. In the case of symptoms that may suggest auditory processing disorders, taking diagnostic and rehabilitation measures as soon as possible can improve children's functioning in receptive and expressive language development. Due to the specific nature of ASD and the very different course of this disease entity, an individual (and holistic) approach to the patient is extremely important here.

References

- Azouz, H. G., Kozou, H., Khalil, M., Abdou, R. M., Sakr, M. (2014). The correlation between central auditory processing in autistic children and their language processing abilities. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(12), 2297–2300. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.10.039>
- Brosnan, M. (2020). An Exploratory Study of a Dimensional Assessment of the Diagnostic Criteria for Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 50(11), 4158–4164. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04474-8>
- Carvill, S. (2001). Sensory impairments, intellectual disability and psychiatry. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(6), 467–483. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2001.00366.x>
- Czajka, N., Skarżyński, P. H., Skarżyński, H. (2021). Trudności dotyczące ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego z perspektywy lekarzy, instytucji orzekających i pacjentów. *Nowa Audiofonologia*, 10(1), 53–57. <https://doi.org/10.17431/10.1.6>
- Dawes, P., Bishop, D. (2009). Auditory processing disorder in relation to developmental disorders of language, communication and attention: A review and critique. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 44(4), 440–465. <https://doi.org/10.1080/13682820902929073>
- Demopoulos, C., Lewine, J. D. (2016). Audiometric profiles in Autism Spectrum Disorders: Does subclinical hearing loss impact communication? *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 9(1), 107–120. <https://doi.org/10.1002/aur.1495>
- Denman, I., Banajee, M., Hurley, A. (2015). Dichotic listening training in children with autism spectrum disorder: A single subject design. *International Journal of Audiology*, 54(12), 991–996. <https://doi.org/10.3109/14992027.2015.1070308>
- Donaldson, A. I., Heavner, K. S., Zwolan, T. A. (2004). Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Archives of Otolaryngology – Head & Neck Surgery*, 130(5), 666–671. <https://doi.org/10.1001/archotol.130.5.666>
- Foss-Feig, J. H., Schauder, K. B., Key, A. P., Wallace, M. T., Stone, W. L. (2017). Audition-specific

- temporal processing deficits associated with language function in children with autism spectrum disorder. *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 10(11), 1845–1856. <https://doi.org/10.1002/aur.1820>
- Gan, R. W. C., Overton, P., Benton, C., Daniel, M. (2017). Hearing aids for otitis media with effusion: Do children use them? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 99, 117–119. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.05.027>
- Harmes, K. M., Blackwood, R. A., Burrows, H. L., Cooke, J. M., Harrison, R. V., Passamani, P. P. (2013). Otitis Media: Diagnosis and Treatment. *American Family Physician*, 88(7), 435–440.
- Herzog, C., Homøe, P., Koch, A., Niclasen, J., Dammeyer, J., Lous, J., Kørvel-Hanquist, A. (2020). Effects of early childhood otitis media and ventilation tubes on psychosocial wellbeing – A prospective cohort study within the Danish National Birth Cohort. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 133, 109961. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109961>
- James, P., Schafer, E., Wolfe, J., Matthews, L., Browning, S., Oleson, J., Sorensen, E., Rance, G., Shiels, L., Dunn, A. (2022). Increased rate of listening difficulties in autistic children. *Journal of Communication Disorders*, 99, 106252. <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2022.106252>
- Kargas, N., López, B., Reddy, V., Morris, P. (2015). The relationship between auditory processing and restricted, repetitive behaviors in adults with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 45(3), 658–668. <https://doi.org/10.1007/s10803-014-2219-2>
- Krzyszewska, P., Kurkowski, Z. M. (2020). Przydatność wybranych kwestionariuszy przesiewowych do wykrywania zaburzeń ośrodkowego przetwarzania słuchowego. *Nowa Audiofonologia*, 4(3), 51–54. <https://doi.org/10.17431/894767>
- McTee, H. M., Mood, D., Fredrickson, T., Thrasher, A., Bonino, A. Y. (2019). Using visual supports to facilitate audiological testing for children with autism spectrum disorder. *American Journal of Audiology*, 28(4), 823–833. https://doi.org/10.1044/2019_AJA-19-0047
- Mikić, B., Jotic, A., Mirić, D., Nikolić, M., Janković, N., Arsović, N. (2016). Receptive speech in early implanted children later diagnosed with autism. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 133, 36–39. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.01.012>
- Moossavi, A., Moallemi, M. (2019). Auditory processing and auditory rehabilitation approaches in autism. *Auditory and Vestibular Research*, 28(1), 1–13. <https://doi.org/10.18502/avr.v28i1.410>
- Ocak, E., Eshraghi, R. S., Danesh, A., Mittal, R., Eshraghi, A. A. (2018). Central auditory processing disorders in individuals with autism spectrum disorders. *Balkan Medical Journal*, 35(5), 367–372. <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2018.0853>
- Osei, A. O., Larnyo, P. A., Azaglo, A., Sedzro, T. M., Torgbenu, E. L. (2018). Screening for hearing loss among school going children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 111, 7–12. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.05.018>
- Roper, L., Arnold, P., Monteiro, B. (2003). Co-occurrence of autism and deafness: Diagnostic considerations. *Autism: The International Journal of Research and Practice*, 7(3), 245–253. <https://doi.org/10.1177/1362361303007003002>
- Skarżyński, H., Gos, E., Świerniak, W., Skarżyński, P. H. (2020). Prevalence of hearing loss among Polish school-age children from rural areas – Results of hearing screening program in the sample of 67 416 children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 128, 109676. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109676>
- Skarżyński, H., Piotrowska, A. (2012). Prevention of communication disorders – screening pre-school and school-age children for problems with hearing, vision and speech: European Consensus Statement. *Medical Science Monitor: International Medical Journal of Experimental and Clinical Research*, 18(4), SR17-21. <https://doi.org/10.12659/msm.882603>

- Skarżyński, P. H., Czajka, N., Gos, E., Skarżyński, H. (2023). *The Stimulation of Polymodal Sensory Perception by Skarżyński (SPPS-S): Comparison of stationary and remote therapy results*. <https://doi.org/DOI:10.23996/fjhw.122283>
- Skarżynski, P. H., Świerniak, W., Karpowicz, M., Zdanowicz, R., Czajka, N., Skarżyński, H. (2021). Program badań przesiewowych słuchu w szkołach podstawowych z terenów wiejskich. *Nowa Audiofologia*, 10(1), 19–25. <https://doi.org/10.17431/10.1.2>
- Skarżynski, P. H., Włodarczyk, A. W., Kochanek, K., Pilka, A., Jedrzejczak, W. W., Olszewski, L., Bruski, L., Niedzielski, A., Skarżynski, H. (2015). Central auditory processing disorder (CAPD) tests in a school-age hearing screening programme – analysis of 76,429 children. *Annals of Agricultural and Environmental Medicine*, 22(1), 90–95. <https://doi.org/10.5604/12321966.1141375>
- Sobańska, J., Szuber, D., Skarżyński, P. H. (2020). Stymulator Polimodalnej Percepcji Sensorycznej Skarżyńskiego w rehabilitacji dzieci z zaburzeniami przetwarzania słuchowego – analiza wyników badań na materiale Podkarpackiego Centrum Słuchu i Mowy „Medincus” w Rzeszowie. *Nowa Audiofologia*, 9(1), 51–59. <https://doi.org/10.17431/9.1.5>
- Sokhadze, E. M., Casanova, M. F., Tasman, A., Brockett, S. (2016). Electrophysiological and Behavioral Outcomes of Berard Auditory Integration Training (AIT) in Children with Autism Spectrum Disorder. *Applied Psychophysiology and Biofeedback*, 41(4), 405–420. <https://doi.org/10.1007/s10484-016-9343-z>
- Swanepoel, D. W., MacLennan-Smith, F., Hall, J. W. (2013). Diagnostic pure-tone audiometry in schools: Mobile testing without a sound-treated environment. *Journal of the American Academy of Audiology*, 24(10), 992–1000. <https://doi.org/10.3766/jaaa.24.10.10>
- Swierniak, W., Skarżynski, P. H., Gos, E., Czajka, N., Matusiak, M., Hartwich, P., Skarżynska, M. B. (2021). Hearing Screening among First-Grade Children in Rural Areas and Small Towns in Małopolskie Voivodeship, Poland. *Audiology Research*, 11(2), 275–283. <https://doi.org/10.3390/audiolres11020025>
- Tavares, F. da S., Azevedo, Y. J., Fernandes, L. da M. M., Takeuti, A., Pereira, L. V., Ledesma, A. L. L., Bahmad Jr, F. (2021). Cochlear implant in patients with autistic spectrum disorder – a systematic review. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 87, 601–619. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.11.020>
- Taylor, E., Emanuel, D. (2013). *Assessment of the Efficacy of a Hearing Screening Program for College Students*. 24(07), 607–615. <https://doi.org/10.3766/jaaa.24.7.9>
- Williams, Z. J., Suzman, E., Woynaroski, T. G. (2021). Prevalence of decreased sound tolerance (Hyperacusis) in individuals with autism spectrum disorder: A meta-analysis. *Ear and Hearing*, 42(5), 1137–1150. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001005>




NATALIA CZAJKA

Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych Słuchu, Światowe Centrum Słuchu,
Instytut Fizjologii i Patologii, Warszawa
Polska

 <https://orcid.org/0000-0003-1203-6679>


PIOTR HENRYK SKARŻYŃSKI

Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych Słuchu, Światowe Centrum Słuchu,
Instytut Fizjologii i Patologii, Warszawa
Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany/Nadarzyn
Polska

 <https://orcid.org/0000-0002-4978-1915>

HENRYK SKARŻYŃSKI

Klinika Otorynolaryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Polska

 <https://orcid.org/0000-0001-7141-9851>

Postępowanie diagnostyczne dotyczące zmysłu słuchu u pacjentów z zaburzeniami ze spektrum autyzmu (ASD)

Diagnostic management of the sense of hearing in patients with autism spectrum disorder (ASD)

ABSTRACT: Hearing disorders are characterized by changes in the auditory system and are one of the main disorders that cause limitations in communication and social interaction in children. Autism spectrum disorder, on the other hand, is a holistic developmental disorder that includes deficits in socialization, communication and adaptive functioning. Like hearing loss, autism spectrum disorders (ASD) also exhibit language changes that often lead to indeterminate or inaccurate diagnoses. Many symptoms of hearing impairment and holistic developmental disorders overlap, requiring differential diagnosis by a multidisciplinary team. This publication presents an up-to-date procedure for the diagnosis of hearing disorders in patients with holistic developmental disorders.

KEYWORDS: hearing disorders, pervasive developmental disorders, diagnosis, central auditory processing disorder

STRESZCZENIE: Zaburzenia słuchu charakteryzują się zmianami w układzie słuchowym oraz są jednym z głównych zaburzeń, które powodują ograniczenia w komunikacji i interakcjach społecznych u dzieci. Z kolei zaburzenia ze spektrum autyzmu (ASD) należą do całościowych zaburzeń rozwojowych, które obejmują deficyty w zakresie socjalizacji, komunikacji i funkcjonowania adaptacyjnego. Podobnie jak w przypadku ubytku słuchu, również w zaburzeniach ze spektrum autyzmu obserwuje

się zmiany językowe, które często prowadzą do nieokreślonych lub nieprecyzyjnych diagnoz. Wiele objawów zaburzeń słuchu i całościowych zaburzeń rozwojowych się pokrywa, co wymaga przeprowadzenia diagnostyki różnicowej przez zespół wielodyscyplinarny. Niniejsza publikacja przedstawia aktualny schemat postępowania dotyczący diagnozy zaburzeń słuchu u pacjentów z całościowymi zaburzeniami rozwoju.

SŁOWA KLUCZOWE: zaburzenia słuchu, całościowe zaburzenie rozwoju, diagnostyka, ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego

Słuch jest zmysłem, który w rozwoju dziecka w sposób znaczący wpływa na jego rozwój. Zaburzenia w obrębie tego zmysłu mają negatywny wpływ na każdą dziedzinę życia i mogą dotyczyć zarówno części obwodowej narządu słuchu, jak i części ośrodkowej.

Podobnie jak w przypadku ubytku słuchu, również w zaburzeniach ze spektrum autyzmu (autism spectrum disorders – ASD) obserwuje się zmiany językowe, które często prowadzą do nieokreślonych lub nieprecyzyjnych diagnoz, utrudniając określenie właściwego podłoża oraz podejścia leczniczo-rehabilitacyjnego dla zaburzeń mowy i języka. Typowe objawy autyzmu to m.in. opóźnienie mowy i rozwoju języka, regresja kamieni milowych rozwoju w wieku 18–24 miesięcy, unikanie kontaktu wzrokowego, wrażliwość na dotyk oraz zaangażowanie w powtarzalne i samostymulujące się zachowania. Badania przekrojowe donoszą o coraz szybszym wzroście liczby dzieci, u których zdiagnozowano ASD. W 2008 r. częstość występowania ASD wynosiła jedno dziecko z ASD na każde 88 dzieci bez ASD; w 2014 r. było to jedno na 68, a w 2018 r. – jedno na 54 dzieci (Dempoulous i Lewine, 2016, s. 107–120). Częstość występowania ASD wśród dzieci z uszkodzeniem słuchu jest stosunkowo mało znana. Sue Carvill (2001, 467–483) zasugerowała częstsze występowanie zaburzeń psychicznych w populacji osób z uszkodzonym słuchem niż w populacji osób normalnie słyszących; nie udokumentowano jednak dokładnej korelacji autyzmu z uszkodzeniem słuchu.

Zgodnie z nową klasyfikacją chorób ICD-11 (International Classification of Diseases) nastąpią zmiany w jej rozdziale 6 dotyczącym m.in. zaburzeń neurorozwojowych. Zespół Aspergera nie będzie klasyfikowany jako odrębna jednostka chorobowa i nazwa ta nie będzie już używana. W najnowszej edycji ICD nie znajdziemy także: zespołu Retta ani podziału na autyzm dziecięcy i autyzm atypowy. W zamian, w ICD-11 uwzględniono nową kategorię pod nazwą „zaburzenia ze spektrum autyzmu”. Wszystkie osoby, które zostaną przyporządkowane do tego spektrum, będą otrzymywały taką diagnozę, ale uszczegółowioną o informacje, na jakim znajdują się poziomie rozwoju intelektualnego i językowego.

Komponenta słuchowa u dzieci z ASD

Niepokojące objawy dotyczące rozwoju mowy, funkcjonowania społecznego oraz szeroko pojętej komunikacji zwracają uwagę rodziców. W konsekwencji u wielu dzieci, u których zdiagnozowano ASD, ze względu na specyfikę objawów, już na wczesnym etapie ich życia podejrzewano zaburzenie słuchu. W przypadkach współwystępowania ASD i zaburzeń słuchu rozpoznanie jednego schorzenia często prowadzi do opóźnienia rozpoznania drugiego (Roper i in., 2003, s. 245–253). Rozpoznanie zaburzeń słuchu może przesłonić rozpoznanie zachowań autystycznych. Dzieci z późno rozpoznanym niedosłuchem przejawiają zachowania, które zostały określone jako „autystyczne”, ponieważ gdy dzieci głuche lub słabosłyszące nie mają dostępu do żywego języka, mogą wykazywać wysoki odsetek wokalizacji niemówiących (np. krzyki, płacz, wrzaski). W związku z tym, populacja dzieci z ubytkiem słuchu bardzo potrzebuje narzędzia do badań przesiewowych w kierunku ASD, które pomogłoby we wcześniejszej diagnostyce różnicowej ASD i wcześniejszym podjęciu leczenia, szczególnie w pierwszych trzech latach życia. Zaleca się, aby dzieci otrzymały pełną ocenę audiologiczną w przypadku podejrzenia ASD. W ten sposób obwodowy ubytek słuchu może być wcześniej zdiagnozowany, a tym samym odpowiednie działania terapeutyczne mogą zostać podjęte we wczesnym etapie.

Jednakże słuch obwodowy nie jest jedynym obszarem, na jaki należy zwrócić uwagę w ocenie narządu słuchu. Jak już wcześniej wspomniano, zaburzenia słuchu mogą dotyczyć części zarówno obwodowej narządu słuchu, jak i jego części ośrodkowej. Problemy słuchowe osób z ASD z prawidłowym progmem słyszenia mogą obejmować znaczące deficyty słuchowe w zakresie rozumienia mowy w hałasie, integracji i separacji obususznej czy koncentracji uwagi słuchowej. Te problemy zostałyby przeoczone, gdyby polegać jedynie na tradycyjnych pomiarach audiologicznych mierzących tylko czułość słuchu obwodowego (James i in., 2022, s. 1–11). Biorąc pod uwagę szeroki zakres problemów słuchowych dzieci z całościowymi zaburzeniami rozwoju, bardziej kompleksowa (odnosząca się do części zarówno obwodowej, jak i ośrodkowej) ocena audiologiczna jest potrzebna do skutecznego wykrywania i postępowania w zakresie komponenty słuchowej dzieci z ASD.

Niedosłuch obwodowy

- W przypadku niedosłuchu wyróżnia się jego podziały w zależności od:
- głębokości i zakresu (wg klasyfikacji BIAP):
 - 21–40 dB HL – lekki ubytek słuchu,
 - 41–70 dB HL – średni ubytek,

- 71–90 dB HL – znaczny ubytek słuchu,
- powyżej 91 dB DHL – głęboki ubytek słuchu;
- czasu/momentu wystąpienia/ujawnienia się:
 - niedosłuch prelingwalny – powstały przed okresem rozwoju mowy:
 - wrodzony (powstał w okresie prenatalnym),
 - nabyty (powstał po urodzeniu, do 1. roku życia),
 - niedosłuch perilingwalny – powstał w okresie kształtowania się mowy (2.–7. rok życia);
 - niedosłuch postlingwalny – powstał po okresie rozwoju mowy;
- lokalizacji uszkodzenia:
 - przewodzeniowe upośledzenie słuchu (*hypoacusis conductiva*), tzw. niedosłuch przewodzeniowy,
 - odbiorcze upośledzenie słuchu (*hypoacusis perceptiva*), tzw. niedosłuch zmysłowo-nerwowy,
 - niedosłuch mieszany – występowanie jednocześnie niedosłuchu przewodzeniowego oraz zmysłowo-nerwowego.

Badacze zajmujący się etiologią niedosłuchu u dzieci koncentrują się na sześciu głównych przyczynach: postępujących wadach wrodzonych, wysiękowym zapaleniu ucha środkowego, ototoksyczności leków, infekcjach, zaleganiu czopów woszczynowych i narażeniu na hałas. Kluczowe jest stałe monitorowanie stanu słuchu wśród dzieci, również tych, które pomyślnie przeszły badania przesiewowe słuchu u noworodków (Skarżyński, H. i in., 2020, s. 1–6; Świerniak i in., 2021, s. 275–283). U tych dzieci może zostać niewykryty postępujący ubytek słuchu, również ubytek słuchu związany z przyczynami wrodzonymi może rozwinąć się w późniejszym okresie dzieciństwa (Skarżyński, H. i Piotrowska, 2012, s. 17–21; Swanepoel i in., 2013, s. 992–1000). Ubytek słuchu o opóźnionym początku może wystąpić po infekcjach wrodzonych. Najczęstszą przyczyną niedosłuchu obwodowego w populacji dziecięcej pozostają patologie w obrębie ucha środkowego (Gan i in., 2017, s. 117–119; Herzog i in., 2020, s. 1–9). Wiele badań wskazuje na fakt, że jest to główna przyczyna przewodzeniowego ubytku słuchu u młodszych dzieci (Osei i in., 2018, s. 7–12; Taylor i Emanuel, 2013, s. 607–615). Zapalenie ucha środkowego u dzieci może wystąpić po infekcjach wirusowych lub bakteryjnych górnych dróg oddechowych. Zwykle ostre zapalenie ucha środkowego jest powikłaniem dysfunkcji trąbki słuchowej, które wystąpiło podczas ostrej wirusowej infekcji górnych dróg oddechowych (Harmes i in., 2013, s. 435–440; Skarżyński, P.H. i in., 2021, s. 19–25). Zaburzenia słuchu, szczególnie u dzieci na etapie rozwoju mowy, wymagają szybkiego diagnozowania i leczenia. Niepodjęcie odpowiedniego postępowania leczniczo-rehabilitacyjnego może determinować osłabienie zdolności przyswajania języka oraz prawidłowego rozwoju mowy. To zaś może przełożyć się na ograniczenie w nabywaniu kompetencji komunikacyjnych i możliwości poznawczych. Nawet nieznaczny ubytek słuchu może dodatkowo wpływać

ujemnie na stan emocjonalny dziecka, powodując jego rozdrażnienie, prowadząc do zaburzeń koncentracji, relacji i wielu innych.

W niedawnej metaanalizie (Williams i in., 2021, s. 1137–1150) stwierdzono, że większość osób ze spektrum autyzmu doświadcza obniżonej tolerancji na dźwięk (ang. decreased sound tolerance, DST) w pewnym momencie swojego życia. Badania nad rozpowszechnieniem ASD w populacjach dziecięcych sugerują, że wielu dorosłych z ASD pozostaje niezdiagnozowanych (Brosnan, 2020, s. 4158–4164) i zaburzenia z obszaru ASD, w tym DST, mogą pojawić się w dorosłości wraz z dolegliwościami medycznymi lub neuropsychologicznymi. Możliwość rozpoznania ASD u pacjentów zgłaszających się do gabinetów laryngologicznych i audiologicznych z szumami usznymi i/lub DST może zatem mieć znaczący wpływ na praktykę kliniczną, podkreślając potrzebę kształcenia specjalistów w dziedzinie laryngologii i audiologii oraz potencjalnie oferując pacjentom bardziej ukierunkowane opcje postępowania.

Ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego

Ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego, w literaturze opisywane często jako centralne zaburzenia przetwarzania słuchowego (CAPD – central auditory processing disorders), według definicji American Speech Language Hearing Association odnoszą się do trudności w przetwarzaniu informacji słuchowej na poziomie ośrodkowego układu nerwowego (w warunkach prawidłowej budowy i pracy części obwodowej). Są to procesy będące podstawą takich umiejętności, jak: lokalizacja i lateralizacja dźwięków, różnicowanie dźwięków, rozpoznawanie wzorców dźwiękowych, analiza czasowych aspektów sygnału dźwiękowego oraz integracja czasowa dźwięków (Skarżyński, P.H. i in., 2015, s. 90–95).

Zaburzenia procesów przetwarzania słuchowego to zespół objawów, które w znaczący sposób mogą wpływać na codzienne funkcjonowanie człowieka. Do najczęściej wymienianych objawów określanych jako trudności w przetwarzaniu słuchowym należą (Dawes i Bishop, 2009, s. 440–465):

- trudności w słyszeniu w hałasie;
- trudności w wykonaniu złożonych poleceń słownych;
- przekręcanie podobnie brzmiących słów;
- częste prośby o powtórzenie zasłyszanego słowa;
- łatwe rozpraszenie się;
- trudności w czytaniu i pisaniu;
- trudności w koncentracji uwagi;
- nadwrażliwość na głośne dźwięki.

Opisane trudności mogą występować pojedynczo lub współwystępować w bardzo różnym nasileniu oraz formie, jednakże wszystkie mogą wpływać w znacznej

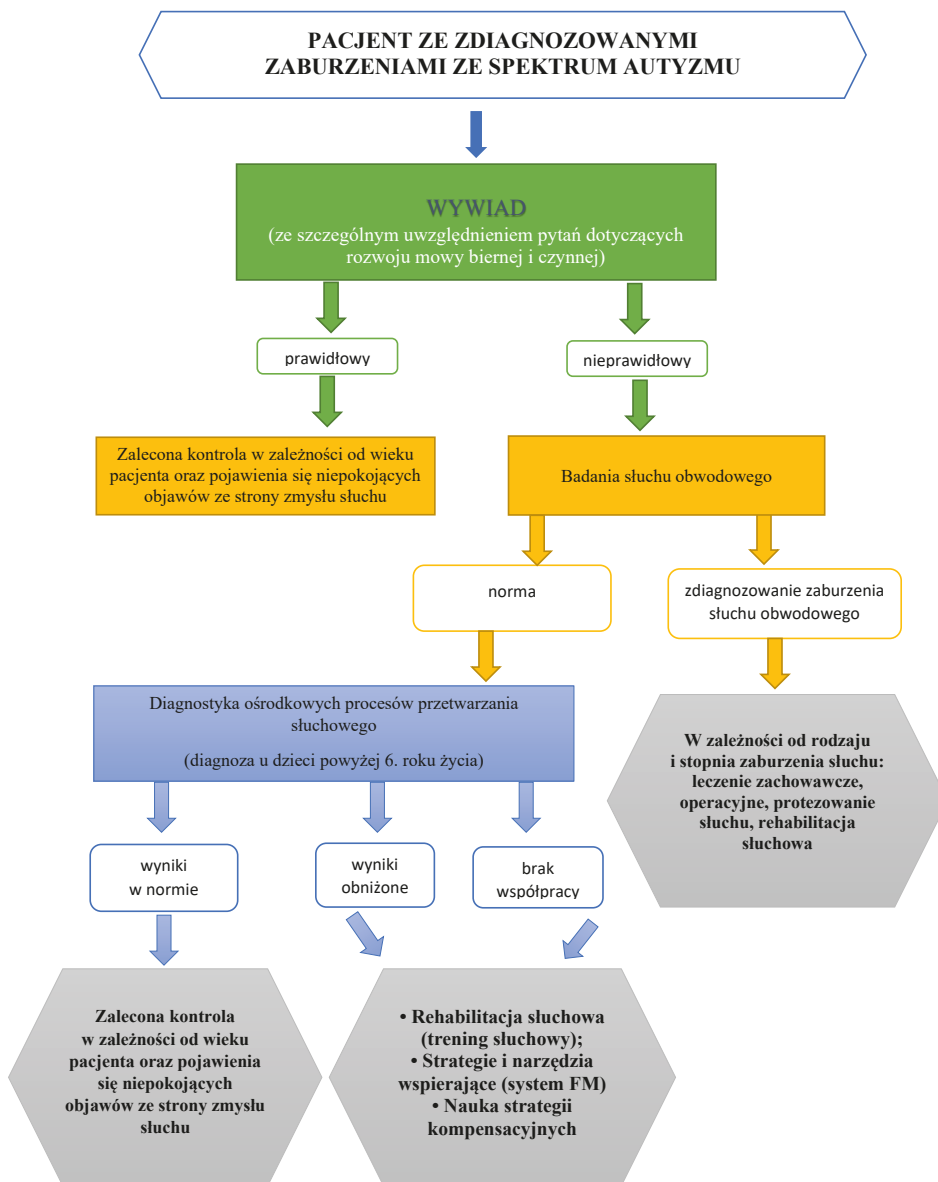
mierze na każdą sferę życia. Warto zwrócić uwagę na fakt, że opisywane trudności specyficzne jako typowe dla pacjentów z zaburzeniami przetwarzania słuchowego są często trudnościami współwystępującymi dla wielu różnych kategorii trudności, np. u pacjentów z zaburzeniami ze spektrum autyzmu. Wraz z rozwojem badań zmieniało się postrzeganie współistnienia ASD z problemami ze słuchem. Niektórzy badacze poruszają zagadnienie niższego poziomu dyskryminacji słuchowej u osób z ASD (Kargas i in., 2015, s. 658–668), a także trudności z rozróżnieniem mowy w hałasie (Moossavi i Moallemi, 2019, s. 1–13). Jak zauważa Inga Denman i współpracownicy (2015, s. 991–996), badacze często stwierdzali nieprawidłowe asymetrie międzuszne (ubytki słuchu lewego ucha) w zadaniach obuusznych związanych z mową dzieci ze spektrum autyzmu.

Diagnoza zaburzeń słuchu u pacjenta z zaburzeniami ze spektrum autyzmu

Postępowanie diagnostyczne dotyczące diagnozy zaburzeń słuchu u pacjentów z zaburzeniami ze spektrum autyzmu jest związane przede wszystkim z rozwojem mowy biernej i czynnej. Pojawiające się nieprawidłowości w tym zakresie skłaniają rodziców do wizyty u specjalisty w celu postawienia diagnozy trudności, z jakimi się borykają się ich dzieci, w tym trudności dotyczących zmysłu słuchu, np.: braku rozwijającej się mowy czynnej, zaburzeń w zakresie mowy biernej, takich jak: brak reakcji na swoje imię, brak chęci podejmowania dialogu, brak zainteresowania komunikacją z otoczeniem. Warto podkreślić, że diagnostyka otolaryngologiczna u dzieci z podejrzeniem lub rozpoznaniem ASD może przyczynić się do szybszego zdiagnozowania problemów ze słuchem oraz do podjęcia ich szybszego leczenia, co może przełożyć się na korzyści terapeutyczne. Schemat postępowania dotyczący diagnozy zaburzeń słuchu u dzieci z zaburzeniami ze spektrum autyzmu został zaprezentowany na rysunku 1. Niemniej jednak postępowanie diagnostyczne jest wyzwaniem, gdyż objawy niedosłuchu i ASD mogą być mylone, m.in. opóźnienie rozwoju mowy czy zaburzenia mowy biernej i czynnej. Ponadto przeprowadzanie badań audiometrycznych (w szczególności tych wymagających współpracy osoby badanej z diagnostą) czy późniejsza interpretacja wyników stanowią trudność, gdyż dzieci z ASD, przejawiając problemy w realizacji narzuconych zadań, nie są w stanie wykonać poleceń osoby badającej (osoby obcej dla nich), a także zmagają się z deficytami komunikacyjnymi, językowymi i społecznymi (McTee i in., 2019, s. 823–833). Trudność ta pojawia się podczas wykonywania i interpretacji wyników testów subiektywnych (tj. tych wymagających współpracy pacjenta z osobą prowadzącą badanie), które standardowo wykonuje się w diagnostyce

RYSUNEK 1

Schemat postępowania dotyczący diagnozy zaburzeń słuchu u dzieci z ASD



Źródło: opracowanie własne

audiologicznej. Rekomendowane są więc badania obiektywne, jak np. badanie ABR (auditory brainstem response – odpowiedź mózgu na stymulację akustyczną). W przypadku pacjentów z ASD tradycyjna ocena audiologiczna może być niewystarczająca. Coraz więcej wysiłku wkłada się w badania dotyczące związku między zaburzeniami neurorozwojowymi a CAPD. Diagnoza CAPD nie jest łatwa i wymaga wielodyscyplinarnego podejścia m.in. logopedów, audiologów, psychologów i neurologów. Reasumując, do pacjentów z ASD należy podchodzić bardzo indywidualnie, zwracając szczególną uwagę na stopień nasilenia objawów, poziom funkcjonowania społecznooraz komunikacyjnego i uważnie dostosowując metody i techniki badawcze do każdego dziecka jednostkowo.

Postępowanie diagnostyczne

Pierwszym etapem diagnozy słuchu jest wykluczenie trudności w zakresie słuchu obwodowego. Dobór badań i technik powinien być dostosowany do pacjenta indywidualnie. Diagnoza powinna obejmować badania obiektywne (nie-wymagające współpracy pacjenta) oraz subiektywne (jeśli możliwa jest współpraca pacjenta z diagnostą). Pakiet diagnostycznych badań obiektywnych zawiera m.in. tympanometrię, otoemisję akustyczną i badania słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR). Pierwsze z badań – tympanometria – pozwala na ocenę stanu ucha środkowego i wykrycie/wykluczenie patologii, które mogłyby być przyczyną niedosłuchu. Otoemisja jest odpowiedzią komórek słuchowych ślimaka na podany przez sondę impuls tonalny lub trzask. Badanie ABR pozwala wykryć ewentualne zaburzenia słuchu na drodze słuchowej od ślimaka do pnia mózgu – testy te polegają na rejestracji potencjałów elektrycznych, które odzwierciedlają synchroniczną aktywność generowaną przez ośrodkowy układ nerwowy w odpowiedzi na różne bodźce akustyczne (Ocak i in., 2018, s. 367–372). Do badań subiektywnych zalicza się audiometrię tonalną służącą wyznaczeniu progów słyszenia dla przewodnictwa powietrznego i kostnego.

Postępowanie w przypadku niedosłuchu obwodowego obejmuje odpowiednie zastosowanie leczenia zachowawczego, farmakologicznego, operacyjnego lub zaaplikowanie różnego rodzaju protez słuchowych. Implanty ślimakowe są skuteczne i korzystne dla niedosłyszących członków populacji ASD, mimo że rozwój języka może być opóźniony w stosunku do zaimplantowanych dzieci bez dodatkowych niepełnosprawności. Obiektywne udokumentowanie zmian w funkcjonowaniu może być trudne lub niemożliwe w przypadku niektórych dzieci z ASD. W takich przypadkach autorzy dowodzą, że subiektywne relacje rodziców i specjalistów wskazujące na pozytywny wpływ implantu na dziecko i rodzinę mogą być jedyną miarą sukcesu, której można zaufać. Ogólnie rzecz biorąc, wyniki badań sugerują, że implantacja ślimakowa może być korzystna dla

dzieci z ASD (Donaldson i in., 2004, s. 666–671; Tavares i in., 2021, s. 601–619). Pozostaje wiele obszarów badań, w tym badanie podłużne specyficznych zachowań dzieci z ASD przed protezowaniem i po nim (za pomocą zarówno implantów ślimakowych, jak i aparatów słuchowych) oraz opracowanie i ocena obiektywnych narzędzi do pomiaru postępów u dzieci z ASD. W tej populacji zdecydowanie zaleca się prowadzenie poradnictwa dla rodziców, aby ułatwić im wypracowanie odpowiednich oczekiwań oraz korzystanie z pomocy zespołu specjalistów. Jeśli słuch obwodowy jest w normie, można przejść do diagnozy części ośrodkowej.

W związku z tym, że ośrodkowe procesy przetwarzania słuchowego, czyli inaczej określone umiejętności słuchowe (takie jak np. rozpoznawanie wzorców dźwiękowych, analiza czasowych aspektów sygnału dźwiękowego czy rozumienie mowy w utrudnionych warunkach akustycznych) są zaburzone, diagnoza obejmuje sprawdzenie ich funkcjonowania za pomocą tzw. testów psychoakustycznych. Ze względu na proces dojrzewania ośrodkowego układu nerwowego oraz dość skomplikowaną procedurę diagnostyczną przeprowadzenie testów możliwe jest od ok. 6.–7. roku życia. Dobór testów jest zależny od zgłaszanych objawów, ale zawsze obejmować one powinny testy z kilku grup dotyczących diagnozy różnych obszarów umiejętności słuchowych.

Testy behawioralne są podstawą w diagnostyce ośrodkowych procesów przetwarzania słuchowego, gdyż obejmują wiele umiejętności słuchowych, jakich procesy te dotyczą. Jednakże są to badania subiektywne, wymagające współpracy badanego z diagnostą, co może być trudne do przeprowadzenia u części pacjentów z ASD czy innymi zaburzeniami współistniejącymi. Zawsze warto wtedy oprzeć się na narzędziach kwestionariuszowych (Krzyszewska i Kurkowski, 2020, s. 51–54), które po wykluczeniu niedosłuchu obwodowego pomogą w decyzji, czy komponenta słuchowa (pomimo braku możliwości wykonania testów behawioralnych) wymaga wsparcia i zastosowania odpowiedniej rehabilitacji.

W przypadku stwierdzenia ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego zalecanych jest kilka strategii terapeutycznych. Krok pierwszy to trening w formie stymulacji słuchowej, która będzie rehabilitowała zaburzone umiejętności słuchowe. Oferta rynku jest dość szeroka. Zarówno trening, jak i jego formę można dopasować do trudności występujących u dziecka. Jedną z metod jest terapia SPPS-S (*Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego*) (Skarżynski i in., 2023, s. 89–95.). Jeśli rodzice mają możliwość dowożenia dziecka na zajęcia, trening może odbywać się w specjalistycznym ośrodku. Zajęcia przewidziane w ramach SPPS-S można także z powodzeniem stosować w warunkach domowych.

W przypadku każdego typu rehabilitacji należy pamiętać, że to proces, na którego efekty trzeba czasem poczekać, dlatego tak ważne jest wspieranie dzieci w dodatkowej formie. Kolejny zatem krok stanowi nauka i wdrożenie strategii kompensujących trudności, jakie napotyka dziecko.

By ułatwić dziecku naukę szkolną, warto rozważyć zastosowanie takich sposobów, jak mapy myśli (z ang. *mind mapping*), czyli specyficzny sposób tworzenia notatek, mający m.in. zwiększać efektywność pracy i zapamiętywania. Ważne jest też, aby zadbać o warunki akustyczne, w jakich przebywa dziecko, ograniczając np. liczbę dystraktorów słuchowych (podczas odrabiania lekcji w domu czy wspólnej rozmowy wyłączyć TV, radio). Należy zrezygnować z długich, złożonych poleceń, jakie kierujemy do dziecka – wydawać je w maksymalnie prostej i krótkiej formie, a dla pewności, że dziecko je zrozumiało, poprosić o powtórzenie. Rehabilitacja ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego, jak sama nazwa wskazuje, to rehabilitacja, czyli proces/działanie. Jej efektywność jest zależna od rodzaju stymulacji, jakiej poddawany jest pacjent, oraz od tego, czy ma on jakieś inne współwystępujące trudności, czy rodzice/opiekunowie stosują się do zaleceń przekazanych przez specjalistów. Wymienione czynniki i wiele innych mogą wpływać na to, jak szybko efekty terapii zostaną zauważone. Jednakże rehabilitacja ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego przynosi skuteczne efekty i warto w przypadku jakichkolwiek wątpliwości zgłosić się do specjalisty.

Podsumowanie

Zaburzenia ze spektrum autyzmu są jednostką chorobową o wzrastającej częstości występowania (Mikic i in., 2016, s. 36–39; Sokhadze i in., 2016, s. 405–420), która charakteryzuje się m.in. upośledzeniem interakcji społecznych i językowych. Pacjenci mogą przejawiać stereotypowe zachowania oraz ograniczone zainteresowania. Ponadto, mogą występować u nich zaburzenia w zakresie rozumienia, interpretacji oraz adekwatnego reagowania w obszarze funkcjonowania społecznego i emocjonalnego. Spowodowane może to być rozłączeniem funkcji sieci neuronów zaangażowanych w poznanie społeczne i kontrolę zachowania, co prowadzi do upośledzenia integralności informacji sensorycznej (Moossavi i Moallemi, 2019, s. 1–13). Zmiany w przetwarzaniu sensorycznym, zwłaszcza zmysłu słuchu, mają szeroki zakres w ASD, a zgodnie z teoriami neurobiologicznymi nieprawidłowości w przetwarzaniu cech czasowych wejść sensorycznych mogą przyczyniać się do głównych objawów chorobowych w tym zaburzeniu (Azouz i in., 2014, s. 2297–2300; Demopoulos i Lewine, 2016, s. 107–120; Foss-Feig i in., 2017, s. 1845–1856).

Nie ma wystarczających dowodów na to, że pacjenci ze spektrum autyzmu są bardziej narażeni na ryzyko utraty słuchu niż zdrowa populacja, jednak istnieją mocne dowody uzyskane z badań elektrofizjologicznych i behawioralnych wskazujące na obecność CAPD u osób z ASD. Wpływ ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego u pacjentów z ASD nie jest jeszcze dobrze poznany.

Wynika to najprawdopodobniej ze złożoności czynników oddziałujących na różne regiony mózgu. Ponieważ behawioralne komponenty w ASD mogą być również związane z CAPD, zrozumienie tego złożonego związku pozwoli na znalezienie najwłaściwszych metod diagnostycznych, a następnie terapeutycznych, które pomogą podnieść jakość życia tych osób.

Ponadto, ocena audiologiczna (jedynie słuchu obwodowego) może być niewystarczająca w przypadku pacjentów z ASD, ponieważ powinni oni być oceniani także w zakresie procesów przetwarzania słuchowego. Po zdiagnozowaniu CAPD w leczeniu należy zastosować podejście zespołowe, obejmujące logopedę, audiologa, pedagoga specjalnego, psychologa i rodziców. Podejście to powinno być zindywidualizowane w odniesieniu do każdego pacjenta i opierać się na kilku zmiennych, takich jak preferowany język, tło kulturowe i potrzeby komunikacyjne. American Speech-Language-Hearing Association zaleca trzy metody leczenia, które często są stosowane jednocześnie. Są to: „bezpośrednia korekta umiejętności” (np. trening słuchowy), „strategie kompensacyjne” (np. wykorzystanie umiejętności wyższego rzędu) oraz „modyfikacje środowiskowe”. Należy zaznaczyć, iż rehabilitacja pacjentów z CAPD powinna obejmować przede wszystkim trening słuchowy, jeśli jest to wymagane, również zindywidualizowany tryb edukacji, możliwość uczestniczenia w dodatkowych zajęciach, np. korekcyjno-kompensacyjnych, czy możliwość otrzymania potrzebnych sprzętów (np. system FM) i pomocy do nauki (np. słuchawki wygłuszające). Wszystkie te działania mają służyć wyrównywaniu szans edukacyjnych dzieci, aby jak najlepiej mogły korzystać z procesu uczenia się, co przełoży się na ich dalszy rozwój (Czajka i in., 2021, s. 53–57).

Najważniejszą konkluzją płynącą z niniejszego opracowania jest to, że podjęcie diagnostyki oraz objęcie opieką audiologiczną/otolaryngologiczną dzieci z podejrzeniem lub potwierdzeniem zaburzeń ze spektrum autyzmu jest niezwykle ważne w ich dalszym rozwoju. Istotne jest zwłaszcza wczesne wykrycie problemów ze słuchem i rozpoczęcie ich jak najwcześniejszego leczenia. Trudności w zakresie zmysłu słuchu, zaburzenia mowy biernej i/lub czynnej to podstawa objęcia diagnozą w kierunku nie tylko samego wykluczenia niedosłuchu obwodowego. Bardzo ważnym aspektem jest diagnoza ośrodkowych procesów przetwarzania słuchowego. W przypadku objawów, które mogą sugerować zaburzenia przetwarzania słuchowego, jak najszybsze podjęcie działań diagnostyczno-rehabilitacyjnych może wpłynąć na poprawę funkcjonowania dzieci w obszarze rozwoju mowy biernej i czynnej. Ze względu na specyfikę ASD i bardzo różny przebieg tej jednostki chorobowej niezwykle ważne jest tu indywidualne (i holistyczne) podejście do pacjenta.

Bibliografia

- Azouz, H. G., Kozou, H., Khalil, M., Abdou, R. M., Sakr, M. (2014). The correlation between central auditory processing in autistic children and their language processing abilities. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(12), 2297–2300. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.10.039>
- Brosnan, M. (2020). An exploratory study of a dimensional assessment of the diagnostic criteria for autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 50(11), 4158–4164. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04474-8>
- Carvill, S. (2001). Sensory impairments, intellectual disability and psychiatry. *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR*, 45(6), 467–483. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2001.00366.x>
- Czajka, N., Skarżyński, P. H., Skarżyński, H. (2021). Trudności dotyczące ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego z perspektywy lekarzy, instytucji orzekających i pacjentów. *Nowa Audiofonologia*, 10(1), 53–57. <https://doi.org/10.17431/10.1.6>
- Dawes, P., Bishop, D. (2009). Auditory processing disorder in relation to developmental disorders of language, communication and attention: A review and critique. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 44(4), 440–465. <https://doi.org/10.1080/13682820902929073>
- Demopoulos, C., Lewine, J. D. (2016). Audiometric profiles in Autism Spectrum Disorders: Does subclinical hearing loss impact communication? *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 9(1), 107–120. <https://doi.org/10.1002/aur.1495>
- Denman, I., Banajee, M., Hurley, A. (2015). Dichotic listening training in children with autism spectrum disorder: A single subject design. *International Journal of Audiology*, 54(12), 991–996. <https://doi.org/10.3109/14992027.2015.1070308>
- Donaldson, A. I., Heavner, K. S., Zwolan, T. A. (2004). Measuring progress in children with Autism Spectrum Disorder who have cochlear implants. *Archives of Otolaryngology – Head & Neck Surgery*, 130(5), 666–671. <https://doi.org/10.1001/archotol.130.5.666>
- Foss-Feig, J. H., Schauder, K. B., Key, A. P., Wallace, M. T., Stone, W. L. (2017). Audition-specific temporal processing deficits associated with language function in children with autism spectrum disorder. *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 10(11), 1845–1856. <https://doi.org/10.1002/aur.1820>
- Gan, R. W. C., Overton, P., Benton, C., Daniel, M. (2017). Hearing aids for otitis media with effusion: Do children use them? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 99, 117–119. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.05.027>
- Harmes, K., Blackwood, R. A., Burrows, H., Cooke, J. M., Harrison, R. V., Passamani, P. (2013). Otitis media: Diagnosis and treatment. *American Family Physician*, 88(7), 435–440. <https://www.aafp.org/afp/2013/1001/p435.html>
- Herzog, C., Homøe, P., Koch, A., Niclasen, J., Dammeyer, J., Lous, J., Kørvel-Hanquist, A. (2020). Effects of early childhood otitis media and ventilation tubes on psychosocial wellbeing – A prospective cohort study within the Danish National Birth Cohort. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 133. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109961>
- James, P., Schafer, E., Wolfe, J., Matthews, L., Browning, S., Oleson, J., Sorensen, E., Rance, G., Shiels, L., Dunn, A. (2022). Increased rate of listening difficulties in autistic children. *Journal of Communication Disorders*, 99. <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2022.106252>
- Kargas, N., López, B., Reddy, V., & Morris, P. (2015). The relationship between auditory processing and restricted, repetitive behaviors in adults with Autism Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 45(3), 658–668. <https://doi.org/10.1007/s10803-014-2219-2>

- Krzyszewska, P., Kurkowski, Z. M. (2020). Przydatność wybranych kwestionariuszy przesiewowych do wykrywania zaburzeń ośrodkowego przetwarzania słuchowego. *Nowa Audiofonologia*, 4(3), 51–54. <https://doi.org/10.17431/894767>
- McTee, H. M., Mood, D., Fredrickson, T., Thrasher, A., Bonino, A. Y. (2019). Using visual supports to facilitate audiological testing for children with autism spectrum disorder. *American Journal of Audiology*, 28(4), 823–833. https://doi.org/10.1044/2019_AJA-19-0047
- Mikić, B., Jotic, A., Mirić, D., Nikolić, M., Janković, N., Arsović, N. (2016). Receptive speech in early implanted children later diagnosed with autism. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 133 Suppl 1, 36–39. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.01.012>
- Moossavi, A., Moallemi, M. (2019). Auditory processing and auditory rehabilitation approaches in autism. *Auditory and Vestibular Research*, 28(1), 1–13. <https://doi.org/10.18502/avr.v28i1.410>
- Ocak, E., Eshraghi, R. S., Danesh, A., Mittal, R., Eshraghi, A. A. (2018). Central auditory processing disorders in individuals with Autism Spectrum Disorders. *Balkan Medical Journal*, 35(5), 367–372. <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2018.0853>
- Osei, A. O., Larnyo, P. A., Azaglo, A., Sedzro, T. M., Torgbenu, E. L. (2018). Screening for hearing loss among school going children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 111, 7–12. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.05.018>
- Roper, L., Arnold, P., Monteiro, B. (2003). Co-occurrence of autism and deafness: Diagnostic considerations. *Autism: The International Journal of Research and Practice*, 7(3), 245–253. <https://doi.org/10.1177/1362361303007003002>
- Skarżyński, H., Gos, E., Świerniak, W., Skarżyński, P. H. (2020). Prevalence of hearing loss among Polish school-age children from rural areas – Results of hearing screening program in the sample of 67 416 children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 128. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109676>
- Skarżyński, H., Piotrowska, A. (2012). Prevention of communication disorders – screening pre-school and school-age children for problems with hearing, vision and speech: European Consensus Statement. *Medical Science Monitor: International Medical Journal of Experimental and Clinical Research*, 18(4), 17–21. <https://doi.org/10.12659/msm.882603>
- Skarżyński, P. H., Czajka, N., Gos, E., Skarżyński, H. (2023). The stimulation of polymodal sensory perception by Skarżyński (SPPS-S): comparison of stationary and remote therapy results. *Finnish Journal of EHealth and EWellfare*, 15(1), 89–95. <https://doi.org/10.23996/fjh.w122283>
- Skarżyński, P. H., Świerniak, W., Karpowicz, M., Zdanowicz, R., Czajka, N., Skarżyński, H. (2021). Program badań przesiewowych słuchu w szkołach podstawowych z terenów wiejskich. *Nowa Audiofonologia*, 10(1), 19–25. <https://doi.org/10.17431/10.1.2>
- Skarżyński, P. H., Włodarczyk, A. W., Kochanek, K., Pilka, A., Jędrzejczak, W. W., Olszewski, L., Bruski, L., Niedzielski, A., Skarżyński, H. (2015). Central auditory processing disorder (CAPD) tests in a school-age hearing screening programme – Analysis of 76,429 children. *Annals of Agricultural and Environmental Medicine: AAEM*, 22(1), 90–95. <https://doi.org/10.5604/12321966.1141375>
- Sokhadze, E. M., Casanova, M. F., Tasman, A., Brockett, S. (2016). Electrophysiological and behavioral outcomes of berard auditory integration training (AIT) in children with Autism Spectrum Disorder. *Applied Psychophysiology and Biofeedback*, 41(4), 405–420. <https://doi.org/10.1007/s10484-016-9343-z>
- Swanepoel, D. W., MacLennan-Smith, F., Hall, J. W. (2013). Diagnostic pure-tone audiometry in schools: Mobile testing without a sound-treated environment. *Journal of the American Academy of Audiology*, 24(10), 992–1000. <https://doi.org/10.3766/jaaa.24.10.10>
- Świerniak, W., Skarżyński, P. H., Gos, E., Czajka, N., Matusiak, M., Hartwich, P., Skarżyńska, M. B. (2021). Hearing screening among first-grade children in rural areas and small towns in Mał-

- polskie voivodeship, Poland. *Audiology Research*, 11(2), 275–283. <https://doi.org/10.3390/audiol-res11020025>
- Tavares, F. da S., Azevedo, Y. J., Fernandes, L. da M. M., Takeuti, A., Pereira, L. V., Ledesma, A. L. L., Bahmad, F. (2021). Cochlear implant in patients with autistic spectrum disorder – A systematic review. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 87(5), 601–619. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.11.020>
- Taylor, E. J., Emanuel, D.C. (2013). Assessment of the efficacy of a hearing screening program for college students. *Journal of the American Academy of Audiology*, 24(7), 607–615. <https://doi.org/10.3766/jaaa.24.7.9>
- Williams, Z. J., Suzman, E., Woynaroski, T. G. (2021). Prevalence of decreased sound tolerance (hyperacusis) in individuals with autism spectrum disorder: A meta-analysis. *Ear and Hearing*, 42(5), 1137–1150. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001005>