

ANNA KAWIŃSKA - KILIAŃCZYK

**PRZYDATNOŚĆ BADAŃ PRZESIEWOWYCH WE WCZESNYM
WYKRYWANIU ZABURZEŃ SŁUCHU U NOWORODKÓW**

Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych

Promotor

Prof. dr hab. med. Jerzy Szczapa

**KLINIKA NEONATOLOGII
INSTYTUTU POŁOŻNICTWA I CHOROÓB KOBIECYCH
AKADEMII MEDYCZNEJ W GDAŃSKU**

Gdańsk 2006

Pragnę bardzo podziękować

Mojemu Promotorowi, Panu Profesorowi Jerzemu Szczapie, za cierpliwość
i cenne uwagi dotyczące pracy

Pani Doktor Tamarze Czajkowskiej za ogromną życzliwość i pomoc w stawianiu
pierwszych kroków w tajemniczym świecie noworodka i wcześniaka,

Wszystkim Paniom Położnym wykonującym badania słuchu w Klinice Neonatologii
– bez ich zaangażowania praca byłaby o wiele trudniejsza

Personelowi Poradni Audiologicznej ACK PSK 1 w Gdańsku oraz Poradni Audiologicznej
przy Szpitalu Miejskim w Gdyni za udostępnienie mi wyników badań skierowanych dzieci

Pani Ani Jurkiewicz za udzielenie schronienia na wiele godzin pisania

Panu Doktorowi Jackowi Kozłowskiemu za bardzo trafne spostrzeżenia

Mamie jednego z pacjentów za udostępnienie fotografii

Krzysztofowi Musiowi za pomoc w opracowaniu statystycznym

Sylwii za „wsparcie duchowe”

Ewelinie i Maćkowi za możliwość wypicia niejednej pysznej herbaty w przerwie pracy

Całej mojej rodzinie za wiarę we mnie i codzienne obdarowywanie Miłością...

Spis treści

1. WSTĘP	7
1.1. Historia badań przesiewowych słuchu u noworodków	8
1.2. Anatomia i fizjologia narządu słuchu	10
1.2.1. Rozwój narządu słuchu człowieka	10
1.2.2. Rozwój reakcji słuchowych	11
1.2.3. Budowa i funkcjonowanie narządu słuchu	12
1.3. Metody badania słuchu u noworodków	14
1.3.1. Audiometria impedancyjna	15
1.3.2. Otoemisje akustyczne	15
1.3.3. Potencjały wywołane z pnia mózgu	16
1.4. Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu	17
2. CELE PRACY	19
3. MATERIAŁ I METODA	20
3.1. Materiał	20
3.2. Metoda	21
3.3. Metody analizy statystycznej	23
4. WYNIKI	25
4.1. Ogólna charakterystyka badanej grupy	25
4.2. Wyniki badania przesiewowego	28
4.2.1. Porównanie wyników badania przesiewowego słuchu w uchu lewym i prawym	32
4.2.2. Analiza wyników badań przesiewowych w zależności od wybranych parametrów	33
4.3. Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu w badanej populacji	36

4.3.1.	Analiza wyników badań przesiewowych u noworodków, u których stwierdzono obecność czynników ryzyka uszkodzenia słuchu	39
4.3.2.	Wpływ poszczególnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu na wynik badania przesiewowego	40
4.3.3.	Wpływ liczby działających czynników ryzyka na wyniki badań przesiewowych	42
4.3.4.	Analiza wpływu dodatkowych czynników ryzyka na wynik badania przesiewowego słuchu	44
4.4.	Diagnostyka zaburzeń słuchu u dzieci skierowanych do poradni audiologicznej	47
4.4.1.	Wyniki badań audiologicznych	53
5.	DYSKUSJA	55
6.	WNIOSKI	81
7.	STRESZCZENIE	82
8.	PIŚMIENNICTWO	86

SKRÓTY I TERMINY UŻYTE W TEKŚCIE

ABR	- ang.: auditory brainstem responses, słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu
dB	- jednostka natężenia dźwięku (decybel)
dB nHL	- ang.: normal hearing level, jednostka miary natężenia dźwięku wyrażana w decybelach, ustalana według pomiarów progów słyszenia ludzi zdrowych, prawidłowo słyszących
DPOAE	- ang.: distortion products otoacoustic emissions, otoemisje produktów zniekształceń nieliniowych ślimaka
CMV	- ang.: cytomegalovirus, wirus cytomegalii
t.c.	- tydzień ciąży
Hz	- jednostka częstotliwości (Herz)
OAE	- ang.: otoacoustic emissions, otoemisje akustyczne
OITN	- oddział intensywnej terapii noworodka
TEOAE	- ang.: transient evoked otoacoustic emissions, otoemisje wywołane
TORCH	- akronim ang.: Toksoplasmosis, Others, Rubeolla, Cytomegaly, Herpes (toksoplazmoza, inne, różyczka, cytomegalia, opryszczka)

SKRÓTY UŻYTE W WYKRESACH

R_	- czynnik ryzyka uszkodzenia słuchu
R_MASA	- urodzeniowa masa ciała poniżej 1500 g
R_HBD	- wcześniactwo poniżej 33. tygodnia ciąży
R_LEK	- leki ototoksyczne
R_IMV	- sztuczna wentylacja powyżej pięciu dni
R_RODZ	- wada słuchu w rodzinie
R_WRODZ	- wada wrodzona głowy lub szyi
R_APGAR	- punktacja Apgar poniżej 4 w 1. minucie lub poniżej 6 w 5. minucie
R_HBILI	- żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej
R_TORCH	- infekcja TORCH
R_OITN	- intensywne leczenie powyżej siedmiu dni
R_ZESPÓŁ	- zespół wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem
D_	- „dodatkowy” (nie ujęty w kwestionariuszu) czynnik ryzyka
D_IVH	- krwawienie do ośrodkowego układu nerwowego powyżej II stopnia
D_DRG	- drgawki
D_LMALAC	- leukomalacja
D_PPHN	- przetrwałe krążenie płodowe
D_HIPOGL	- hipoglikemia
UL	- ucho lewe
UP	- ucho prawe

1. WSTĘP

Zaburzenia słuchu u noworodków są jednymi z najczęściej występujących nieprawidłowości w tym okresie życia. Dane epidemiologiczne wskazują, że u 1 do 2 na 1000 noworodków występuje obustronne głębokie uszkodzenie słuchu, a u 2 do 4 obustronny niedosłuch średniego stopnia lub niedosłuch jednostronny (1, 17, 30, 50, 122, 126, 142, 145, 149). Częstość występowania głębokich zaburzeń słuchu jest zatem około sześć razy większa od występowania wrodzonej niedoczynności tarczycy i około piętnaście razy większa niż występowanie fenyloketonurii – chorób, które są od kilkunastu lat objęte w Polsce programem badań przesiewowych (84).

W populacji noworodków obarczonych wysokim ryzykiem uszkodzenia słuchu, częstość występowania tych zaburzeń wzrasta ponad dziesięciokrotnie i wynosi 2 do 5 na 100 noworodków (1, 42, 78, 125, 126, 137). Biorąc pod uwagę fakt, że w Polsce rodzi się około 400 000 dzieci rocznie, można przyjąć, że każdego roku w naszym kraju rodzi się od 400 do 800 dzieci z głębokimi wadami słuchu, a drugie tyle z obustronnym niedosłuchem średniego stopnia lub niedosłuchem jednostronnym (127, 134). W Stanach Zjednoczonych codziennie rodzi się około 30 dzieci obarczonych wadą słuchu (29, 148).

Sprawność językowa warunkuje poznawanie i rozumienie otaczającego dziecko zjawisk, a tym samym wpływa na jego rozwój psychiczny, społeczny oraz intelektualny (22, 64, 150). Pojawienie się zaburzenia słuchu przed lub wkrótce po urodzeniu wpływa hamująco na rozwój mowy, a niekiedy całkowicie uniemożliwia jej przyswojenie.

Dzieci z niewielkim uszkodzeniem (do 40 dB) są w stanie samodzielnie rozwinąć mowę, jednakże mogą u nich występować zaburzenia artykulacji. U tych pacjentów stosuje się sporadycznie aparaty słuchowe. U dzieci z ubytkiem słuchu średniego stopnia (40-50 dB), konieczne jest zastosowanie aparatów słuchowych i rehabilitacja. W przypadku głębokiego ubytku słuchu rozwój mowy, pomimo aparatowania, może być poważnie zaburzony (108). Niezależnie od przyczyny niedosłuchu, wczesne rozpoznanie oraz wcześnie wdrożona terapia (rehabilitacja narządu słuchu, zakładanie aparatów słuchowych, implanty ślimakowe) są niezbędnym warunkiem rozwoju mowy i pozwalają dzieciom niedosłyszącym rozwijać się niemal tak samo jak dzieciom słyszącym (22, 30, 158).

Obecnie uważa się, że diagnostyka zaburzeń słuchu powinna być przeprowadzona do trzeciego miesiąca życia dziecka (1, 7). Odpowiednia terapia (aparaty słuchowe, rehabilitacja) powinna być rozpoczęta przed ukończeniem szóstego miesiąca życia (35). Wczesne rozpoznanie zaburzeń narządu słuchu i szybką interwencję mogą zapewnić badania przesiewowe przeprowadzone w okresie noworodkowym.

Yoshinaga-Itano podaje, że średni czas rozpoznania niedosłuchu u dziecka, które nie było poddane badaniu przesiewowemu wynosił 23 miesiące. W populacji dzieci poddanych przesiewowi, 25% było zdiagnozowanych do 2,5 tygodnia życia, 50% do 5. tygodnia, 75% - do 3. miesiąca życia (158). Dla porównania tylko 8% dzieci z niedosłuchem było zdiagnozowanych do 6. miesiąca życia w ośrodkach, w których nie wykonano badania przesiewowego (157, 158).

W ostatnich latach badania przesiewowe słuchu noworodków zyskują na świecie trwałą pozycję wśród procedur klinicznych. Są wprowadzane na szeroką skalę w coraz większej liczbie państw, a ich zasadność jest powszechnie uznawana. W dalszym ciągu pozostają również w sferze zainteresowania naukowców.

W obecnej pracy badania przeprowadzono w oparciu o wytyczne Programu Powszechnych Badań Słuchu Noworodków, zainicjowanego przez Wielką Orkiestrę Świątecznej Pomocy i zorganizowanego przy współudziale zespołu doświadczonych audiologów i neonatologów. W Klinice Neonatologii Akademii Medycznej w Gdańsku pierwsze badanie słuchu w ramach Programu wykonano w październiku 2002 roku.

1. 1. HISTORIA PRZESIEWOWYCH BADAŃ SŁUCHU U NOWORODKÓW

Historia związana z badaniami słuchu u noworodków sięga ponad 100 lat. Pod koniec XIX wieku Sachs zaobserwował, że odpowiedź na bodziec słuchowy może być badana za pomocą odruchu powiekowego. W ten sposób zrodziła się koncepcja badania behawioralnego. Kolejni badacze stwierdzali zmianę zachowania (mrużenie powiekami, pobudzenie) jako reakcję na dźwięk typową dla 3–7 - dniowych noworodków. Prowadzono również badania reakcji związanych z pobudzaniem narządu słuchu u płodów i wcześniaków, pozwalające stwierdzić, że percepcja słuchowa jest obecna jeszcze przed narodzeniem. Pod wpływem silnego bodźca akustycznego stwierdzano zmianę aktywności, częstości akcji serca płodu/novorodka (76). W latach sześćdziesiątych dwudziestego wieku zaczęto zwracać uwagę na istnienie czynników ryzyka mogących mieć potencjalny wpływ na rozwój niedosłuchu, co zaowocowało powstaniem

listy czynników uszkodzenia słuchu. Lista ta opracowana przez Joint Committee on Infant Hearing w roku 1972 i uzupełniana w latach 1988, 1990, 1994, 2000 ma istotne znaczenie podczas badania niedosłuchu (48, 76).

Prawdziwym przełomem, jeżeli chodzi o badania skriningowe słuchu u noworodków, było wynalezienie elektrofizjologicznych, obiektywnych metod badania słuchu, nie wymagających współpracy ze strony pacjenta. W 1950 roku został wyprodukowany pierwszy aparat do automatycznej oceny potencjałów słuchowych (56). Początkowo było to badanie bardzo kosztowne i czasochłonne. Znaczny postęp technologiczny doprowadził do wprowadzenia metody badania potencjałów wywołanych z pnia mózgu (ABR - Auditory Brainstem Responses) niemal całkiem automatycznej i obecnie jest to jedna z metod proponowanych w realizacji badań przesiewowych (15, 66, 122). W 1978 roku Kemp odkrył zjawisko otoemisji, czyli sygnałów wysyłanych przez komórki zewnętrzne ślimaka (98, 128). Szybki rozwój urządzeń rejestrujących otoemisje akustyczne otworzył nowe możliwości badania słuchu. Zajmowali się tym zagadnieniem liczni badacze: White (1993), Maxon (1997), Paludetti (1999), Plinkert (1998) (149, 72, 94, 98).

Początkowo uzyskiwano dużą liczbę wyników fałszywie dodatnich, jednak prowadzone prace nad udoskonaleniem metody, wyborem właściwego czasu badania oraz optymalnych warunków w czasie rejestracji, pozwoliły na zminimalizowanie tego problemu. Wytyczne dotyczące badań przesiewowych były opracowywane podczas kolejnych konferencji amerykańskich i europejskich organizacji zajmujących się opieką zdrowotną i zaburzeniami słuchu (American Academy of Pediatrics - AAP, Joint Committee on Infant Hearing - JCIH, European Consensus on Neonatal Hearing Screening) (1, 30, 76, 48).

Pierwsza europejska konferencja dotycząca przesiewowych badań słuchu u noworodków odbyła się w 1998 roku w Mediolanie. Ustanowiony na niej Europejski Konsensus dotyczący Badań Przesiewowych Słuchu u Noworodków (European Consensus on Neonatal Hearing Screening) pozostawił dowolność wyboru metody badań słuchu poszczególnym ośrodkom (30). Należy zaznaczyć, że współtwórcami Konsensusu byli polscy badacze z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu z Warszawy (123). W Polsce prace nad ujednoczeniem badań przesiewowych prowadzone były przez Ośrodek Diagnostyczno-Lecznico-Rehabilitacyjny dla Osób niesłyszących i niedosłyszących „Cochlear Center”, a następnie przez „Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu” w latach 1995-1997 (123, 124). W 1995 roku do badań przesiewowych dotyczących całej populacji noworodków przystąpiło 26 szpitali stanu Colorado (USA), a 31 czerwca 2000 roku 31 Stanów w USA usankcjonowało prawnie powszechne badania słuchu u noworodków (74).

Polska, dzięki ujednoliconemu Programowi Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, prowadzonemu od 2002 roku, niewątpliwie znalazła się w czołówce państw promujących badania skriningowe słuchu w okresie noworodkowym.

Obecnie dużą wagę przykładają się do późniejszych losów dzieci, które w badaniu przesiewowym miały wynik nieprawidłowy. Główny problem stanowi fakt, że wiele z nich nie zgłasza się na badania kontrolne. Istotne zagadnienie stanowi również zbieranie danych oraz ich komputerowa interpretacja, niezbędne przy prowadzeniu badań przesiewowych. Ważnym elementem tych działań jest także ocena korzyści ekonomicznych wynikających z wczesnej diagnostyki słuchu u noworodka.

1. 2. ANATOMIA I FIZJOLOGIA NARZĄDU SŁUCHU

1. 2. 1. ROZWÓJ NARZĄDU SŁUCHU U CZŁOWIEKA

Narząd słuchu rozwija się z dwóch listków zarodkowych. Ucho zewnętrzne i środkowe jest pochodzenia mezodermalnego, natomiast zawiązek ucha wewnętrznego tworzy się z ektodermy (10, 67). Pierwszym etapem rozwoju narządu słuchu jest utworzenie się między 19.-21. dniem ciąży płytki słuchowej. Kilka dni później - około 30. doby po zapłodnieniu następuje różnicowanie morfologiczne błędniaka błoniastego, a między 44.-48. dniem powstają zakręty przewodu ślimakowego. Około 50. dnia życia płodowego są już wykształcone przewody półkoliste, przewód ślimakowy i kosteczki słuchowe. Ostateczną wielkość przewody półkoliste osiągną około 5. miesiąca życia płodowego. Rozwój ucha wewnętrznego kończy się około 23. tygodnia życia płodowego (88, 90).

Małżowina kończy swój rozwój przed narodzeniem, a jej budowa jest jednym z kryteriów oceny dojrzałości noworodka (skala Dubovitz, Ballarda) (10, 131).

Rozwój przewodu słuchowego zewnętrznego kontynuowany jest jeszcze kilka lat po urodzeniu. Zewnętrzny otwór przewodu słuchowego położony jest u noworodka na poziomie jamy ustnej, w późniejszym okresie czasu przemieszcza się ku górze i u dorosłego znajduje się na poziomie oczodołu. Wyższe położenie chrząstki części przewodu, przy braku ruchów związanych z przeżuwanym pokarmem, upośledzają w okresie noworodkowym wydobywanie się na zewnątrz woskowiny i złuszczonego naskórka (101).

1. 2. 2. ROZWÓJ REAKCJI SŁUCHOWYCH

Proces słyszenia jest ciągiem niezwykle skomplikowanych, następujących po sobie reakcji mechanicznych, biochemicznych i elektrycznych mających miejsce w uchu i w ośrodkowym układzie nerwowym. Rejestracja bodźca akustycznego, różnicowanie natężenia i częstotliwości oraz rozumienie dźwięku to podstawowe elementy tego procesu.

U dwudziestotygodniowego płodu można obserwować reakcje na silne bodźce akustyczne, np. przyspieszenie tętna. U noworodka donoszonego wykształcona jest obwodowa część narządu słuchu i pierwsze reakcje mają charakter odruchowy. Głośne dźwięki wywołują reakcje płaczu, przerwanie ssania, zaciskanie powiek (odruch uszno - powiekowy). Dźwięk o natężeniu 55 dB potrafi wybudzić noworodka z płytkiego snu, natomiast dźwięk o natężeniu 75 dB ze snu głębokiego (148).

W okresie wczesno - niemowlęcym, kiedy rozwój psychoruchowy jest niezwykle dynamiczny, dziecko reaguje na głos najbliższej osoby. Głos mamy, która zapewnia poczucie bezpieczeństwa, wpływa na dziecko uspokajająco. Można to zaobserwować w sytuacjach zagrożenia, na przykład bólu lub głodu. Jest to jednocześnie czas „głuzenia” - wydawania przypadkowych dźwięków będących efektem czynności niedojrzałego narządu mowy. Dziecko wyzwała wówczas najczęściej dźwięki gardłowe i tylnojęzykowe, a efektem jest powstanie całych zespołów dźwięków złożonych z samogłosek i spółgłosek bądź z samych samogłosek. Zjawisko głuzenia nie opiera się na naśladownictwie, dlatego głużą nawet dzieci niesłyszące (152). Rodzice mogą mylnie rozpoznawać głuzenie jako objaw rozwoju mowy, nie zdając sobie sprawy, że w zjawisko to nie musi być zaangażowany słuch. Dowodem słyszenia jest bowiem prawidłowe reagowanie na dźwięki.

W kolejnych tygodniach pojawia się zainteresowanie nowymi dźwiękami, np. wydawanymi przez zabawki. Zmienia się również natężenie dźwięków wywołujących reakcję u niemowlęcia - są one coraz cichsze. Około 6.-7. miesiąca życia dziecko potrafi umiejscowić źródło dźwięku. Odwraca głowę bądź kieruje wzrok w kierunku, z którego dźwięk pochodzi. Zaczyna również naśladować mowę (echolalia) i świadomie powtarza usłyszane dźwięki. Dzięki rozwojowi słuchu i spostrzegawczości, dziecko zaczyna świadomie bawić się głosem naśladowując dźwięki otoczenia i powtarzając wydawane przez siebie. W tym okresie potrzebna jest wnikliwa obserwacja. Dziecko niesłyszące, bowiem, nie tworzy sylab na zasadzie naśladownictwa, czyli nie gaworzy.

Zaledwie kilka lat temu (w 1999 roku) Becker zwrócił uwagę na fakt, że większość dzieci z zaburzeniami słuchu zgłaszała się do lekarza z tymi problemami dopiero pomiędzy 1. a 3. rokiem życia i nawet wtedy często nie rozpoznawano właściwej przyczyny zaburzenia. (3). Z tych względów dziecko nie było poddane właściwej rehabilitacji słuchowej przez kilka kolejnych lat.

Dziecko 7-8-miesięczne potrafi rozróżnić barwę, natężenie dźwięku i umiejscowić jego źródło. W 9.-12. miesiącu mamy do czynienia z początkiem „przemysłanej” mowy, a między 12.-18. miesiącem dziecko potrafi wypowiedzieć pojedyncze słowa (15). Zdania składające się z kilku słów oraz etap początkowego zadawania pytań pojawia się u dziecka w wieku 18.-24. miesięcy. Słownik trzylatka zawiera około 900 wyrazów, dziecka czteroletniego około 1540 wyrazów, natomiast sześciolatka około 2500 wyrazów (152). Proces rozwoju słyszenia, a co za tym idzie mowy wiąże się z rozwojem ośrodkowego układu nerwowego i przebiegającymi tam procesami mielinizacyjnymi (3).

Właściwe funkcjonowanie narządu słuchu jest jednym z podstawowych warunków umożliwiających rozwój mowy. Wpływa na ogólny rozwój dziecka, bowiem prawidłowy słuch jest również niezbędnym warunkiem rozwoju tak zwanej mowy wewnętrznej, stanowiącej podstawę procesu myślenia.

1. 2. 3. BUDOWA I FUNKCJONOWANIE NARZĄDU SŁUCHU

Narząd słuchu zbudowany jest z ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego. Nerwy słuchowe, ośrodki podkorowe i pola słuchowe w korze mózgowej stanowią kolejne „piętra” tego najbardziej skomplikowanego narządu zmysłów (10, 67, 90).

Ucho zewnętrzne składa się z małżowiny usznej i przewodu słuchowego zewnętrznego. Odpowiedni kształt małżowiny usznej umożliwia przedostanie się fali dźwiękowej bezpośrednio przez kanał słuchowy zewnętrzny i dotarcie do błony bębenkowej, stanowiącej granicę pomiędzy uchem zewnętrznym i środkowym. Błona bębenkowa zostaje wprawiona w wibracje, co wywołuje ruch struktur ucha środkowego: młoteczka, kowadełka i strzemiączka (3, 67, 90). Pierwsza kosteczka słuchowa, młoteczek, rękojeścią jest zrosnięta z błoną bębenkową, a główką połączona z trzonem kowadełka. Kowadełko w stawie kowadełkowo - strzemiączkowym łączy się ze strzemiączkiem, trzecią kosteczką słuchową, której podstawa leży w okienku owalnym. W uchu środkowym znajdują się dwa mięśnie, których skurcz wpływa

na przenoszenie drgań błony bębenkowej przez kosteczki słuchowe. Są to: mięsień naprężacz błony bębenkowej oraz mięsień strzemiączkowy. Skurcz obu tych mięśni zmniejsza przewodzenie dźwięków. Wzrasta napięcie błony bębenkowej i podstawa strzemiączka zostaje odciągnięta od okienka przedsionka. Mechanizm ten występuje w czasie działania silnych dźwięków i zabezpiecza narząd spiralny przed uszkodzeniem. Ruch strzemiączka przenosi wibracje do elementów ucha wewnętrznego poprzez okienko owalne i wprawia w drżenia perylimfę. Amplituda drgań zależy od intensywności, a miejsce występowania - od częstotliwości odbieranych dźwięków. Fala dźwiękowa dociera w ten sposób do niezwykle czułej i jednocześnie najbardziej zawilej części ucha ludzkiego, ślimaka. Ślimak zbudowany jest z części zewnętrznej, kostnej i wewnętrznej, błoniastej. Przewód ślimakowy zawiera narząd spiralny Cortiego z komórkami słuchowymi. Jest on wypełniony śródchłonką. W obrębie ślimaka mechaniczne wibracje przetworzone zostają w impulsy nerwowe (10, 67). Składowe narządu spiralnego (Cortiego), komórki rzęstate, są rozmieszczone na blaszce podstawnej w dwóch rzędach. Po stronie wewnętrznej jest ich około 3500, a po stronie zewnętrznej 12 000-20 000 (90). Wibracja błony podstawnej pobudza komórki rzęstate do tworzenia impulsów elektrycznych na drodze reakcji chemicznych. Impulsy te przenoszone są dalej poprzez ośrodki pnia mózgu do ośrodków korowych (3, 34). Każdą komórkę oplata siatka włókien nerwowych, będących wypustkami komórek dwubiegunowych zwoju spiralnego ślimaka. Za pośrednictwem komórek nerwowych tego zwoju i ich wypustek tworzących nerw ślimakowy, stanowiący część słuchową nerwu VIII, impulsy nerwowe są przewodzone do jąder ślimakowych, brzuszego i grzbietowego, położonych w obrębie mostu. Poszczególne włókna nerwowe przewodzą impulsy wywołane tonami o określonej wysokości. W miarę wzrastania intensywności odbieranego dźwięku, wzrasta częstotliwość impulsów nerwowych przewodzonych przez poszczególne włókna nerwu ślimakowego. Z jąder ślimaka odchodzi wiele połączeń prowadzących do położonego na tym samym poziomie, zespołu jąder oliwki górnej. Biorą one udział w lokalizacji dźwięku i są pierwszą grupą jąder otrzymujących impulsy jednocześnie z obu uszu. Część neuronów pochodzących od jąder oliwki górnej bocznej odpowiada za różnice w amplitudzie docierającego bodźca. Inne neurony - oliwki górnej przyśrodkowej - biorą udział w rejestrowaniu dyskretnych różnic w czasie docierania impulsów z obydwu uszu. Jeżeli dźwięk dociera z lewej strony (do lewego ucha), neurony jąder oliwki górnej po tej samej stronie otrzymują impulsy jako pierwsze. Po tej stronie dźwięk jest głośniejszy.

Z miejsca, gdzie znajdują się jądra zespołu oliwki górnej, aksony neuronów prowadzą włókna, poprzez wstęgę boczną, do wzgórka dolnego blaszki czworaczej i dalej, poprzez ciało kolankowate przyśrodkowe, do leżących zarówno po tej samej jak i po przeciwnej stronie, słuchowych ośrodków kory mózgowej znajdujących się w okolicy bruzdy bocznej (41. pole kory mózgu).

Komórkom rzęsatym kolejnych odcinków narządu spiralnego odpowiadają skupienia neuronów czuciowych w polu słuchowym, w korze mózgu. Dzięki temu, w polu słuchowym sąsiadują ze sobą skupienia neuronów odbierające dźwięki wyższe o kolejne oktawy. Poza czuciową reprezentacją narządu słuchu, w polu 41. kory mózgu występują również drugo- i trzeciorzędowe reprezentacje słuchu. Ich znaczenie polega na różnicowaniu i porównywaniu wysokości i natężenia odbieranych dźwięków. Zawiłości anatomiczne i czynnościowe wstępującej drogi słuchowej utrudniają interpretację wyników badań słuchu wykonywanych metodami elektrofizjologicznymi.

1. 3. METODY BADANIA SŁUCHU U NOWORODKÓW

W diagnostyce narządu słuchu stosowane są metody psychofizyczne oraz badania elektrofizjologiczne. Metody psychofizyczne, do których zaliczamy audiometrię behawioralną, audiometrię tonalną oraz audiometrię słowną, znajdują zastosowanie w diagnostyce słuchu osób dorosłych i dzieci starszych.

Noworodki i niemowlęta wymagają zastosowania metod obiektywnych, czyli takich, które umożliwiając ocenę zaburzeń słuchu, nie wymagają współpracy ze strony pacjenta. Takie kryterium spełniają badania elektrofizjologiczne (53, 134). Sygnały powstające w odpowiedzi na stymulację akustyczną, są rejestrowane przy pomocy określonych urządzeń, dzięki czemu jesteśmy w stanie ocenić funkcjonowanie poszczególnych pięter drogi słuchowej.

Aktualnie w praktyce klinicznej mają zastosowanie trzy metody obiektywnych badań słuchu:

- audiometria impedancyjna
- otoemisja akustyczna - OAE (ang. OtoAcoustic Emission),
- słuchowe potencjały wywołane AEP (ang. Auditory Evoked Responses)

Audiometria impedancyjna pozwala na ocenę ucha środkowego, otoemisja akustyczna - ocenę stanu ślimaka, a dzięki słuchowym potencjałom wywołanym możemy ocenić czynność bioelektryczną układu słuchowego, zaczynając od ślimaka,

poprzez pień mózgu i ośrodki podkorowe aż do kory mózgowej włącznie (54). Badania te mają charakter czynnościowy i nie pozwalają na uzyskanie informacji o procesach percepcji i analizy słuchowej. Są również mało przydatne w diagnostyce zaburzeń pochodzenia centralnego. Nie można w związku z tym jednoznacznie odpowiedzieć, po wykonaniu tego typu badań, czy dziecko słyszy (49). Sytuacje, w których wynik badania obiektywnego jest prawidłowy, a dziecko nie słyszy bądź nie rozumie co się do niego mówi należą jednak do wyjątkowych i w związku z tym metody obiektywne mogą mieć zastosowanie w programach przesiewowych badań słuchu.

1. 3. 1. AUDIOMETRIA IMPEDANCYJNA

Audiometria impedancyjna jest nieinwazyjnym badaniem pozwalającym na ocenę stanu ucha środkowego. Składowymi tego badania są:

- określenie podatności błony bębenkowej na zmiany ciśnienia w przewodzie słuchowym zewnętrznym (tympanometria)
- rejestracja odruchu z mięśnia strzemiączkowego
- ocena funkcji trąbki słuchowej

Badanie jest przydatne w diagnostyce chorób dotyczących ucha środkowego, do których należą między innymi: dysfunkcja trąbki słuchowej oraz wysiękowe zapalenie ucha środkowego. Badanie odruchu z mięśnia strzemiączkowego może być wykorzystywane w rozpoznawaniu porażenia nerwu twarzowego (unerwienie mięśnia strzemiączkowego stanowi nerw twarzowy) (107).

1. 3. 2. OTOEMISJE AKUSTYCZNE

Otoemisje akustyczne są bardzo cichymi sygnałami akustycznymi powstającymi w ślimaku w następstwie skurczu komórek słuchowych zewnętrznych (53, 98, 128, 134). Procesy mechaniczne, które zachodzą w ślimaku na skutek pobudzenia dźwiękiem, są wzmacniane poprzez zsumowanie amplitudy drgań komórek słuchowych zewnętrznych i amplitudy wychyleń błony podstawnej. Skurcze komórek słuchowych zewnętrznych powodują zawirowania śródchłonki, które są z kolei przenoszone ze ślimaka, poprzez kosteczki słuchowe i błonę bębenkową, do przewodu słuchowego zewnętrznego. Rejestrację tego sygnału umożliwia czuła sonda mikrofonowa

umieszczona w przewodzie słuchowym zewnętrznym (98). Ponieważ amplituda OAE jest bardzo niewielka, nieprzekraczająca progu słyszenia, badanie musi być wykonywane w cichym pomieszczeniu, zapewniającym dobre warunki akustyczne.

Wyróżnia się dwa typy otoemisji akustycznych: otoemisje spontaniczną (SOAE) oraz wywołaną (EOAE). Otoemisje spontaniczne powstają bez udziału jakiegokolwiek bodźca zewnętrznego, natomiast otoemisje wywołane powstają na skutek odpowiedzi na pobudzenie ucha trzaskami (TEOAE - ang. Transient Evoked Otoacoustic Emissions). Istnieje również sygnał otoemisji produktów zniekształceń nieliniowych ślimaka (DPOAE - ang. Distorsion Product Otoacoustic Emissions), który powstaje w odpowiedzi na stymulacje parami tonów o zbliżonych częstotliwościach (128). Otoemisje spontaniczne nie mają zastosowania klinicznego, ponieważ występują zaledwie u 30-70% normalnie słyszących (98). Otoemisje wywołane trzaskiem rejestruje się, gdy ubytek słuchu nie przekracza 30-40 dBnHL (128). Uważa się, że w normalnie słyszących uszach otoemisje wywołane trzaskiem są praktycznie obecne w 100% przypadków (36).

Otoemisje wywołane są obecnie przez wielu autorów proponowane jako pierwszy etap przesiewowych badań słuchu u noworodków (149, 94, 98). Jest to metoda zastosowana również obecnie w Programie Przesiewowych badań Słuchu u Noworodków w Polsce. Badanie stanowi pierwszy stopień przesiewu i jest przeprowadzane w Oddziałach Noworodkowych.

Po prawidłowym umiejscowieniu sondy w przewodzie słuchowym zewnętrznym, badanie trwa kilka – kilkanaście sekund. Jest nieinwazyjne, proste. Jednakże jako metoda nowa, w dalszym ciągu pozostaje przedmiotem badań mających na celu ocenę jej przydatności klinicznej oraz opracowanie optymalnych warunków rejestracji i analizy poszczególnych rodzajów sygnałów.

1. 3. 3. BADANIE POTENCJAŁÓW WYWOŁANYCH Z PNIA MÓZGU (ABR)

Badanie polega na rejestrowaniu potencjałów, które powstają na drodze słuchowej, po zastosowaniu bodźca akustycznego. Stosowanymi bodźcami są zazwyczaj: trzask szerokopasmowy lub tony czyste (8, 125). Morfologia zapisu nie ulega zmianie w czasie snu fizjologicznego i w czasie narkozy, dlatego ABR jest metodą bardzo przydatną w grupie pacjentów „nie współpracujących”, do której należą noworodki. W tej grupie wiekowej badanie przeprowadzane jest najczęściej we śnie naturalnym. Zapis jest

odzwierciedleniem fal generowanych na poszczególnych odcinkach drogi słuchowej. Fala I generowana jest w części dystalnej nerwu ślimakowego, fala III - w okolicy jądra ślimakowego, a fala V - w okolicy jądra wstęgi bocznej (54). U najmłodszych pacjentów należy brać pod uwagę wiek w chwili badania, gdyż wraz z nim obniżają się wartości progowe bodźca akustycznego i stopniowo pojawiają się kolejne fale (II, IV, V, VI) (11). Zmianie ulega również okres latencji, czyli czasu, który upływa od zadziałania bodźca do uzyskania odpowiedzi w postaci potencjału generowanego z odpowiedniego miejsca drogi słuchowej.

W badaniach przesiewowych noworodków ocenia się najczęściej obecność lub brak fali V. Zastosowanie mają urządzenia do tak zwanej automatycznej rejestracji słuchowych potencjałów pnia mózgu, umożliwiające przeprowadzenie testu w krótkim czasie bez konieczności interpretacji wyników przez personel (wyniki badania są interpretowane automatycznie).

1. 4. CZYNNIKI RYZYKA USZKODZENIA SŁUCHU

Wyodrębnienie z populacji grupy dzieci, które są bardziej narażone na wystąpienie niedosłuchu jest składową protokołu Powszechnych Badań Słuchu u noworodków.

Okres życia płodowego oraz okres noworodkowy są niezwykle ważne, jeżeli chodzi o rozwój narządu słuchu i podatność na ewentualne niekorzystne czynniki. Uszkodzenia słuchu mogą obejmować zarówno część obwodową (niedosłuch przewodzeniowy) jak i ośrodkową drogi słuchowej (niedosłuch zmysłowo-nerwowy, patologia ośrodków podkorowych i korowych).

Mechanizm przewodzeniowy obejmuje uszkodzenia ucha zewnętrznego oraz środkowego, natomiast mechanizm zmysłowo-nerwowy dotyczy zaburzeń w obrębie ucha wewnętrznego, nerwu słuchowego i ośrodków korowo-podkorowych drogi słuchowej. Czynniki prowadzące do uszkodzenia słuchu w okresie płodowym i noworodkowym można podzielić na:

- genetyczne
- związane z okresem życia płodowego (na przykład infekcje TORCH)
- związane z porodem, okresem okołoporodowym i noworodkowym

Kwestionariusz obejmujący listę czynników ryzyka, powinien być wypełniony na oddziale noworodkowym. Dzieci, u których stwierdzono obecność któregoś

z czynników ryzyka uszkodzenia słuchu, należy kierować do poradni audiologicznej celem dalszej diagnostyki, niezależnie od wyniku badania przesiewowego. U około 50% dzieci z rozpoznanym niedosłuchem stwierdza się działanie czynników ryzyka (1).

2. CELE PRACY

Celami pracy były:

1. Ocena częstości występowania zaburzeń słuchu w oparciu o badania przesiewowe słuchu u noworodków.
2. Analiza częstości występowania czynników ryzyka uszkodzenia słuchu w badanej populacji.
3. Weryfikacja nieprawidłowych wyników badania przesiewowego oraz wyników badania uzyskanych w populacji z obecnymi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu w badaniu audiologicznym, po wypisaniu dziecka ze szpitala.

3. MATERIAŁ I METODA

3. 1. MATERIAŁ

Badania przesiewowe słuchu u noworodków prowadzone są w Klinice Neonatologii w Gdańsku w związku z Ogólnopolskim Programem Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków od 22.10.2002 roku. Dla potrzeb niniejszej pracy analizą objęto grupę noworodków urodzonych w okresie 01.11.2002 – 28.02.2004 roku.

Do grupy badanej należały zarówno noworodki urodzone w Klinice jak i 39 dzieci urodzonych w tym samym okresie czasu poza szpitalem i przyjętych przed wykonaniem badania przesiewowego słuchu. Były to noworodki przekazane do Kliniki z ośrodków o niższym stopniu referencji bądź urodzone w domu. Przesiewowemu badaniu słuchu poddanych zostało 2067 noworodków z grupy 2172 wszystkich przebywających w Klinice, co stanowiło 95,2% populacji. Badanie nie zostało wykonane u 105 noworodków, co stanowiło 4,8%.

69 noworodków (65,7% nie zbadanych) stanowiły dzieci, które zmarły w Klinice przed wykonaniem badania. 29 noworodków (27,6% nie zbadanych) nie zostało poddanych badaniu z powodu przeniesienia do innego szpitala (oddział chirurgii dziecięcej, kardiologii dziecięcej). 11 z tej grupy dzieci (10,5% nie zbadanych) zmarło.

W grupie 7 noworodków (6,7% nie zbadanych) badania nie wykonano z powodu awarii sprzętu. Z populacji dzieci przekazanych do innego szpitala, czworo zgłosiło się na badanie słuchu do Poradni Audiologicznej. Pozostałe 14 dzieci z tej grupy miało wykonane jedynie badanie behawioralne w poradni rejonowej, a matki twierdziły, że dzieci słyszą prawidłowo. Matki 5 dzieci nie zbadanych z powodu awarii również uważają, że dzieci prawidłowo słyszą. Dwójki dzieci nie zbadanych z powodu awarii sprzętu nie odnaleziono pod wskazanym w historii choroby adresem ani w poradni rejonowej.

Dzieci, u których wykonano badanie przesiewowe słuchu, poddane były następującej procedurze diagnostycznej:

- Oceny obecności czynników ryzyka dokonywano w oparciu o kwestionariusz Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu opracowany przez zespół ekspertów

z dziedziny neonatologii i laryngologii dla potrzeb Ogólnopolskiego Programu wspieranego przez Wielką Orkiestrę Świątecznej Pomocy. Wzór kwestionariusza zamieszczono na końcu niniejszej pracy.

- U wszystkich dzieci poddanych badaniu zbierano dokładny wywiad dotyczący przebiegu ciąży oraz występowania zaburzeń słuchu w rodzinie.

- Bezpośrednio po urodzeniu stan ogólny noworodka był oceniany w skali Apgar (w 1. i 5. minucie życia).

- Noworodki chore w celu ustalenia ostatecznego rozpoznania poddane były dokładnym badaniom przedmiotowym oraz dodatkowym. Niejednokrotnie wymagały konsultacji innych specjalistów - kardiologa, neurologa dziecięcego, okulisty.

Powyższe informacje oraz informacje dotyczące stosowanego leczenia umieszczane były w historii choroby. Wybrane dane były przenoszone na kwestionariusz.

Oprócz czynników ryzyka ujętych w kwestionariuszu, analizie poddano również kilkanaście dodatkowych czynników mogących mieć potencjalny wpływ na wynik badania przesiewowego i wystąpienie niedosłuchu. Wyboru tych czynników dokonano na podstawie danych z piśmiennictwa.

Ponadto dokonano analizy niektórych parametrów dotyczących populacji badanej, takich jak: rodzaj porodu, wiek płodowy, płeć.

Noworodki z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego bądź należące do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu były kierowane do Poradni Audiologicznej zgodnie z rejonizacją.

3. 2. METODA

Badania były wykonane aparatem MAICO ERO – SCAN screener Firmy Oticon. Zasada działania urządzenia oparta jest na rejestracji otoemisji akustycznych wywołanych trzaskiem (TEOAE, ang. **T**ransient **E**voked **O**to**A**coustic **E**mission). Cyfrowy procesor sygnałów w aparacie ERO - SCAN emituje bodziec akustyczny w postaci trzasków, które przechodzą przez przetwornik analogowo - cyfrowy. Sygnały te docierają do ucha poprzez głośniki umieszczone w sondzie. Tam również znajduje się mikrofon przesyłający sygnał z przewodu słuchowego do przetwornika analogowo - cyfrowego. Cyfrowy procesor filtruje sygnały w wąskich pasmach częstotliwości i wykrywa wszelkie obecne otoemisje w paśmie testowym. Poziom tych emisji porównywany jest ze średnim poziomem szumu w sąsiednich pasmach częstotliwości. Ocenia się, że otoemisja jest obecna,

kiedy poziom sygnału w paśmie emisyjnym przekracza o co najmniej 5 decybeli poziom szumów w pasmach sąsiednich. Analizator odpowiedzi dla różnych częstotliwości testowych ocenia funkcjonowanie zewnętrznych komórek słuchowych ślimaka. Na monitorze pojawia się dwójakiego rodzaju komunikat: „NORMA” - wynik świadczący o obecności otoemisji akustycznych i prawidłowym funkcjonowaniu komórek zewnętrznych ślimaka oraz „KONTROLA”, czyli wynik nieprawidłowy.

Badania przesiewowe przeprowadzane w Klinice miały charakter dwustopniowy. Dzieci, u których w pierwszym badaniu stwierdzono wynik nieprawidłowy, były poddane kolejnemu badaniu, przed wypisaniem z Kliniki.

Pierwsze badanie przesiewowe u noworodków zdrowych wykonywane było w drugiej lub trzeciej dobie życia. W przypadku dzieci chorych, wymagających dłuższego pobytu w Klinice, pierwsze badanie wykonywane było w terminie późniejszym, najczęściej kilka dni przed planowanym wypisem ze szpitala. Drugie badanie najczęściej wykonywano w dniu wypisu dziecka ze szpitala.

Badania przeprowadzano w cichym pomieszczeniu. W trakcie testu wymagane było spokojne zachowanie dziecka, dlatego starano się je przeprowadzić w trakcie snu fizjologicznego bądź po karmieniu. Główkę dziecka układano na boku. Po odciążeniu małżowiny usznej ku dołowi i tyłowi, wprowadzano do przewodu słuchowego zewnętrznego sondę z jednorazową końcówką wykonaną z elastomeru przemysłowego, dopasowaną do wielkości przewodu słuchowego dziecka. Uzyskane wyniki odnotowywano w książeczce zdrowia dziecka oraz na specjalnie przygotowanej karcie badania przesiewowego, na której oznaczano również obecność ewentualnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Badanie wykonywano w obu uszach.

Dwukrotnie uzyskany nieprawidłowy wynik badania w co najmniej jednym uchu lub obecność czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (niezależnie od wyniku badania przesiewowego), upoważniały do skierowania dziecka na dalszą diagnostykę w poradni audiologicznej. Wyniki badania w poradni audiologicznej uzyskiwano na podstawie prowadzonego tam rejestru badań. W przypadku braku potrzebnych danych, kontaktowano się z matkami/opiekunami dzieci bądź prowadzącymi je lekarzami rejonowymi, telefonicznie lub listownie.

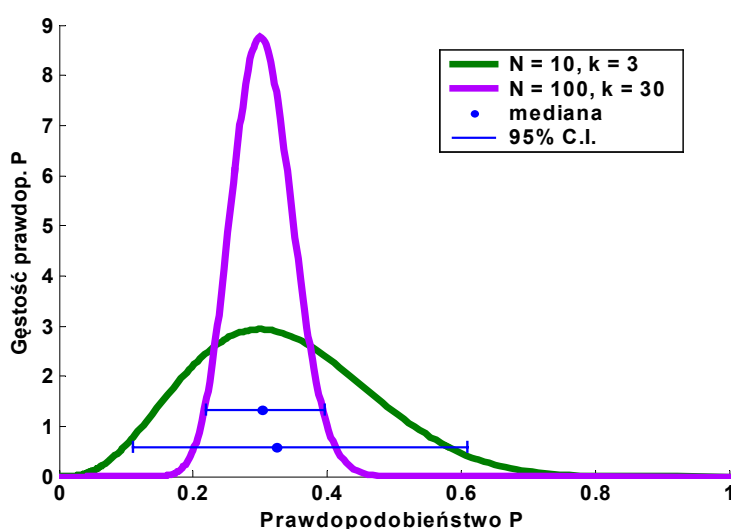
3. 3. METODY ANALIZY STATYSTYCZNEJ

Analizy statystycznej wyników badań przesiewowych dokonano w oparciu o rozkład beta i związane z nim prawdopodobieństwo wystąpienia danego zdarzenia (P).

Po wykonaniu „N” prób (na przykład badań przesiewowych), „k” kończy się „sukcesem” (za „sukces” można uznać przykładowo nieprawidłowy wynik badania przesiewowego).

Znając N i k, można określić rozkład prawdopodobieństwa dla P.

Na podstawie dwóch serii prób N_1, k_1 i N_2, k_2 , jest możliwe porównanie statystyczne prawdopodobieństwa P_1 i P_2 dla obu serii.

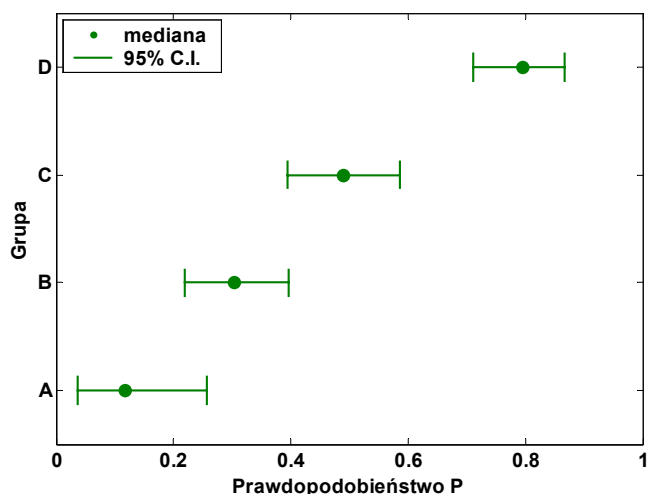


Rycina 1 . Przykładowy rozkład prawdopodobieństwa (P).

Im więcej prób N, tym dokładniej można wyznaczyć P (węższy rozkład).

Mając rozkład P, można określić:

- wartość modalną dla P - **P mod**
- wartość średnią dla P - **P śr**
- medianę dla P - **P med**
- 95% przedział wiarygodności dla P – ang. Credible Interval (**C.I.**).



Rycina 2. Przykładowe 95% przedziały wiarygodności dla różnych grup.

Możliwe oznaczenia na rycinie 2:

„A”: 95% przedział wiarygodności prawdopodobieństwa wystąpienia wyniku nieprawidłowego badania słuchu w grupie wcześniaków

„B”: 95% przedział wiarygodności prawdopodobieństwa wystąpienia wyniku nieprawidłowego badania słuchu w grupie dzieci donoszonych.

W przybliżeniu:

- Prawdopodobieństwo, że PA różni się od PB jest mniejsze od 95%
- Prawdopodobieństwo, że PB różni się od PC jest równe 95%
- Prawdopodobieństwo, że PC różni się od PD jest większe od 95%.

Analizy porównawczej rozkładów beta dokonano w oparciu o metodę przedziałów wiarygodności. Różnice istotne statystycznie ustalono dla poziomu istotności $p < 0,05$.

Przy pomocy metody uogólnionego modelu liniowego **UML** (ang. Generalized Linear Model) oceniono:

- wpływ ilości czynników ryzyka oraz wieku płodowego na wynik badania przesiewowego słuchu
- dokonano porównania prawdopodobieństwa wyników nieprawidłowych w kolejnych miesiącach pracy
- oceniono wpływ poszczególnych czynników ryzyka na wynik badania przesiewowego słuchu.

Hipotezę zerową mówiącą, że dany czynnik nie wpływa na wynik badania odrzucano przy poziomie istotności $p.i. < 0,05$.

4. WYNIKI

4. 1. OGÓLNA CHARAKTERYSTYKA BADANEJ GRUPY

Przesiewowemu badaniu słuchu poddanych zostało 2067 noworodków z grupy 2172 wszystkich przebywających w Klinice w analizowanym okresie czasu, co stanowiło 95,2% populacji. Badanie nie zostało wykonane u 105 noworodków (4,8%).

Tabela 1 przedstawia ilość wykonywanych badań u noworodków urodzonych w kolejnych miesiącach.

L.p.	Miesiąc/ rok urodzenia	Liczba dzieci zbadanych spośród urodzonych w danym miesiącu *	Procent dzieci zbadanych spośród urodzonych w danym miesiącu *
1	11/2002	117/117	100%
2	12/2002	113/115	98,3%
3	01/2003	109/109	100%
4	02/2003	119/121	98,4%
5	03/2003	108/114	94,7%
6	04/2003	122/122	100%
7	05/2003	132/137	96,4%
8	06/2003	128/129	99,2%
9	07/2003	150/153	98,0%
10	08/2003	139/139	100%
11	09/2003	130/130	100%
12	10/2003	150/150	100%
13	11/2003	113/114	99,1%
14	12/2003	130/132	98,5%
15	01/2004	153/154	99,4 %
16	02/2004	153/155	98,7 %

* w tabeli nie uwzględniono dzieci, które zmarły przed wykonaniem badania przesiewowego

Tabela 1. Liczba dzieci u których wykonano przesiewowe badanie słuchu w kolejnych miesiącach pracy.

W tabeli 2 przedstawiono przyczyny nie wykonania badania przesiewowego u noworodków w analizowanym okresie czasu.

L.p.	Miesiąc/rok urodzenia	Liczba dzieci nie zbadanych*	Przyczyna**
1	11/2002	0	-
2	12/2002	2	P
3	01/2003	0	-
4	02/2003	2	P
5	03/2003	6	A
6	04/2003	0	-
7	05/2003	5	P
8	06/2003	1	P
9	07/2003	3	1 - A; 2 - P
10	08/2003	0	-
11	09/2003	0	-
12	10/2003	0	-
13	11/2003	1	P
14	12/2003	2	P
15	01/2004	1	P
16	02/2004	2	P
	Razem	25	

* w tabeli nie uwzględniono dzieci, które zmarły przed wykonaniem badania przesiewowego

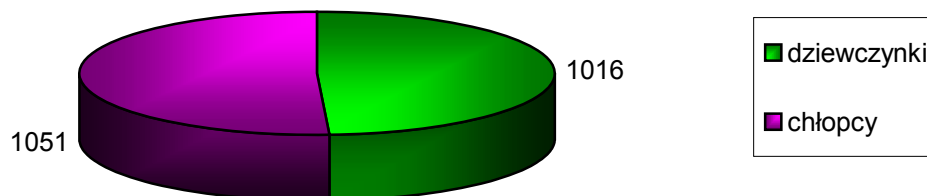
** P - dziecko przekazane do innego szpitala (chirurgia dziecięca, kardiologia dziecięca)

A - awaria aparatu

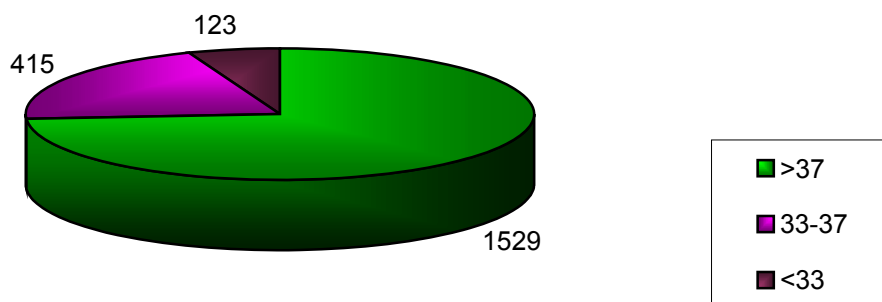
Tabela 2. Przyczyny nie wykonania badania przesiewowego w kolejnych miesiącach.

W grupie noworodków zbadanych 1016 (49,2%) stanowiły dziewczynki, 1051 (50,8%) – chłopcy (ryc. 1). Większość badanych stanowiły noworodki donoszone, urodzone powyżej 37. tygodnia ciąży - 1529 dzieci, 74% zbadanych (ryc. 2).

Noworodki z urodzeniową masą ciała powyżej 2500 g tworzyły grupę 1683 dzieci, czyli 81,4% poddanych badaniu przesiewowemu.

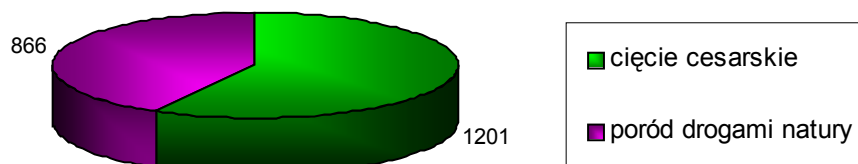


Rycina 1. Dzieci zbadane z podziałem na płeć.



Rycina 2. Populacja noworodków zbadanych z podziałem na wiek płodowy w chwili urodzenia.

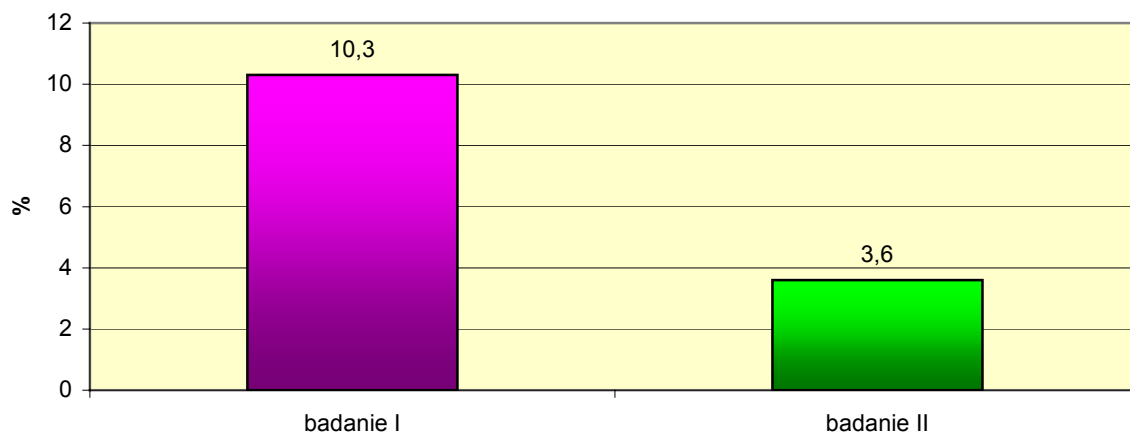
Większość noworodków (1201) została urodzona drogą cięcia cesarskiego (58,1%), pozostałe 866 dzieci urodziło się drogami natury (41,9%) (ryc. 3).



Rycina 3. Grupa noworodków poddanych badaniu przesiewowemu z uwzględnieniem rodzaju porodu.

4. 2. WYNIKI BADANIA PRZESIEWOWEGO

Badanie przesiewowe przeprowadzono u 2067 noworodków. Wynik nieprawidłowy pierwszego testu stwierdzono u 213 dzieci (10,3%). W grupie dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania przeprowadzono ponowną ocenę słuchu. Nieprawidłowy wynik retestu stwierdzono u 74 noworodków (3,6%) (ryc. 4).

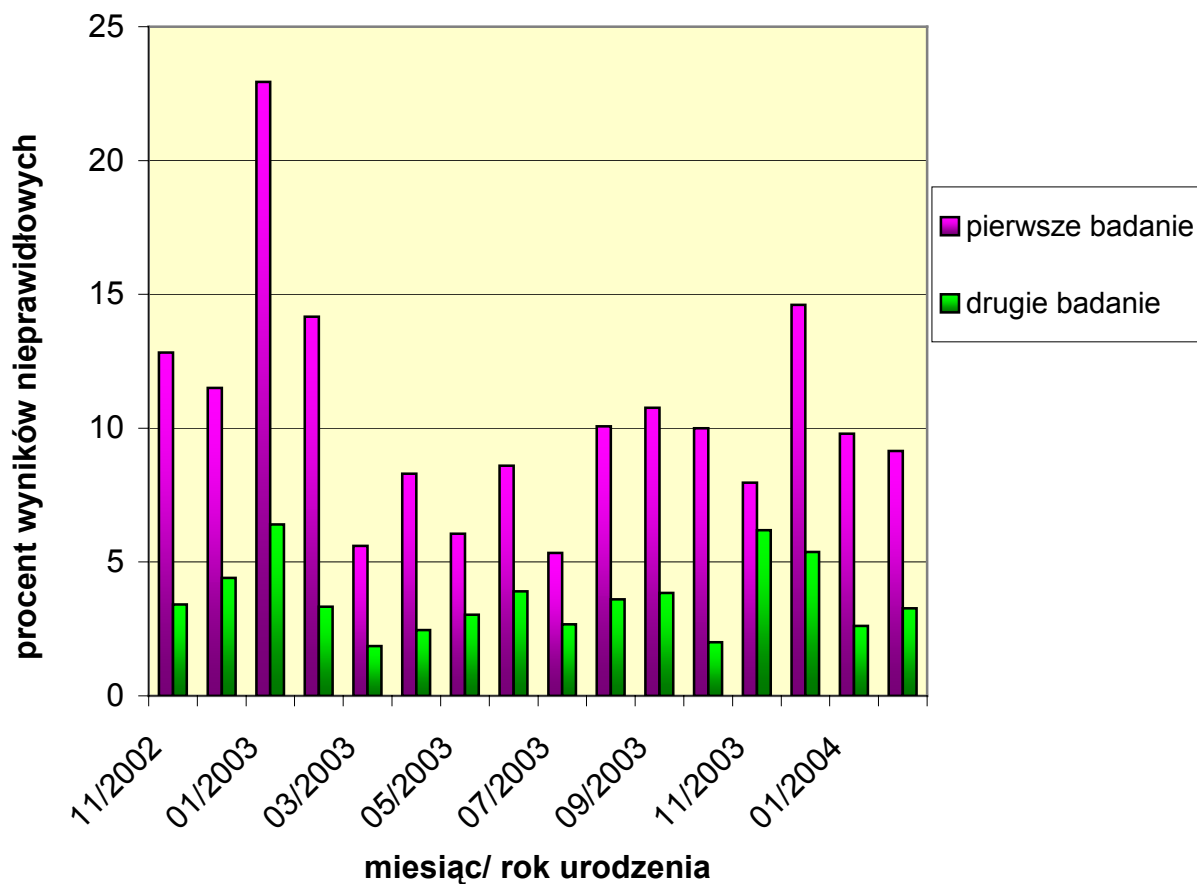


Rycina 4. Odsetek noworodków z nieprawidłowym wynikiem w pierwszym i drugim badaniu słuchu.

Nieprawidłowe wyniki badań przesiewowych u noworodków urodzonych w kolejnych miesiącach przedstawiono w tabeli 3 i na rycinie 4.

L.p.	Miesiąc/ rok urodzenia	Liczba dzieci zbadanych	Pierwsze badanie (liczba dzieci z wynikiem nieprawidłowym)	Procent spośród zbadanych	Drugie badanie (liczba dzieci z wynikiem nieprawidłowym)	Procent spośród zbadanych
1	11.2002	117	15	12,8	4	3,4
2	12.2002	113	13	11,5	5	4,4
3	01.2003	109	25	22,9	7	6,4
4	02.2003	120	17	14,0	4	3,3
5	03.2003	108	6	5,6	2	1,9
6	04.2003	122	10	8,2	3	2,5
7	05.2003	132	8	6,0	4	3,0
8	06.2003	128	11	8,7	5	3,9
9	07.2003	150	8	5,3	4	2,7
10	08.2003	139	14	10,0	5	3,6
11	09.2003	130	14	10,8	5	3,9
12	10.2003	150	15	10,0	3	2,0
13	11.2003	113	9	8,0	7	6,2
14	12.2003	130	19	14,6	7	5,4
15	01.2004	153	15	9,8	4	2,6
16	02.2004	153	14	9,2	5	3,3
	Wszystkie miesiące	2067	213	10,3	74	3,6

Tabela 3. Wyniki badania przesiewowego słuchu w kolejnych miesiącach pracy.



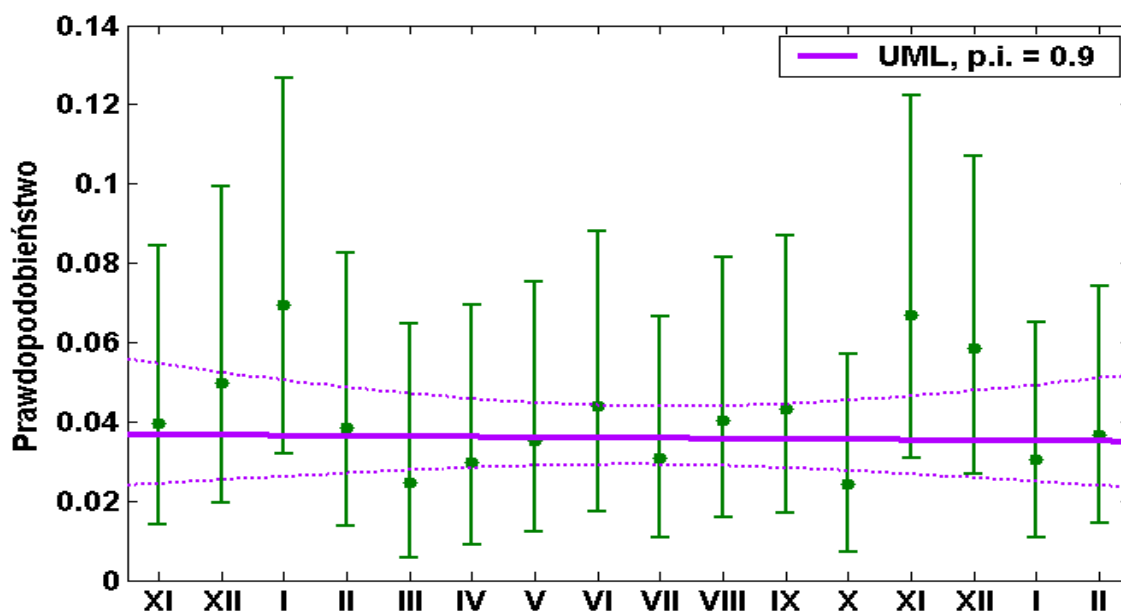
Rycina 5. Odsetek noworodków z nieprawidłowymi wynikami skriningu słuchu w poszczególnych miesiącach badania.

Największy odsetek wyników nieprawidłowych w pierwszym badaniu stwierdzono u noworodków urodzonych w styczniu 2003 roku (25 dzieci - 22,9%), najmniejszy w lipcu 2003 roku (8 dzieci - 5,3%). Po retelefonacji największy odsetek wyników nieprawidłowych stwierdzono u noworodków urodzonych w styczniu 2003 roku - 7 dzieci (6,4%), najmniejszy - w październiku 2003 roku - wyniki nieprawidłowe miało wówczas 3 dzieci (2,0%).

Nie stwierdzono statystycznie istotnego trendu zmniejszania się ilości wyników nieprawidłowych w kolejnych miesiącach badania (poziom istotności $p.i.=0,9$). Prawdopodobieństwo uzyskania wyniku nieprawidłowego badania przesiewowego w kolejnych miesiącach przedstawiono w tabeli 4 i na rycinie 6.

L.p.	Miesiąc urodzenia	N	k	Mediana P	95% przedział wiarygodności dla P	Poziom istotności
1	11.2002	117	4	0,0395	0,0139 - 0,0845	0,9
2	12.2002	113	5	0,0496	0,0196 - 0,0994	
3	01.2003	109	7	0,0695	0,0319 - 0,1267	
4	02.2003	120	4	0,0385	0,0136 - 0,0825	
5	03.2003	108	2	0,0245	0,0057 - 0,0647	
6	04.2003	122	3	0,0298	0,0089 - 0,0696	
7	05.2003	132	4	0,035	0,0123 - 0,0752	
8	06.2003	128	5	0,0438	0,0173 - 0,0881	
9	07.2003	150	4	0,0309	0,0108 - 0,0664	
10	08.2003	139	5	0,0404	0,0159 - 0,0814	
11	09.2003	130	5	0,0432	0,017 - 0,0868	
12	10.2003	150	3	0,0243	0,0073 - 0,057	
13	11.2003	113	7	0,0671	0,0308 - 0,1224	
14	12.2003	130	7	0,0584	0,0267 - 0,107	
15	01.2004	153	4	0,0303	0,0106 - 0,0652	
16	02.2004	153	5	0,0367	0,0144 - 0,0741	

Tabela 4. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego w kolejnych miesiącach pracy (uogólniony model liniowy, UML).

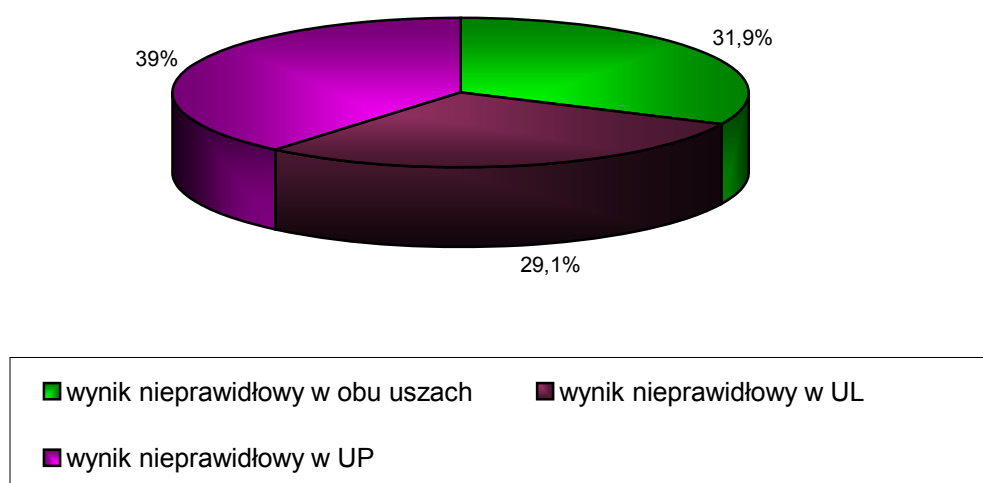


Rycina 6. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego u noworodków w kolejnych miesiącach badania. Poziom istotności p.i. = 0,9 - nie udało się odrzucić hipotezy zerowej, mówiącej, że w kolejnych miesiącach badania przesiewowego słuchu uzyskiwano coraz mniej wyników nieprawidłowych (uogólniony model liniowy, UML).

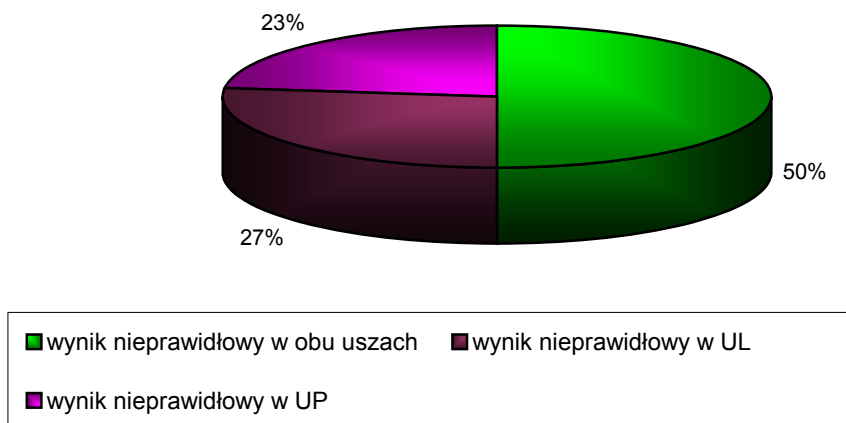
4. 2. 1. PORÓWNANIE WYNIKÓW BADANIA PRZESIEWOWEGO SŁUCHU W UCHU LEWYM I PRAWYM

Oceniając symetrię zaburzeń słuchu, stwierdzono w pierwszym badaniu nieprawidłowy wynik tylko po jednej stronie (w uchu lewym bądź w uchu prawym) u 145 noworodków (68% dzieci z wynikiem nieprawidłowym, 7,0% populacji zbadanej), natomiast obustronnie (zarówno w uchu lewym jak i w uchu prawym) u 68 noworodków (31,9% dzieci z wynikiem nieprawidłowym, 3,3% populacji zbadanej).

Wynik nieprawidłowy stwierdzony jednostronnie, występował częściej w uchu prawym - u 83 dzieci (39,0% dzieci z nieprawidłowym wynikiem; 4,01% zbadanych). Wyłącznie w uchu lewym nieprawidłowy wynik stwierdzono u 62 noworodków (29,1% dzieci z wynikiem nieprawidłowym, 3,0% zbadanych). Różnice pomiędzy występowaniem wyniku nieprawidłowego w uchu lewym i prawym nie były istotne statystycznie (poziom istotności $p.i.= 0,34$). Po wykonaniu drugiego badania przesiewowego wynik nieprawidłowy tylko w jednym uchu stwierdzono u 37 noworodków (50% z wynikiem nieprawidłowym, 1,8% zbadanych) i w identycznej grupie dzieci obustronnie (37 noworodków, 50% z wynikiem nieprawidłowym, 1,8% populacji zbadanej). Wyłącznie w uchu prawym wynik nieprawidłowy występował u 17 dzieci (odpowiednio: 23,0%, 0,8%), natomiast w uchu lewym u 20 dzieci (odpowiednio 27%; 1,0%) (ryc. 7, 8).



Rycina 7. Symetria nieprawidłowych wyników pierwszego testu przesiewowego.



Rycina 8. Wyniki nieprawidłowe w uchu lewym, prawym i obustronnie po wykonaniu drugiego badania przesiewowego.

4. 2. 2. ANALIZA WYNIKÓW BADAŃ PRZESIEWOWYCH W ZALEŻNOŚCI OD WYBRANYCH PARAMETRÓW

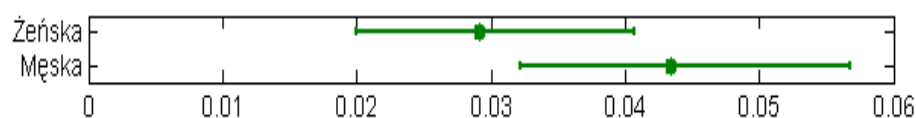
Płeć dziecka

Wśród 1016 noworodków płci żeńskiej (49,2% dzieci poddanych badaniom przesiewowym), 987 (97,1%) uzyskało ostatecznie wynik prawidłowy. Wynik nieprawidłowy stwierdzono u 29 noworodków (2,9%).

W grupie 1051 noworodków płci męskiej (50,8%) wynik prawidłowy uzyskano u 1006 (95,7%). Prawidłowej odpowiedzi nie stwierdzono u 45 dzieci (4,3%). Prawdopodobieństwo uzyskania wyniku nieprawidłowego było nieco większe u noworodków płci męskiej, ale różnice nie były statystycznie istotne (tab.5, ryc.9).

Płeć dziecka	N	k	Mediana P	95% przedział wiarygodności dla P	Poziom istotności
żeńską	1016	29	0,0292	0,02 - 0,0407	0,22
męską	1051	45	0,0434	0,0322 - 0,0568	

Tabela 5. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego badania przesiewowego słuchu (po wykonaniu retestu) w zależności od płci.



95% przedział wiarygodności dla P

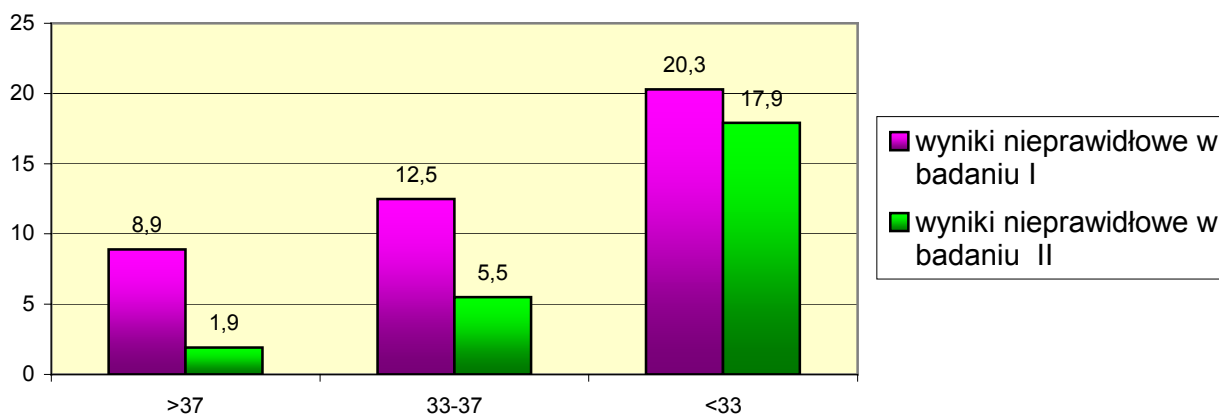
Rycina 9. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego badania przesiewowego słuchu (po wykonaniu retestu) w zależności od płci.

Wiek płodowy

Dla potrzeb pracy podzielono, w zależności od stopnia dojrzałości noworodka, populację badanych dzieci na trzy podgrupy. Do grupy pierwszej włączono dzieci donoszone, urodzone powyżej 37. tygodnia trwania ciąży. Druga grupa obejmowała wcześniaki urodzone pomiędzy 33. a 37. tygodniem, a do grupy trzeciej zakwalifikowano noworodki urodzone poniżej 33. tygodnia ciąży. Najliczniejszą grupę stanowiły dzieci donoszone, urodzone powyżej 37. tygodnia ciąży (1529 dzieci). W pierwszym badaniu wyniki nieprawidłowe uzyskano u 136 noworodków z tej grupy (8,9%). Drugie badanie obniżyło tę liczbę do 29 (1,9%). Nieprawidłowy wynik badania stwierdzono zatem ponad czterokrotnie (4,7 razy) rzadziej po wykonaniu drugiego testu.

Grupa druga liczyła 415 dzieci. W pierwszym badaniu 52 dzieci miało nieprawidłowy wynik (12,5%). Powtórne badanie zmniejszyło liczbę tych dzieci do 23 (5,5%), czyli ponad dwukrotnie (2,3 razy).

Grupa najbardziej niedojrzałych wcześniaków obejmowała 123 dzieci. Nieprawidłową odpowiedź w pierwszym badaniu stwierdzono u 25 (20,3%). Drugie badanie obniżyło liczbę wyników nieprawidłowych do 22 (17,9 %). W tej grupie stwierdzono niewielkie obniżenie wyników nieprawidłowych (1,14 razy) (ryc. 10).

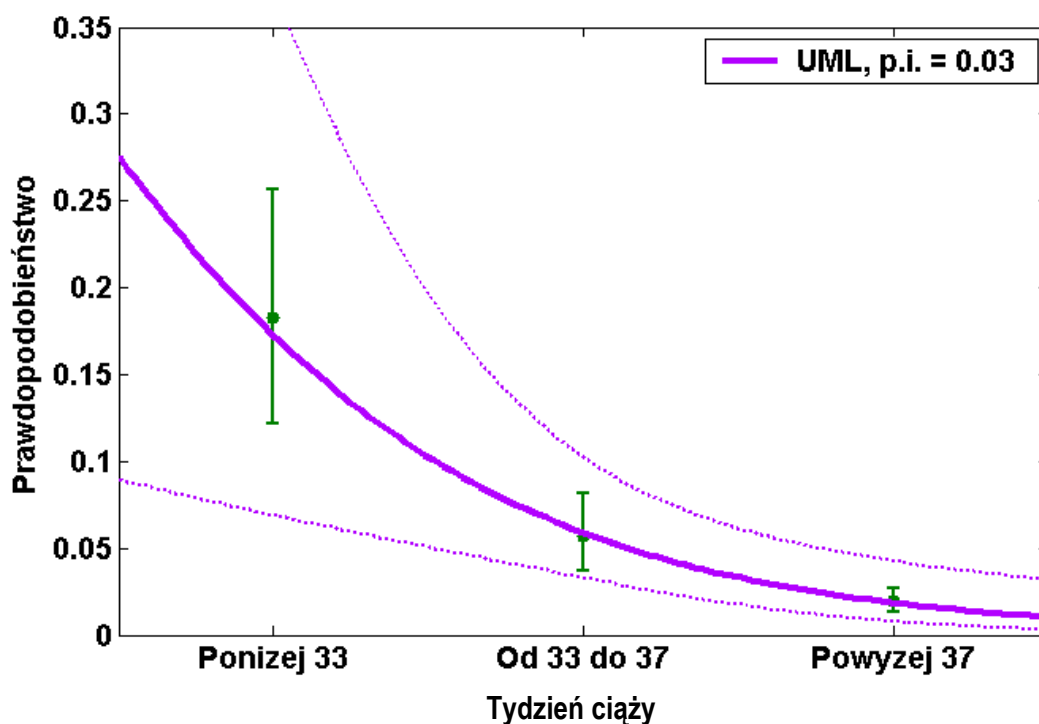


Rycina 10. Odsetek dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego w zależności od wieku płodowego (badanie I i II).

Prawdopodobieństwo uzyskania nieprawidłowego wyniku w przesiewowym badaniu słuchu uzależnione było od wieku płodowego. Stwierdzono znamienne istotną zależność - prawdopodobieństwo uzyskania wyniku nieprawidłowego zwiększało się wraz z obniżaniem wieku płodowego (tab. 6 i ryc. 11).

Wiek płodowy w chwili urodzenia	N	k	Mediana P	95% przedział wiarygodności dla P	Poziom istotności
<33	123	22	0,1823	0,1214 - 0,2562	0,03
33-37	415	23	0,0568	0,0373 - 0,0818	
>37	1529	29	0,0194	0,0133 - 0,0271	

Tabela 6. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego (po wykonanym reteste) w zależności od wieku płodowego (uogólniony model liniowy, UML).



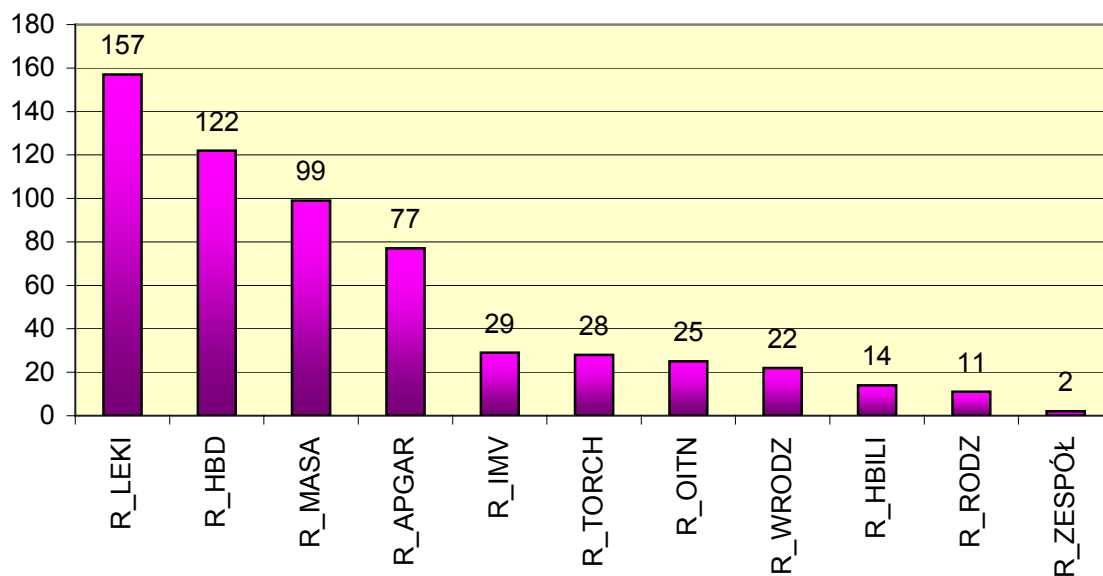
Rycina 11. Zależność pomiędzy wynikami nieprawidłowymi badania przesiewowego (po wykonanym reteste), a dojrzałością noworodka (uogólniony model liniowy, UML).

4. 3. CZYNNIKI RYZYKA USZKODZENIA SŁUCHU W BADANEJ POPULACJI

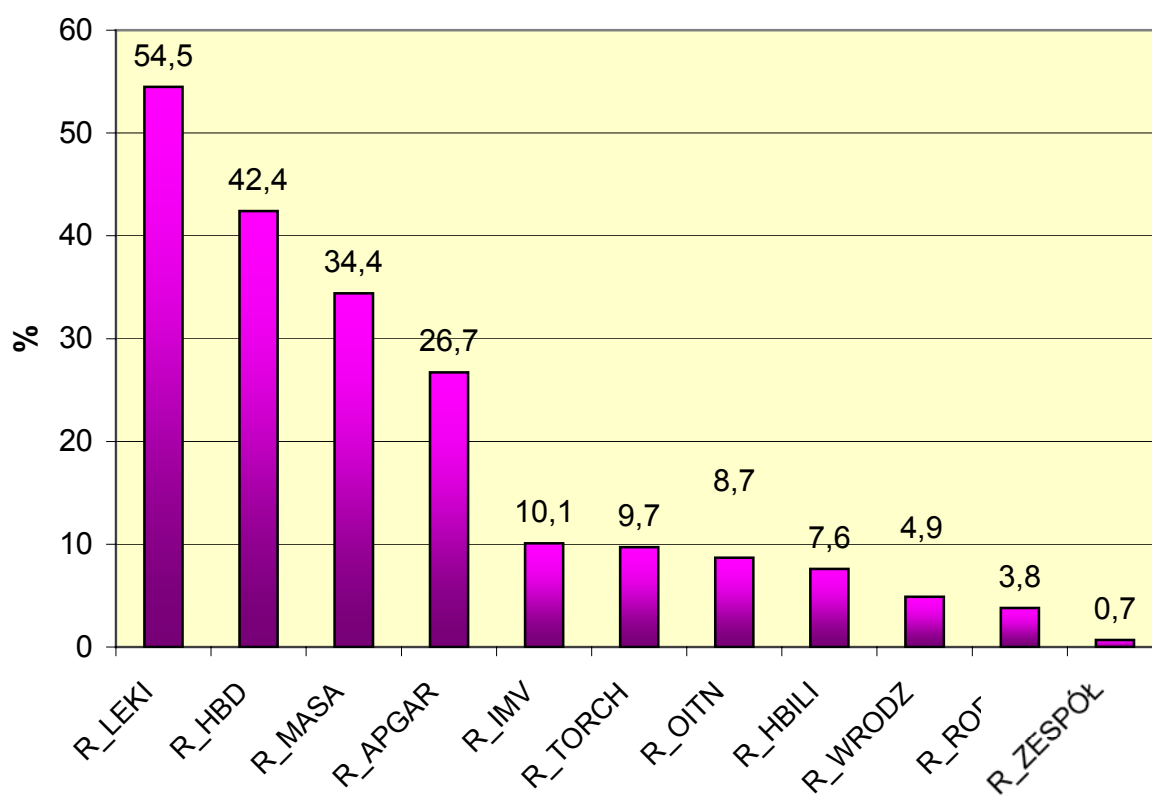
Analiza kwestionariuszy związanych z badaniami słuchu oraz historii chorób pozwoliła na ocenę występowania czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Wyniki przedstawiono w tabeli 7 i na rycinach 12, 13. Czynniki ryzyka stwierdzono u 288 noworodków (13,9%).

L.p.	Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu	Ilość dzieci z danym czynnikiem ryzyka	Odsetek w grupie z czynnikami ryzyka, n=288	Odsetek w całej populacji; n=2067	Odsetek spośród wszystkich czynników ryzyka, n=586
1	Leki ototoksyczne	157	54,5	7,6	26,8
2	Wcześnieństwo < 33 t.c.	122	42,4	5,9	20,8
3	Masa urodzeniowa < 1500 g	99	34,4	4,8	16,9
4	Apgar < 4 w 1. min lub < 6 w 5. min	77	26,7	3,7	13,1
5	Sztuczna wentylacja > 5 dni	29	10,1	1,4	4,9
6	Infekcja TORCH	28	9,7	1,4	4,8
7	Intensywna terapia > 7 dni	25	8,7	1,2	4,3
8	Żółtaczką wymagającą transfuzji wymiennej	22	7,6	1,1	3,8
9	Wada wrodzona głowy lub szyi	14	4,9	0,7	2,4
10	Wada słuchu w rodzinie	11	3,8	0,5	1,9
11	Zespół wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem	2	0,7	0,1	0,3
12	Zapalenie opon mózgowo- rdzeniowych	0	0	0	0
	Łącznie	288	203,5 %	29,1%	100%

Tabela. 7. Częstość występowania poszczególnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.



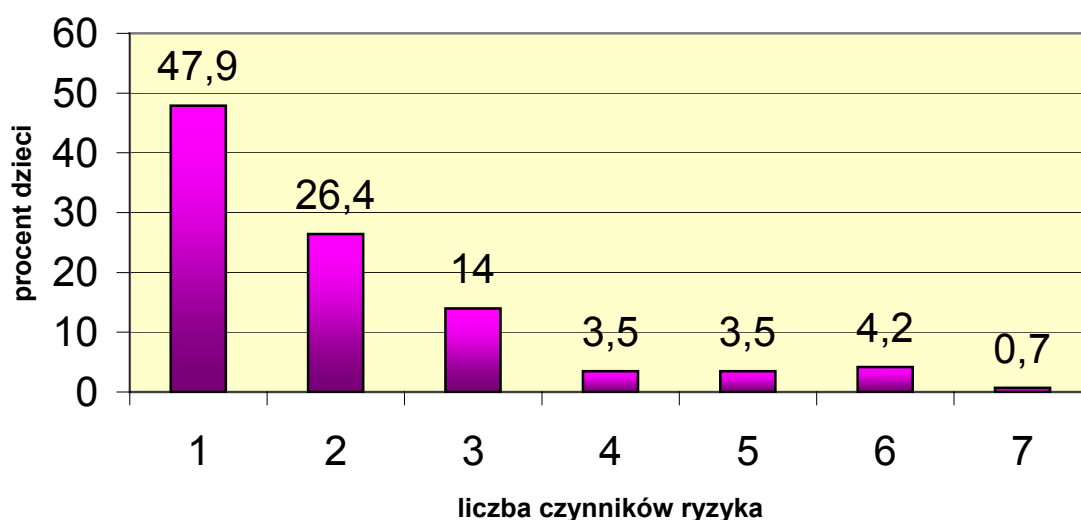
Rycina 12. Częstość występowania poszczególnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.



Rycina 13. Częstość występowania poszczególnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu w grupie ryzyka uszkodzenia słuchu (%).

Analiza czynników ryzyka uszkodzenia słuchu wykazała, że najczęściej zagrożenie to związane było ze stosowaniem leków ototoksycznych. Przyjmowało je 157 dzieci z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu (54,5%). Na kolejnych dwóch miejscach pod względem częstości występowania stwierdzono poród przedwczesny poniżej 33. tygodnia ciąży oraz masę urodzeniową ciała poniżej 1500 gramów (odpowiednio 42,4% i 34,4%). Najrzadziej występowały: wady słuchu w rodzinie i zespół wad skojarzonych z niedosłuchem. Ostatni czynnik stwierdzono u 0,7% dzieci z grupy ryzyka.

Poszczególne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu często występowały łącznie. Na przykład wcześniak urodzony poniżej 33. tygodnia ciąży z masą ciała poniżej 2500 g niejednokrotnie wymagał zastosowania oddechu zastępczego oraz leków ototoksycznych. Z powyższych względów w tabeli 7 suma w rubryce przedstawiającej odsetek dzieci z danym czynnikiem ryzyka przekracza 100%. Wielokrotność występowania czynników ryzyka przedstawiono na rycinie 14.



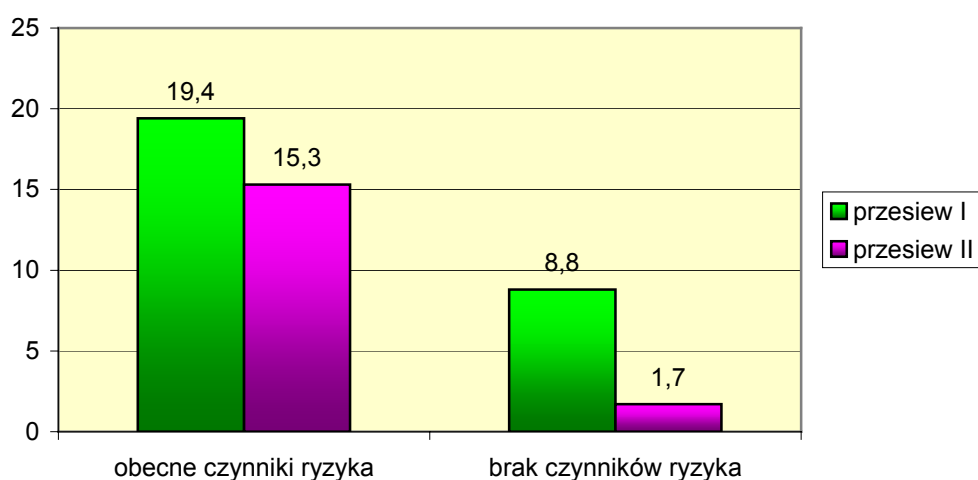
Rycina 14. Wielokrotność występowania czynników ryzyka w grupie ryzyka uszkodzenia słuchu (%).

W grupie dzieci ryzyka najczęściej działał jeden czynnik ryzyka uszkodzenia słuchu. Dotyczyło to 138 noworodków (47,9%). Dwa czynniki ryzyka stwierdzano u 76 dzieci (26,4%). Aż u 74 noworodków (25,6%) stwierdzano obecność 3 lub więcej czynników ryzyka. W grupie tej 12 noworodków (4,2%) było obciążonych działaniem 6 czynników ryzyka uszkodzenia słuchu, a 2 dzieci (0,7%) – siedmioma.

4. 3. 1. ANALIZA WYNIKÓW BADAŃ PRZESIEWOWYCH U NOWORODKÓW, U KTÓRYCH STWIERDZONO OBECNOŚĆ CZYNNIKÓW RYZYKA USZKODZENIA SŁUCHU

W badanej populacji obecność czynników ryzyka uszkodzenia słuchu stwierdzono u 288 noworodków. 1779 dzieci nie było obarczonych czynnikami ryzyka. W grupie noworodków bez czynników ryzyka nieprawidłowy wynik w pierwszym badaniu stwierdzono u 157 dzieci (8,8%). W populacji noworodków z obecnymi czynnikami ryzyka wynik nieprawidłowy wykazano u 56 dzieci (19,4%) . Dzieci z nieprawidłowym wynikiem zostały zakwalifikowane do retestu.

W grupie bez czynników ryzyka nieprawidłowy wynik badania słuchu potwierdzono u 30 (1,7%), natomiast w grupie z obecnymi czynnikami ryzyka u 44 dzieci (15,3%). W grupie dzieci obciążonej czynnikami ryzyka wynik nieprawidłowy w pierwszym badaniu wystąpił 2,2 razy częściej niż w populacji bez czynników ryzyka. Po wykonaniu retestu wynik nieprawidłowy potwierdzono w grupie dzieci z czynnikami ryzyka 9 razy częściej. Drugie badanie obniżyło liczbę wyników nieprawidłowych ponad pięciokrotnie (5,2 razy) w grupie bez czynników ryzyka i tylko 1,3 razy w grupie obciążonej czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu. W całej badanej populacji drugie badanie obniżyło liczbę wyników nieprawidłowych niemal trzykrotnie (2,9 razy). Wyniki ilustrują ryciny 15, 16.

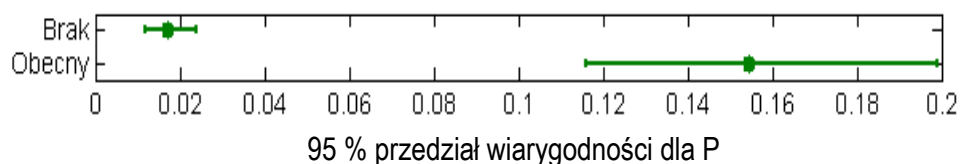


Rycina. 15. Nieprawidłowe wyniki badania przesiewowego u dzieci bez i z obecnymi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu (badanie I i II).

Prawdopodobieństwo uzyskania ostatecznego (po wykonaniu retestu) nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego w grupie ryzyka było statystycznie istotnie większe niż w grupie nie obciążonej czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu. ($p.i. < 0,0001$).

Czynnik ryzyka	N	k	mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	poziom istotności
Brak	1779	30	0,0172	0,0119 - 0,024	< 0,0001
Obecny	288	44	0,1544	0,1159 - 0,1989	

Tabela 8. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego (po wykonanym retestie) w zależności od obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.



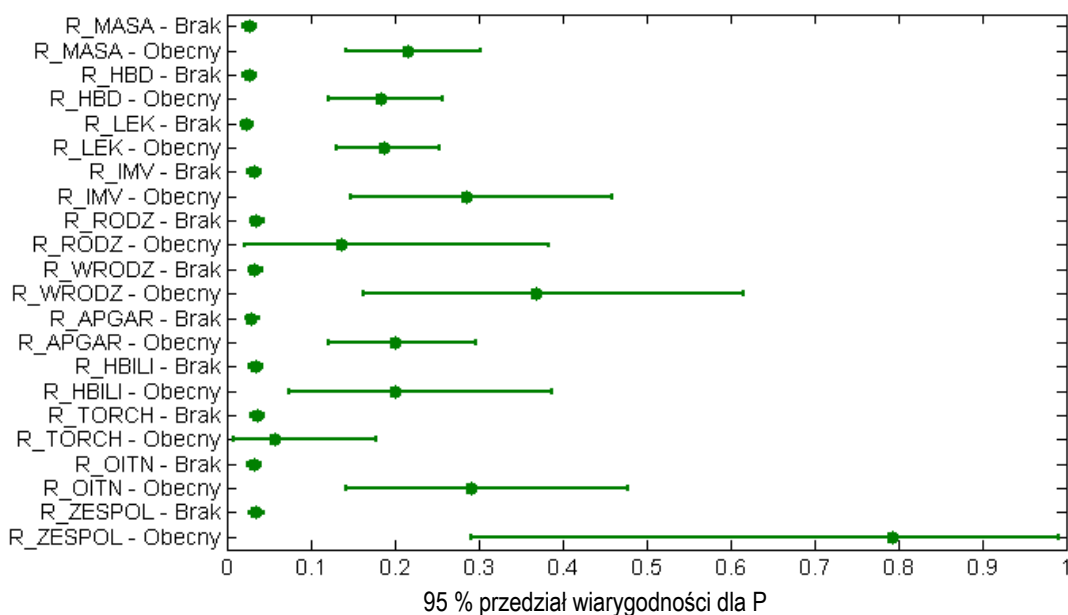
Rycina 16. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego (po wykonanym retestie) w zależności od obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.

4. 3. 2. WPŁYW POSZCZEGÓLNYCH CZYNNIKÓW RYZYKA USZKODZENIA SŁUCHU NA WYNIK BADANIA PRZESIEWOWEGO

Przeanalizowano wpływ poszczególnych czynników ryzyka na wynik przesiewowego badania słuchu. Wstępna analiza wpływu poszczególnych czynników ryzyka na wynik badania przesiewowego słuchu wykazała, że nieprawidłowe wyniki stwierdzano statystycznie istotnie częściej u noworodków, u których występowały następujące czynniki ryzyka (w porównaniu z noworodkami, u których dany czynnik nie występował): masa ciała poniżej 1500 gramów, wiek płodowy poniżej 33. tygodnia trwania ciąży, stosowanie leków ototoksycznych, wentylacja zastępcza powyżej 5 dni, wada wrodzona głowy lub szyi, punktacja Apgar poniżej 4 punktów w pierwszej lub poniżej 6 w piątej minucie życia, intensywna terapia powyżej 7 dni, zespół wad skojarzonych z niedosłuchem, żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej (tab. 9, ryc. 17).

Jaki Czynniki Ryzyka	Czynnik ryzyka nieobecny (brak)/obecny	N	k	mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	poziom istotności
Masa <1500 g	brak	1968	53	0,0273	0,0207 - 0,0351	< 0,0001
	obecny	99	21	0,216	0,1433 - 0,3029	
Wcześnieactwo < 33 t.c.	brak	1945	52	0,0271	0,0205 - 0,0349	< 0,0001
	obecny	122	22	0,1838	0,1224 - 0,2582	
Leki ototoksyczne	brak	1910	45	0,0239	0,0177 - 0,0314	< 0,0001
	obecny	157	29	0,1874	0,1319 - 0,2528	
Sztuczna wentylacja > 5 dni	brak	2038	66	0,0327	0,0256 - 0,041	< 0,0001
	obecny	29	8	0,2858	0,1473 - 0,4589	
Wada słuchu w rodzinie	brak	2056	73	0,0358	0,0284 - 0,0444	0,173
	obecny	11	1	0,136	0,0209 - 0,3848	
Wada wrodzona głowy/szyi	brak	2053	69	0,0339	0,0267 - 0,0423	0,0001
	obecny	14	5	0,3697	0,1634 - 0,6162	
Apgar <4 w 1 min. lub < 6 w 5 min.	brak	1990	59	0,03	0,0231 - 0,0381	< 0,0001
	obecny	77	15	0,2	0,122 - 0,2973	
Hyperbilirubinemia	brak	2045	70	0,0345	0,0272 - 0,043	0,007
	obecny	22	4	0,2001	0,0746 - 0,3878	
Infekcja TORCH	brak	2039	73	0,0361	0,0286 - 0,0448	0,61
	obecny	28	1	0,0572	0,0085 - 0,1776	
OITN > 10 dni	brak	2042	67	0,0331	0,0259 - 0,0415	0,0001
	obecny	25	7	0,2912	0,143 - 0,4779	
Zespół wad skojarzonych z niedosłuchem	brak	2065	72	0,0352	0,0278 - 0,0437	0,0003
	obecny	2	2	0,7937	0,2924 - 0,9916	

Tabela 9. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego badania przesiewowego w zależności od poszczególnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu



Rycina 17. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego słuchu w zależności od obecności poszczególnych czynników ryzyka.

Ze względu na możliwość równoczesnego występowania kilku czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u jednego dziecka i ich wzajemnych zależności, dokonano pogłębionej analizy znaczenia poszczególnych czynników ryzyka. W ocenie posłużono się metodą uogólnionego modelu liniowego. Uzyskane wyniki wykazały, że najbardziej znacząco wpływały na nieprawidłowy wynik badania przesiewowego następujące czynniki ryzyka: zespół wad skojarzonych z niedosłuchem, wada wrodzona głowy lub szyi, przyjmowanie leków ototoksycznych oraz masa ciała poniżej 1500 gramów. Ponieważ „zespół wad skojarzonych z niedosłuchem” oraz „wada wrodzona głowy lub szyi” występowały bardzo rzadko, ustalenie ostatecznych wniosków wymaga dalszych badań większej populacji dzieci.

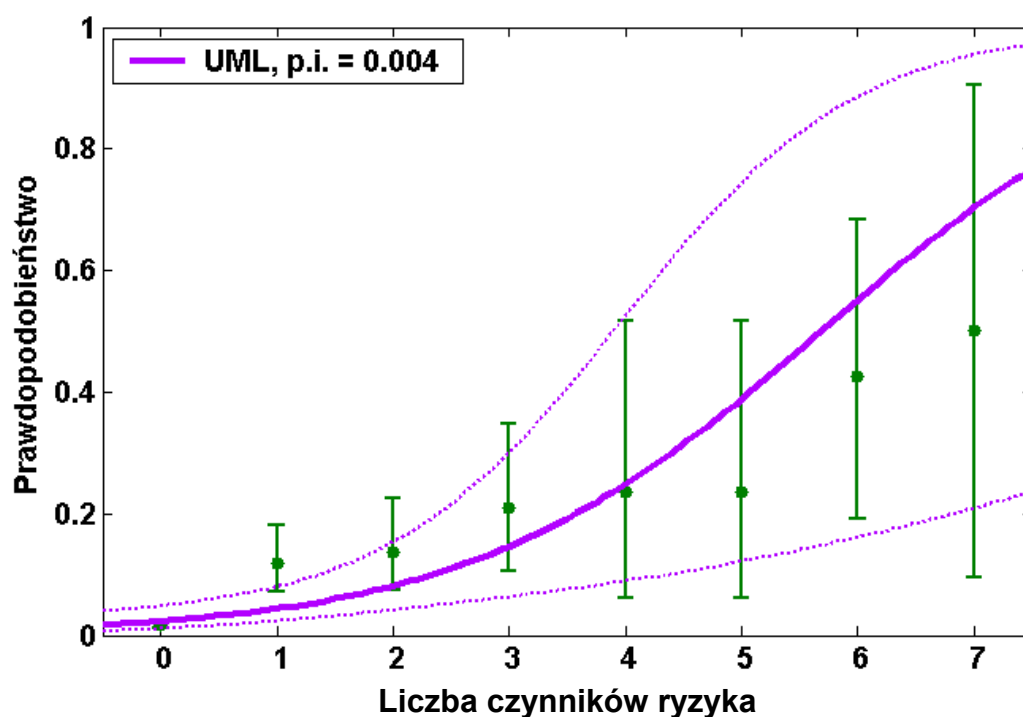
Pozostałe czynniki ryzyka w powyższej analizie nieznacznie wpływały na nieprawidłowy wynik przesiewowego badania słuchu.

4. 3. 3. WPLYW LICZBY DZIAŁAJĄCYCH CZYNNIKÓW RYZYKA NA WYNIKI BADAŃ PRZESIEWOWYCH

Prawdopodobieństwo uzyskania wyniku nieprawidłowego w badaniu przesiewowym zwiększało się wraz z liczbą współistniejących czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Zależność była istotna statystycznie (poziom istotności $p.i. = 0,004$) (tab.10, ryc.18).

Liczba czynników ryzyka	N	k	Mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	Poziom Istotności
0	1779	30	0,0172	0,011 - 0,024	0.,004
1	138	16	0,1196	0,0729 - 0,1802	
2	76	10	0,138	0,0735 - 0,2259	
3	40	8	0,2097	0,1056 - 0,3487	
4	10	2	0,2358	0,0602 - 0,5178	
5	10	2	0,2358	0,0602 - 0,5178	
6	12	5	0,4251	0,1922 - 0,6842	
7	2	1	0,5	0,0943 - 0,9057	

Tabela 10. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego (po wykonaniu retestu) w zależności od liczby czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.



Rycina 18. Wpływ liczby współdziałających czynników ryzyka na nieprawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu (uogólniony model liniowy, UML)

W celu poszerzenia analizy wpływu działania czynników ryzyka, dokonano oceny kilkunastu dodatkowych czynników mogących mieć wpływ na wynik badania przesiewowego słuchu. Czynniki te były związane zarówno z chorobami matki w czasie ciąży, jak i zaburzeniami noworodka.

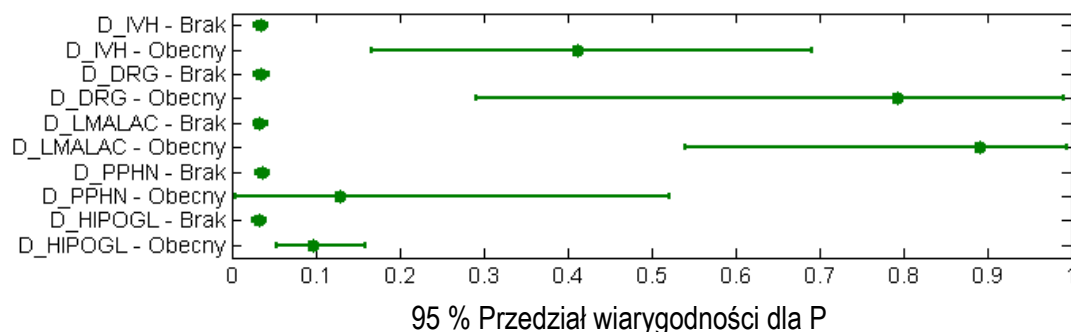
4. 3. 4. ANALIZA WPŁYWU DODATKOWYCH CZYNNIKÓW RYZYKA NA WYNIK BADANIA PRZESIEWOWEGO SŁUCHU

A. Zaburzenia chorobowe noworodka

Analizie poddano wpływ następujących zespołów chorobowych: krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego powyżej II stopnia (IVH); leukomalacji okołokomorowej, drgawek, przetrwałego krążenia płodowego (PPHN) oraz hipoglikemii. Częstość występowania poszczególnych czynników i ich wpływ na wynik przesiewowego badania słuchu przedstawiają: tabela 11 i rycina 19.

Rodzaj czynnika_ryzyka	Czynnik ryzyka nieobecny (brak)/obecny	N	k	Mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	Poziom Istotności
IVH powyżej II st.	brak	2057	70	0,0343	0,027 - 0,0428	0,0002
	obecny	10	4	0,4119	0,1675 - 0,6921	
Drgawki	brak	2065	72	0,0352	0,0278 - 0,0437	0,0003
	obecny	2	2	0,7937	0,2924 - 0,9916	
Leukomalacja	brak	2062	69	0,0338	0,0265 - 0,0421	< 0,0001
	obecny	5	5	0,8909	0,5407 - 0,9958	
Przetrwałe krążenie płodowe	brak	2063	74	0,0362	0,0287 - 0,0448	0,369
	obecny	4	0	0,1294	0,0051 - 0,5218	
Hipoglikemia	brak	1949	63	0,0326	0,0254 - 0,0411	0,012
	obecny	118	11	0,1	0,0532 - 0,1594	

Tabela 11. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego badania przesiewowego w zależności od występowania dodatkowych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.



Rycina 19. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego w zależności od obecności dodatkowych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu

Porównując grupę dzieci, u których stwierdzono powyższe czynniki ryzyka z populacją bez zaburzeń, stwierdzono, że prawdopodobieństwo nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego słuchu było statystycznie istotnie większe u noworodków z następującymi schorzeniami: krwawieniem do ośrodkowego układu nerwowego powyżej II stopnia, leukomalacją, drgawkami oraz hipoglikemią. Na wynik badania nie wpłynęła natomiast obecność przetrwałego krążenia płodowego.

Przeprowadzono pogłębioną analizę, rozpatrując powyższe zaburzenia w powiązaniu z „głównymi” czynnikami ryzyka zawartymi w kwestionariuszu. Zastosowano metodę uogólnionego modelu liniowego. Nie wykazano znamiennej statystycznie wpływu żadnego z analizowanych dodatkowych chorób noworodka na wynik przesiewu. Czynniki te działały zatem niekorzystnie w powiązaniu z innymi czynnikami ryzyka przedstawionymi w poprzednich rozdziałach. Grupy z analizowanymi zaburzeniami „dodatkowymi” były jednak w większości bardzo nieliczne i ich ewentualny wpływ na wynik przesiewu wymaga dalszych badań w większej populacji dzieci.

B. Choroby matki i zaburzenia w okresie ciąży

Przeprowadzono analizę ewentualnego wpływu poważnych zaburzeń chorobowych u matki na wystąpienie zaburzeń słuchu u noworodka. Poddano analizie następujące stany chorobowe: cukrzycę, niedoczynność i nadczynność tarczycy, astmę oskrzelową oraz padaczkę. Ponadto poszukiwano powiązań pomiędzy nieprawidłowymi czynnikami ciążowymi, a wynikami przesiewowego badania słuchu. Analizowano wpływ wystąpienia w ciąży: gestozy, nadciśnienia, zakażenia, małowodzia oraz wielowodzia. Najczęściej nieprawidłowy wynik badania przesiewowego stwierdzano u noworodków, u których matek stwierdzano wielowodzie i padaczkę. W żadnym przypadku nie stwierdzono jednakże istotnej statystycznie zależności. Wyniki przedstawiono w tabeli 12.

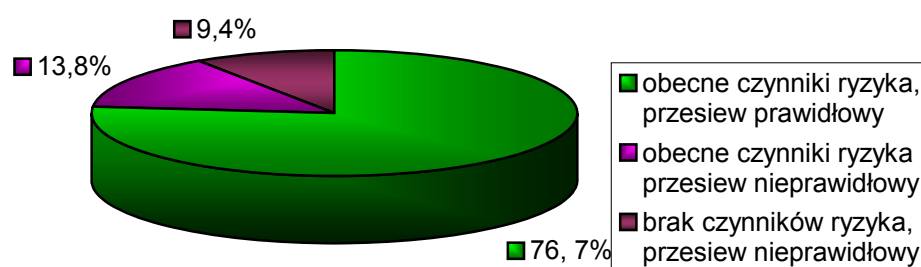
Czynnik Ryzyka	Czynnik nieobecny (brak)/ obecny	N	k	mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	poziom istotności
Cukrzyca	brak	1676	73	0,0439	0,0348 - 0,0544	0,22
	obecny	97	1	0,0171	0,0025 - 0,0555	
Niedoczynność tarczycy	brak	1739	72	0,0418	0,033 - 0,0518	0,42
	obecny	34	2	0,0757	0,018 - 0,1916	
Nadczynność tarczycy	brak	1757	74	0,0425	0,0337 - 0,0526	0,96
	obecny	16	0	0,04	0,0015 - 0,1951	
Asthma	brak	1756	73	0,0419	0,0332 - 0,052	0,4
	obecny	17	1	0,0915	0,0138 - 0,2729	
Padaczka	brak	1760	72	0,0413	0,0326 - 0,0512	0,06
	obecny	13	2	0,1865	0,0466 - 0,4281	
Nadciśnienie	brak	1679	70	0,0421	0,0332 - 0,0524	0,79
	obecny	94	4	0,049	0,0173 - 0,1043	
Gestoza	brak	1755	74	0,0425	0,0337 - 0,0526	0,89
	obecny	18	0	0,0358	0,0013 - 0,1765	
Infekcja do 12 tygodnia ciąży (włącznie)	brak	1729	73	0,0426	0,0337 - 0,0528	0,87
	obecny	44	1	0,037	0,0054 - 0,1177	
Infekcja po 12 tygodniu ciąży	brak	1682	71	0,0426	0,0336 - 0,0529	0,91
	obecny	91	3	0,0398	0,012 - 0,0923	
Małowodzie	brak	1767	74	0,0422	0,0335 - 0,0523	0,55
	obecny	6	0	0,0943	0,0036 - 0,4096	
Wielowodzie	brak	1768	73	0,0416	0,033 - 0,0516	0,07
	obecny	5	1	0,2644	0,0433 - 0,6412	

Tabela 12. Prawdopodobieństwo (P) uzyskania wyniku nieprawidłowego (po wykonaniu retestu) w zależności od wystąpienia danej choroby matki w czasie ciąży.

4. 4. DIAGNOSTYKA ZABURZEŃ SŁUCHU U DZIECI SKIEROWANYCH DO PORADNI AUDIOLOGICZNEJ

Do Poradni Audiologicznej skierowano 318 dzieci spośród 2067 poddanych badaniu przesiewowemu (15,4% wszystkich badanych). W grupie dzieci skierowanych do poradni audiologicznej znajdowały się zarówno dzieci z prawidłowym wynikiem badania przesiewowego, u których stwierdzono wyłącznie obecność czynników ryzyka, jak i te z nieprawidłowym wynikiem skriningu słuchu.

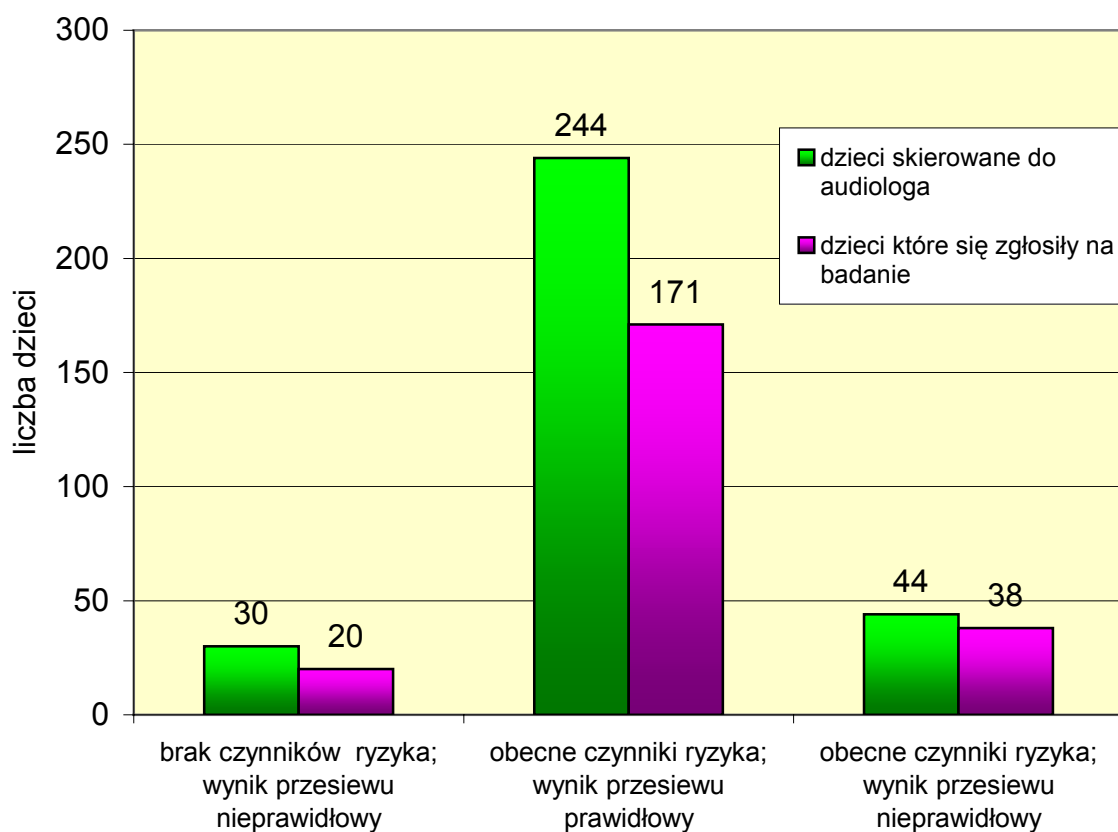
W powyższej grupie 30 dzieci zostało skierowanych z powodu nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego, bez obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (9,4%), 244 noworodki (76,7%) - z powodu obecnych czynników ryzyka, przy prawidłowym wyniku badania przesiewowego. U pozostałych dzieci (44; 13,8%) skierowanych do audiologa, stwierdzono współistnienie nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego i czynników ryzyka (ryc. 20).



Rycina 20. Przyczyny skierowania noworodków do poradni audiologicznej.

Z ogólnej liczby 318 skierowanych, do poradni zgłosiło się 229 dzieci (72,0%). Największą dyscyplinę w tym zakresie wykazali rodzice noworodków z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego i obecnymi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu równocześnie. W grupie tej, obejmującej 44 noworodki, badaniu audiologicznemu poddanych zostało 38 dzieci (86,4%). Spośród 30 noworodków z nieprawidłowym wynikiem badania, bez czynników ryzyka, na badanie audiologiczne zgłosiło się 20 dzieci (66,7%). Natomiast w grupie 244 dzieci, u których przyczyną skierowania na dalszą

diagnostykę była jedynie obecność czynników ryzyka, przy prawidłowym wyniku badania przesiewowego, zgłosiło się 171 noworodków (70,1%) (ryc. 21).



Rycina 21. Liczba dzieci, które zgłosiły się na badanie audiologiczne w zależności od przyczyny skierowania.

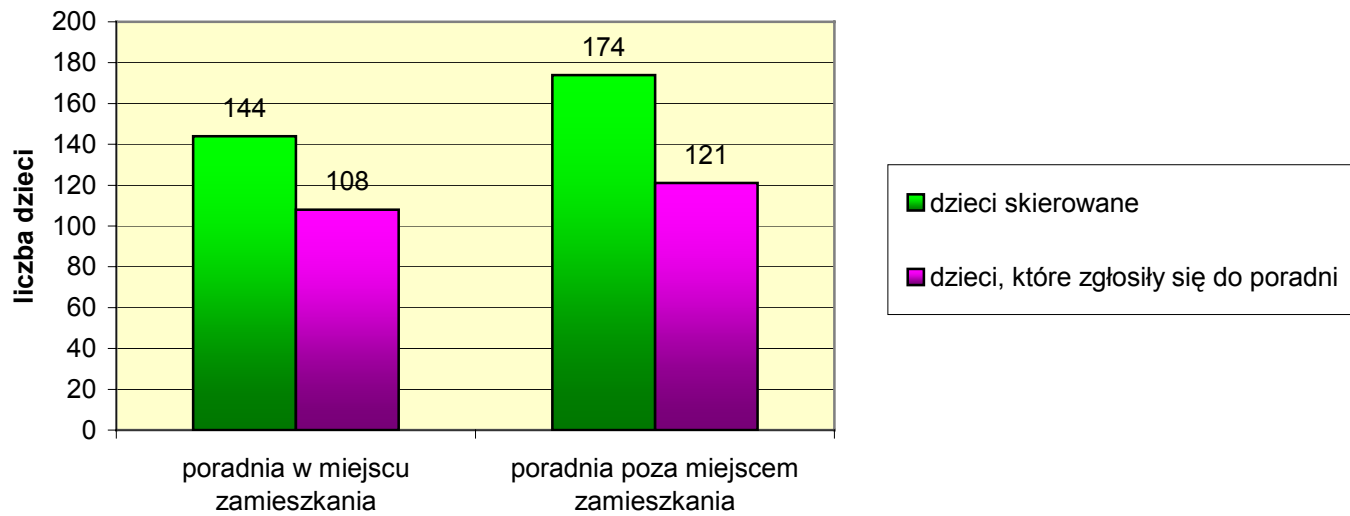
W tabeli 13 przedstawiono liczbę dzieci skierowanych do poradni audiologicznej oraz tych, które się zgłosiły na badanie w poszczególnych okresach badania.

L.p.	Miesiąc urodzenia	Liczba skierowanych do poradni audiologicznej	Liczba dzieci, które zgłosiły się do poradni audiologicznej
1	11.2002	22	13 (59,1%)
2	12.2002	24	15 (62,5%)
3	01.2003	20	15 (75%)
4	02.2003	18	10 (55,6%)
5	03.2003	14	6 (42,9%)
6	04.2003..	16	12 (75%)
7	05.2003	17	11 (64,7%)
8	06.2003.	18	14 (77, 8%)
9	07.2003.	21	16 (76,2%)
10	08.2003	17	12 (70,6%)
11	09.2003	14	13 (92,9%)
12	10.2003	23	21 (91,3%)
13	11.2003	20	14 (70%)
14	12.2003	23	18 (78,3 %)
15	01.2004	28	22 (78,6%)
16	02.2004	23	17 (73,9%)
	razem	318	229

Tabela 13. Liczba noworodków poddanych audiologicznej ocenie słuchu w poszczególnych miesiącach badania.

Najmniejszy odsetek dzieci, które zgłosiły się do poradni audiologicznej stwierdzono w grupach noworodków urodzonych w lutym i marcu 2003 roku – odpowiednio - 55,6 i 42,9%, natomiast największy w populacji noworodków urodzonych we wrześniu i październiku 2003 roku, czyli w 11. i 12. miesiącu prowadzenia badań (92,9% i 91,3 %).

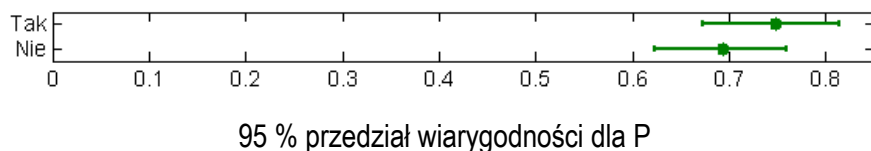
Do Poradni audiologicznej nieco częściej zgłaszały się dzieci zamieszkałe w miejscowości, w której była dostępna poradnia audiologiczna (tab. 14, ryc. 22, 23).



Rycina 22. Liczba dzieci poddanych badaniu audiologicznemu w zależności od miejsca zamieszkania.

Poradnia w miejscu zamieszkania	N	k	mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	Poziom istotności
Tak	144	108	0,7477	0,6732 - 0,8135	0,45
Nie	174	121	0,6939	0,6233 - 0,7589	

Tabela 14. Prawdopodobieństwo (P) zgłoszenia się do poradni audiologicznej w zależności od miejsca zamieszkania



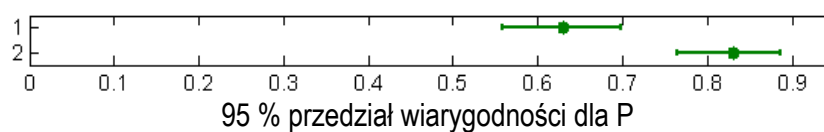
Rycina 23. Prawdopodobieństwo (P) zgłoszenia się do poradni audiologicznej w zależności od miejsca zamieszkania

Tak - poradnia dostępna w miejscu zamieszkania ; Nie - poradnia poza miejscem zamieszkania

Stwierdzono, że czynnikiem istotnie wpływającym na wykonanie zalecenia poddania dziecka ponownemu badaniu słuchu w poradni audiologicznej było wykształcenie matki. Częściej zgłaszały się na badania matki pracujące umysłowo niż osoby pracujące fizycznie i bezrobotne (tab.15, ryc.24).

Zawód matki	N	k	mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P	Poziom istotności
Pracownica fizyczna/bezrobotna	173	113	0,652	0,5795 - 0,7201	0,004
Pracownica umysłowa/ uczennica	139	116	0,8313	0,7638 - 0,887	

Tabela 15. Prawdopodobieństwo (P) zgłoszenia się dziecka do poradni audiologicznej w zależności od wykształcenia matki.

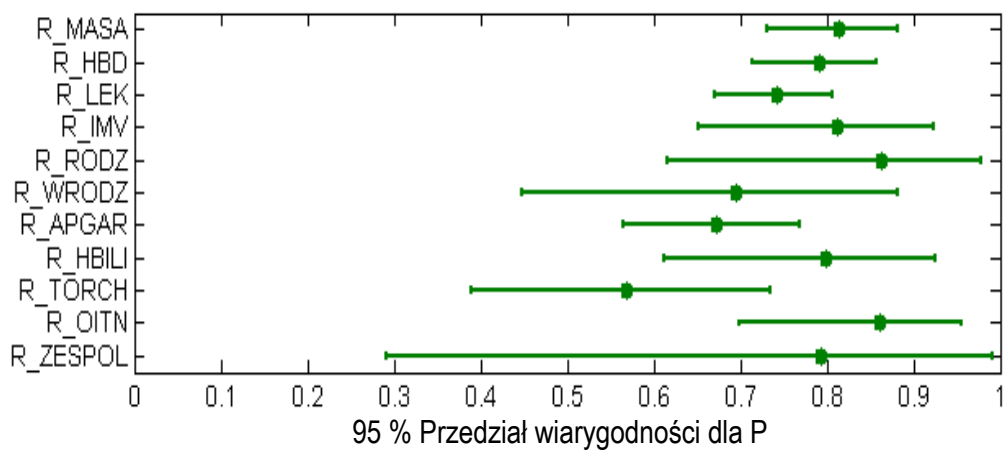


Rycina 24. Prawdopodobieństwo (P) zgłoszenia się dziecka do poradni audiologicznej w zależności od wykształcenia matki.

Największe prawdopodobieństwo zgłoszenia się do poradni audiologicznej stwierdzono w populacji dzieci, które były leczone w klinice ponad 7 dni w oddziale intensywnej terapii medycznej. Nieco rzadziej badaniu audiologicznemu były poddane dzieci z obciążonym niedosłuchem wywiadem rodzinnym. Najrzadziej zgłaszali się rodzice z dziećmi skierowanymi z powodu przebytej infekcji z grupy TORCH (tab. 16 i ryc. 25)

Czynnik_Ryzyka	N	k	Mediana P	95 % przedział wiarygodności dla P
Masa < 1500 g	99	81	0,8139	0,7305 - 0,8816
Wcześnieactwo <33 t.c.	122	97	0,7919	0,7148 - 0,857
Leki ototoksyczne	157	117	0,7432	0,6716 - 0,8069
Sztuczna wentylacja > 5 dni	29	24	0,8131	0,6528 - 0,9229
Wada słuchu w rodzinie	11	10	0,864	0,6152 - 0,9791
Wada wrodzona głowy/szyi	14	10	0,6955	0,449 - 0,8818
Apgar < 4 w 1. min lub < 6 w 5. min	77	52	0,6723	0,642 - 0,7694
hyperbilirubinemia	22	18	0,7999	0,6122 - 0,9254
Infekcja TORCH	28	16	0,5682	0,3894 - 0,7355
OITN > 10 dni	25	22	0,8606	0,6985 - 0,9564
Zespół wad skojarzonych z niedosłuchem	2	2	0,7937	0,2924 - 0,9916

Tabela 16. Prawdopodobieństwo (P) zgłoszenia się do poradni audiologicznej w zależności od obecności poszczególnych czynników ryzyka.



Rycina 25. Prawdopodobieństwo (P) zgłoszenia się do poradni audiologicznej w zależności od występowania poszczególnych czynników ryzyka.

4. 4. 1. WYNIKI BADAŃ AUDIOLOGICZNYCH

W grupie dzieci poddanych badaniu audiologicznemu, niedosłuch większy lub równy 40 dBnHL stwierdzono u jedenaściorga dzieci. Stanowiły one 3,5% dzieci skierowanych do poradni i 0,5% wszystkich poddanych przesiewowemu badaniu słuchu.

U wszystkich dzieci z potwierdzonym audiologicznie niedosłuchem stwierdzano obecność czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Wszystkie też miały nieprawidłowy wynik przesiewowego badania słuchu. W grupie 288 noworodków z czynnikami ryzyka, niedosłuch stwierdzono u 3,8%. Grupa dzieci z potwierdzonym niedosłuchem stanowiła jednocześnie 14,9% tych, u których stwierdzono nieprawidłowy wynik badania przesiewowego.

U siedmiorga dzieci (63,6%) z potwierdzonym audiologicznie niedosłuchem występowało 3 lub więcej czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Najczęściej stwierdzano: zamartwicę okołoporodową (u 7 dzieci), masę ciała poniżej 1500 gramów (u 6), wiek płodowy poniżej 33. tygodnia ciąży (u 6) oraz stosowanie leków ototoksycznych (u 6).

Szczegółowe dane kliniczne dotyczące grupy dzieci, u których stwierdzono niedosłuch przedstawiono w tabeli 17.

L.p.	płeć	Rodzaj patologii	przesiew		audiolog		wniosek
			UL	UP	UL	UP	
1	K	Wcześnieństwo (34 t.c., 1390g), hipoglikemia	1*	1*	80	100	Głęboki niedosłuch obu stronny
2	M	Wcześnieństwo (31 t.c., 1490 g) zamartwica, hipoglikemia, leukomalacja	1	1	40	20	Niedosłuch lewostronny
3	M	Wcześnieństwo (31 t.c., 1590g), zamartwica, deformacja głowy, hyperbilirubinemia (18,2 mg%), leki ototoksyczne	1	1	20	40	Niedosłuch prawostronny
4	K	Wcześnieństwo (33 t.c., 1480g)	1	1	20	40	Niedosłuch prawostronny
5	M	Rozszczep podniebienia	1	1	30	40	Niedosłuch prawostronny
6	M	Wcześnieństwo (34 t.c., 2380g), leki ototoksyczne, hyperbilirubinemia (19,7mg %) konflikt serologiczny w grupach głównych, wada słuchu w rodzinie	1	1	50	50	Niedosłuch obu stronny
7	K	Wcześnieństwo (34 t.c., 2230g), zamartwica, torbielowatość nerek, leki ototoksyczne	1	1	50	30	Niedosłuch lewostronny
8	K	Wcześnieństwo (29 t.c., 950g), zamartwica, wentylacja zastępcza 42 dni, leki ototoksyczne, wodogłowie pokrwotoczne, leukomalacja, drgawki	1	1	90	80	Głęboki niedosłuch obu stronny
9	M	Wcześnieństwo (26 t.c., 920g), zamartwica, wentylacja zastępcza 55 dni, leki ototoksyczne	1	1	40	40	Niedosłuch obu stronny
10	M	Wcześnieństwo (30 t.c., 2080g), zamartwica, leki ototoksyczne	1	1	40	40	Niedosłuch obu stronny
11	K	Wcześnieństwo (28 t.c., 1240g), zamartwica, wentylacja zastępcza 14 dni, leki ototoksyczne	1	1	50	50	Niedosłuch obu stronny

Tabela 17. Czynniki ryzyka oraz wyniki badania słuchu u dzieci z potwierdzonym niedosłuchem.

* 1 – nieprawidłowy wynik badania przesiewowego

5. DYSKUSJA

Badanie przesiewowe stanowi wstępny etap identyfikacji chorób, zaburzeń lub wad dzięki zastosowaniu testów laboratoryjnych lub innych szybkich metod badania (154). Na podstawie wyników badania przesiewowego wyodrębniane są z populacji osoby, które prawdopodobnie mają daną chorobę (zaburzenie) oraz te, u których choroba prawdopodobnie nie występuje. Głównym celem badania przesiewowego jest wykrywanie zaburzeń na tyle wcześnie, aby – poprzez odpowiednio zastosowane leczenie - odwrócić proces chorobowy lub zahamować tempo jego rozwoju. Test przesiewowy nie stanowi zatem podstawy do rozpoznania, a osoby z dodatnim (nieprawidłowym) wynikiem muszą być poddane dalszym szczegółowym badaniom w celu wykluczenia bądź ustalenia ostatecznej diagnozy.

W warunkach polskich od kilkunastu lat prowadzone są w oddziałach noworodkowych przesiewowe badania w kierunku wrodzonej niedoczynności tarczycy i fenyloketonurii. Są to choroby, w których wczesne rozpoznanie pozwala na wprowadzenie leczenia, które zapewnia prawidłowy lub zbliżony do prawidłowego rozwój dziecka, ze szczególnym uwzględnieniem rozwoju psychoruchowego. Choroby te występują stosunkowo rzadko. Wrodzona niedoczynność tarczycy z częstotliwością 1:3500-4000, a fenyloketonuria z częstotliwością 1:10 000-15 000 noworodków (84). Natomiast wrodzone zaburzenia słuchu występują znacznie częściej (1, 30).

Wobec powyższych faktów starania mające na celu wprowadzenie przesiewowych badań słuchu miały oczywiste uzasadnienie. Na 1000 żywo urodzonych noworodków, u 1-2 stwierdza się obustronny niedosłuch głębokiego stopnia (1, 40, 42, 121, 125). W grupie noworodków obarczonych czynnikami ryzyka zaburzenia słuchu występują około 10 razy częściej niż w grupie dzieci u których takie czynniki nie występują (12, 42, 78, 79, 82, 125, 137, 156).

Zaburzenia słuchu są chorobami utrudniającymi prawidłowy rozwój dziecka (39, 43, 160). Wpływają bezpośrednio negatywnie na rozwój mowy, wywołując zaburzenia komunikacji i stają się przyczyną wielu problemów natury psychologicznej oraz społecznej (22, 43, 103).

Wykrycie niedosłuchu i odpowiednio wczesne włączenie odpowiedniej terapii pozwala zminimalizować negatywne następstwa (22, 29, 43, 137, 152, 159, 157).

Rozpoczęcie leczenia przed ukończeniem szóstego miesiąca, kiedy możliwości kompensacyjne i reorganizacyjne mózgu są największe, daje najlepsze rezultaty (29, 92, 94, 102, 122, 157). Możliwy jest zatem do spełnienia główny cel prowadzenia badań przesiewowych, którym jest poprawa stanu zdrowia po wczesnym rozpoznaniu i wcześnie wdrożonej terapii. Badania przesiewowe zaburzeń słuchu umożliwiło wprowadzenie do diagnostyki klinicznej obiektywnych metod badania słuchu (6). Początkowo wiele ośrodków przeprowadzało tak zwany przesiew selektywy, czyli obejmujący tylko populację dzieci obciążonych ryzykiem uszkodzenia słuchu. Jednak wobec licznych doniesień, że przesiew selektywny wykrywa tylko około 50% dzieci z niedosłuchem, panuje opinia, że należy przeprowadzać badania całej populacji noworodków (30, 38, 51, 66, 74, 104, 122, 126, 145).

Badania przesiewowe słuchu znajdują zastosowanie w coraz większej liczbie państw zarówno Europy i Ameryki, jak i pozostałych kontynentów (30, 60, 134, 157).

Zgodnie z wytycznymi Amerykańskiej Akademii Pediatrii, jednym z kryteriów skutecznego przesiewu jest objęcie nim co najmniej 95% populacji dzieci (1). W Stanach Zjednoczonych Ameryki po 10 latach od rozpoczęcia badań przesiewowych, badanych jest około 90% noworodków (47). Według szacunkowych danych z 2004 roku wynika, że w krajach Unii Europejskiej badaniami przesiewowymi jest objęte nie więcej niż 30% populacji (105). Francja realizuje pilotażowy program badań przesiewowych słuchu od 2005 roku i bada 60-70% dzieci (87).

W Klinice Neonatologii AMG w okresie 16 miesięcy, podczas których prowadzono badania, skriningowi poddano 2067 noworodków spośród 2172 wszystkich żywo urodzonych, co stanowiło 95,2%. Większość (76,2%) noworodków, u których nie zostało wykonane badanie, zmarło przed wypisem z Kliniki bądź wkrótce po przeniesieniu do innego szpitala. Jest to stosunkowo wysoki odsetek, jednakże Instytut Położnictwa i Chorób Kobiety, do którego należy Klinika Neonatologii, jest ośrodkiem trzeciego stopnia opieki perinatalnej i zajmuje się zarówno ciążami najwyższego ryzyka, jak i grupą najbardziej chorych noworodków, nie wyłączając wad letalnych. Czynniki te rzutują na relatywnie wysoką umieralność płodów i noworodków. W pozostałej grupie 2092 noworodków, przebadano 2067 dzieci, czyli 98,8%. W obydwu przypadkach spełnione zostało kryterium Amerykańskiej Akademii Pediatrii dotyczące odsetka dzieci przebadanych w przesiewie.

Jako przyczyny nie wykonania lub wykonania niepełnego badania przesiewowego, Yoshinaga-Itano podaje wcześniejsze wypisywanie dziecka ze szpitala, brak 24-godzinnej dostępności badania oraz nie zgłaszanie się rodziców z dzieckiem na konieczny retest (158). W analizowanej populacji 29 dzieci nie zostało zbadanych z powodu przeniesienia do innego oddziału, a 7 noworodków z powodu awarii sprzętu. Czworo dzieci spośród przekazanych do innego ośrodka miało przeprowadzone badanie w poradni audiologicznej (dzieci te obarczone były czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu), pozostałe dzieci nie zgłosiły się na badanie (11 noworodków przekazanych do innego szpitala zmarło przed wykonaniem badania przesiewowego).

Stosowane u noworodków metody badania słuchu powinny spełniać wymogi wysokiej specyficzności przy jednoczesnym spełnieniu warunków prostoty i niskich kosztów badania. Są to bardzo ważne elementy, jeżeli chodzi o skuteczność skringingu. Dotychczas nie ustalono jednakże preferencyjnego schematu postępowania, a amerykańska Akademia Pediatrii pozostawia poszczególnym ośrodkom możliwość wyboru metody badania pomiędzy badaniem potencjałów wywołanych z pnia mózgu (ABR), a metodą otoemisji akustycznej (OAE) (1). Obydwie metody stosowane były w badaniach prowadzonych w latach 1992-1996 w Stanie Colorado (74, 158). W Wielkiej Brytanii, gdzie badania przesiewowe słuchu u noworodków prowadzone są od 2001 roku, także istnieje dowolność wyboru metody badania. Dostępnych jest 14 typów aparatów do badania słuchu, przy czym noworodki poddane są skringingowi w szpitalu bądź po wypisaniu z oddziału, w poradni rejonowej lub w domu (104). W Stanach Zjednoczonych, według danych z 2003, roku około 53% szpitali prowadzących skringing słuchu stosuje w badaniach przesiewowych metodę otoemisji akustycznych, 67% ABR. Część szpitali w USA opiera program badania na schemacie dwustopniowym z zastosowaniem obydwu metod i stąd suma jest większa niż 100% (148). Amerykański Narodowy Instytut Zdrowia proponuje w pierwszym etapie wykonywanie badania OAE, jako prostego, szybkiego i stosunkowo taniego w porównaniu z badaniem ABR, które ma mieć miejsce w przypadku nieprawidłowego wyniku otoemisji (72).

Metoda OAE jest stosowana w wielu programach europejskich badań słuchu (30, 38, 56, 70). Istnieją doniesienia wskazujące na wysoką skuteczność metody otoemisji w badaniach przesiewowych, zapewniającą jednolitość, dostępność i powszechność skringingu (105, 133). Podkreślana jest prostota i szybki czas wykonania (58, 75, 94, 116).

Podobną metodykę badań zastosowano w ogólnopolskim Programie Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków oraz w niniejszej pracy. Zastosowany model dwustopniowy oparty był na metodzie otoemisji akustycznej wywołanej trzaskiem.

Zarejestrowanie otoemisji w przewodzie słuchowym zewnętrznym informuje o prawidłowym funkcjonowaniu ucha środkowego i wewnętrznego. Fałszywie negatywne wyniki mogą wystąpić w przypadku neuropatii słuchowej, czyli nieprawidłowości dotyczącej wyższych pięter drogi słuchowej. W takim przypadku wynik badania przesiewowego będzie ujemny pomimo istnienia niedosłuchu. Wynik nieprawidłowy wykaże natomiast badanie ABR, czyli potencjałów wywołanych z pnia mózgu (1, 15, 16, 50, 83, 141). Ten typ niedosłuchu dotyczy jednakże niewielkiego odsetka pacjentów i w związku z tym metoda OAE może być pozostawiona jako podstawowe narzędzie w przesiewie populacyjnym. D'Agostino zwraca uwagę na częstsze występowanie tego powikłania w grupie ryzyka uszkodzenia słuchu i uważa, że dobranie odpowiedniej metody skringingu w tej populacji powinno być tematem dalszych badań (16). Topolska stwierdza częstsze występowanie neuropatii słuchowej u dzieci po przebytej znacznego stopnia hiperbilirubinemii. Schorzenie to wówczas niejednokrotnie współistnieje z mózgowym porażeniem dziecięcym (141). W analizowanej grupie dzieci nie stwierdzono neuropatii słuchowej u żadnego z pacjentów poddanych badaniu w poradni audiologicznej.

Pomimo wielu doniesień zalecających metodę otoemisji jako narzędzia w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków, istnieją także prace wskazujące na metodę ABR jako bardziej skuteczną. O schemacie badania słuchu opartym na badaniu ABR informowali w swoich doniesieniach między innymi: Cunningham (15), Lim (66), Shoup (121), Van Straaten (143). Część badaczy metodę ABR w pierwszym etapie badań proponuje w Oddziałach Intensywnej Terapii Noworodka, czyli w grupie dzieci szczególnie narażonych na wystąpienie niedosłuchu (19, 42, 156). Meyer uważa, że metoda OAE powinna mieć mniejsze zastosowanie w grupie ryzyka uszkodzenia słuchu, w związku z dużym odsetkiem wyników fałszywie dodatnich w tej grupie (78). Sabatino poleca metodę ABR w grupie obarczonej hiperbilirubinemią (119). Schemat oparty na stosowaniu metody ABR w grupie obarczonej czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu realizowany był między innymi w pilotażowych badaniach prowadzonych przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu (54). W niniejszej pracy wszystkie noworodki należące do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu były kierowane do poradni audiologicznej celem dalszego monitoringu. Zastosowanie ABR jako badania przesiewowego w grupie pacjentów obarczonych czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu, w warunkach ogólnopolskich wydaje się zbyt

kosztowne. Na wysokie koszty badania metodą ABR zwracają uwagę inni badacze. Chiong uważa, że badanie ABR nawet w oddziałach intensywnej terapii jest metodą zbyt drogą i czasochłonną (9). Według danych amerykańskich koszt jednego badania wykonanego przy pomocy otoemisji akustycznej wynosi średnio 13 dolarów, a rzeczywisty koszt wykrycia dziecka z niedosłuchem – 5100. Dla porównania koszt metody ABR wynosi odpowiednio 25 dolarów, a koszt wykrycia jednego dziecka obciążonego wadą - 9500 (52). W obydwu metodach koszty rozpoznania niedosłuchu w skriningu są jednakże znacznie mniejsze od rzeczywistych kosztów terapii dziecka zdiagnozowanego w późniejszym czasie, przy czym koszty może obniżyć zmniejszenie odsetka wyników fałszywie dodatnich oraz jak największa liczba dzieci zgłaszających się na badania kontrolne (27, 51, 74).

Ostatnie doniesienia wskazują na możliwość wyników fałszywie ujemnych w badaniach z zastosowaniem metody automatycznego ABR. Część aparatów nie posiada, bowiem, dostatecznej czułości i nie wykrywa części niedosłuchów lekkiego stopnia (47).

Niewiele doniesień pojawiło się na temat zastosowania w pierwszym etapie badań przesiewowych odmiany metody OAE - produktów zniekształceń nieliniowych ślimaka (DPOAE) (9, 17, 38). Uważa się tę metodę za mniej czułą w przypadkach niedosłuchów stopnia lekkiego i średniego (<50dB) i dlatego ma mniejsze zastosowanie w powszechnym skriningu. W Polskich warunkach badanie to jest obecnie jednym z elementów diagnostyki w poradni audiologicznej.

Jak wspomniano wcześniej, schemat badania przesiewowego zastosowany w obecnej pracy miał charakter dwustopniowy. Po uzyskaniu nieprawidłowego wyniku pierwszego badania, dziecko było poddawane kolejnemu testowi, który miał miejsce przed wypisaniem ze szpitala. W przypadku dwukrotnie nieprawidłowego wyniku, niezbędna była szczegółowa diagnostyka audiologiczna w celu potwierdzenia bądź wykluczenia wady. Na potrzebę retestu zwracają uwagę inni badacze: Aidan (2), Berg (4), Clarke (13), Kochanek (53), Spivak (129), Maxon (72), a dwustopniowy charakter badań przesiewowych słuchu jest aprobowany między innymi w Austrii (147).

Dwustopniowy charakter przesiewu pozwolił na zmniejszenie liczby wyników fałszywie dodatnich i związanego z nimi niepotrzebnego kierowania dziecka na szczegółowe badania audiologiczne. Spośród 2067 noworodków poddanych badaniu przesiewowemu, u 213 (10,3%) nie stwierdzono prawidłowej odpowiedzi otoemisji akustycznej w pierwszym badaniu przesiewowym. Według danych ogólnopolskich z końca 2003 roku, odsetek wyników nieprawidłowych pierwszego badania przesiewowego wynosił 9,3%. Zauważono jednocześnie w kolejnych miesiącach tendencję do poprawy

wyników. W październiku 2002 roku odsetek wyników nieprawidłowych pierwszego testu wyniósł w Polsce 15,6%, a w październiku 2003 roku - 9,3 % (112).

U noworodków szczecińskich odsetek nieprawidłowych wyników pierwszego badania wynosił w pierwszym miesiącu prowadzenia badań przesiewowych słuchu 25,6% (134). Podobne do powyższych wyniki pierwszego testu przesiewowego uzyskali w swoich pracach inni badacze (79,99).

W obecnej pracy wśród noworodków urodzonych w pierwszym miesiącu wykonywania badań przesiewowych, nieprawidłowe wyniki pierwszego badania przesiewowego stwierdzono u 12,8% dzieci. Nie odnotowano natomiast zauważonego w opracowaniu ogólnopolskim trendu zmniejszania się ilości wyników nieprawidłowych w kolejnych miesiącach prowadzenia badań. Stosunkowo niski odsetek wyników nieprawidłowych od początku prowadzenia skriningu słuchu może świadczyć o rzetelnym podejściu do problemu i dużej staranności personelu w wykonywaniu badań, co nie powinno zwalniać badających z troski o dalszą poprawę i zmniejszenie odsetka wyników fałszywie dodatnich.

Wykonany w obecnej pracy retest obniżył liczbę wyników nieprawidłowych - potwierdzono je u 74 noworodków (3,6% spośród wszystkich zbadanych). Zbliżony odsetek wyników nieprawidłowych po wykonaniu drugiego badania przesiewowego metodą TEOAE podaje Watkin - 3,6% (146). Według danych ogólnopolskich z początku 2004 roku, odsetek noworodków z nieprawidłowym wynikiem badania wynosił około 4%. Zaznaczono jednakże, że część ośrodków krajowych wykonywała badania bardzo dobrze - z odsetkiem wyników nieprawidłowych na poziomie 1%. Były jednak także ośrodki, gdzie odsetek wyników nieprawidłowych wynosił 20% (113).

W obecnej pracy dwustopniowy model badania pozwolił na zmniejszenie odsetka wyników dodatnich, zwłaszcza w grupie noworodków donoszonych. W pierwszym badaniu przesiewowym wyniki nieprawidłowe uzyskano u 136 noworodków z tej grupy (8,9%). Drugie badanie obniżyło tę liczbę do 29 dzieci (1,9%). Nieprawidłowy wynik testu stwierdzano zatem ponad czterokrotnie (4,7 razy) rzadziej w drugim badaniu przesiewowym w porównaniu z pierwszym badaniem. W grupie 415 wcześniaków urodzonych pomiędzy 33. a 37. tygodniem, drugi test obniżył liczbę wyników nieprawidłowych z 52 (12,5 %) do 23 (5,5%), czyli ponad dwukrotnie (2,3 razy). Najmniejsze obniżenie częstości wyników nieprawidłowych po wykonaniu drugiego badania stwierdzono w grupie najbardziej niedojrzałych wcześniaków, liczącej 123 dzieci.

25 z nich (20,3%) uzyskało wynik nieprawidłowy w pierwszym badaniu przesiewowym. Drugie badanie obniżyło tę liczbę do 22 (17,8%), czyli 1,14 razy.

Liczni autorzy zwracają uwagę na czas wykonywania badania i zalecają jak najpóźniejszą dobę życia. Badanie w pierwszej dobie obarczone jest bowiem dużym odsetkiem wyników fałszywie dodatnich, co spowodowane jest obecnością resztek mazi płodowej bądź płynu owodniowego w przewodzie słuchowym zewnętrznym (71, 72, 35). W przeprowadzonej pracy pierwsze badanie przesiewowe w grupie nie obciążonej czynnikami ryzyka u większości dzieci wykonywane było w drugiej bądź trzeciej dobie życia. Dość wysoki odsetek wyników nieprawidłowych, które następnie zostały zredukowane w wykonanym po kilkudziesięciu godzinach retestie, może mieć jednak podobną przyczynę. Ilość mazi płodowej i resztek płynu owodniowego zmniejsza się, bowiem, stopniowo i w każdej kolejnej dobie życia wywiera coraz mniejszy wpływ na wynik badania.

Clarke w badaniu obejmującym grupę noworodków, z wyłączeniem pacjentów leczonych w oddziale intensywnej opieki medycznej, stwierdził odsetek wyników prawidłowych u 70,4% noworodków badanych przed 24. godziną życia i u 87,5% dla badanych powyżej 24. godziny (13). Podobne spostrzeżenia poczynił Maxon (72).

W pierwszym badaniu przesiewowym stwierdzono częstsze występowanie wyników nieprawidłowych w jednym uchu (68%), w porównaniu z nieprawidłowymi wynikami uzyskanymi obustronnie (31,9%). Spośród wyników nieprawidłowych stwierdzanych jednostronnie, nieznacznie częściej wynik nieprawidłowy stwierdzano w uchu prawym, ale różnice nie były istotne statystycznie. Zauważono, że położne częściej układają dzieci po karmieniu na prawym boku. Z jednej strony powinno to pomóc w opróżnianiu się przewodu słuchowego zewnętrznego z resztek mazi, jednakże przyciśnięcie małżowiny usznej do podłoża może mieć na ten proces wpływ niekorzystny. W drugim badaniu przesiewowym podobna zależność nie wystąpiła. Częstsze występowanie nieprawidłowego wyniku pierwszego przesiewu po jednej stronie zauważają też inni autorzy (99).

W populacji dzieci dłużej hospitalizowanych, zwłaszcza wcześniaków, wykonanie badania TEOAE jest trudniejsze, co może mieć wpływ na ostateczny rezultat i być przyczyną większego odsetka wyników fałszywie dodatnich.

Bardzo liczna populacja wcześniaków stanowiła specyficzną grupę badanych. Noworodki najbardziej niedojrzałe były poddane przesiewowi w odległej dobie życia. Stanowiły grupę dzieci często niespokojnych, bardzo wrażliwych na dotyk - kojarzący im się z pewnością niejednokrotnie z bardzo przykrymi zabiegami. Nie miały również

sprawdzanego stanu przewodzenia słuchowego zewnętrznego, dotyczącego zalegania wydzielin gruczołów łojowych oraz złuszczonego naskórka czy wysięku - najczęstszych przyczyn przejściowego niedosłuchu przewodzeniowego i nieprawidłowych wyników TEOAE, na które zwracają uwagę badacze (2, 3, 18, 32, 102, 129, 29, 73, 146, 156). W badaniu Gryczyńskiej spośród 48 dzieci obarczonych wcześniactwem z bardzo małą urodzeniową masą ciała, u 22 badania tympanometryczne wykazały komponentę przewodzeniową. Można byłoby się zatem zastanowić, czy nie wskazane jest, aby przed przystąpieniem do badania przesiewowego wykonać badanie otoskopowe lub tympanogram. Badania te są, jednakże, w okresie noworodkowym trudne do wykonania i bywają obciążone sporym błędem (146). Odgrywają natomiast ważną rolę w dalszej diagnostyce audiologicznej.

O ile w grupie noworodków donoszonych głównym powodem wyniku nieprawidłowego może być maź płodowa zalegająca w przewodzie słuchowym zewnętrznym i ulegająca stopniowemu wchłanianiu, o tyle – zalegająca w uchu woskowina z reguły nie wchłonie się sama i usunięcie jej wymaga więcej czasu. Stąd mogła wynikać niewielka redukcja wyników nieprawidłowych w grupie noworodków urodzonych przedwcześnie.

Niejednokrotnie badający personel zwracał uwagę na trudności w umieszczeniu sondy w przewodzie słuchowym zewnętrznym w tej grupie pacjentów. Na aspekt trudności w usytuowaniu sondy w bardzo wąskim przewodzie słuchowym wcześniaka zwraca uwagę część badaczy (118, 135). Rogowski sugeruje pewną modyfikację sondy noworodkowej, dostosowującej ją do trudnych warunków pomiaru występujących u dzieci z małą masą urodzeniową (118).

Przeprowadzone badania wykazały zatem, że zastosowana dwustopniowa metoda skriningu oparta na metodzie TEOAE ma ogromne znaczenie zwłaszcza w grupie dzieci donoszonych. Schemat proponowany przez część autorów z zastosowaniem metody ABR u noworodków z grupy ryzyka jest być może korzystniejszy, ale w aktualnym programie ogólnopolskim wymagałby zakupu dodatkowego, licznego sprzętu dla oddziałów noworodkowych, co nie jest możliwe ze względów finansowych. Dodatkowo grupa obejmująca wcześniaki była stosunkowo nieliczna i potrzebne są dalsze badania w celu ustalenia najodpowiedniejszej dla tej grupy dzieci metody badania przesiewowego. Można się jednakże zastanawiać, czy noworodki najbardziej niedojrzałe nie mogłyby być kierowane do poradni audiologicznej już po pierwszym teście przesiewowym, gdyż drugie badanie w bardzo niewielkim stopniu zmniejsza odsetek wyników nieprawidłowych.

Zgodnie z danymi przedstawionymi na europejskiej konferencji dotyczącej przesiewowych badań słuchu u noworodków (Mediolan 1998), czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu występują z częstotliwością 6-8% (30). Dane ogólnopolskie z 2003 roku pozostają w zgodzie z powyższymi i określają częstość występowania czynników ryzyka na 6,1% (112). Aidan podaje nieco większy odsetek - 9,6%, pomimo tego, że jego badaniem nie były objęte noworodki z oddziału intensywnej terapii (2).

W badanym materiale stwierdzono częstsze występowanie czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Spośród populacji 2067 poddanych przesiewowi noworodków, u 288 (13,9%) dzieci stwierdzono obecność przynajmniej jednego czynnika ryzyka niedosłuchu oznaczonego zgodnie z kwestionariuszem. W grupie ryzyka uszkodzenia słuchu aż 74 (25,7%) noworodki miały stwierdzone więcej niż 3 czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu, a u 14 (4,9%) dzieci występowało powyżej sześciu czynników ryzyka. Tak wysoki odsetek wynika ze specyfiki oddziału, w którym przeprowadzano badania.

Jak wspomniano wcześniej, jest to ośrodek trzeciego stopnia referencji, zajmujący się leczeniem najbardziej chorych noworodków z terenu całego województwa pomorskiego. Obok Oddziału Położnictwa, na którym przebywają w systemie rooming in zdrowe noworodki, istnieje również Oddział Patologii Noworodka i Oddział Intensywnej Terapii Noworodkowej (OITN). Zwłaszcza w tym ostatnim leczone są dzieci, u których w większości przypadków można stwierdzić czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu. Zwiększona przeżywalność najbardziej niedojrzałych noworodków wiąże się, niestety, ze zwiększeniem częstości obserwowanych powikłań, w tym uszkodzenia słuchu (23, 24, 32, 144).

Wielokrotność występowania czynników ryzyka u noworodków podkreślana jest przez innych autorów (9, 17, 22, 91, 116, 126). Gulczyńska w swojej pracy podaje, że wśród noworodków leczonych w oddziale intensywnej terapii, aż 50% miało więcej niż 5 czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (35). Hess w populacji dzieci z czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu stwierdził występowanie powyżej 3 czynników ryzyka u 32,2% dzieci (41).

Najczęściej występującym czynnikiem ryzyka w badanej populacji dzieci było **stosowanie leków ototoksycznych**. Otrzymało je 157 dzieci, co stanowiło 54,5% spośród wszystkich należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu. Jeszcze większy procent dzieci otrzymujących leki ototoksyczne stwierdziła w swoich badaniach Dobrzańska (58%) (17). Spośród autorów zagranicznych, niemiecki badacz Hess stwierdził stosowanie leków

ototoksycznych u 847 z 942 dzieci obarczonych czynnikami ryzyka (89,9%), przy czym noworodki urodzone poniżej 33. tygodnia ciąży stanowiły w jego pracy odsetek 36,7% (w obecnej pracy grupa ta stanowiła 5,9% populacji badanej) (41). Meyer stwierdza stosowanie leków ototoksycznych u 60,3% badanych (78).

Dane ogólnopolskie dotyczące programu badań przesiewowych z marca 2003 roku donoszą, że leki ototoksyczne otrzymywało 47,3% noworodków należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu (112).

Biorąc pod uwagę wszystkie czynniki ryzyka (n=586; 100%), odsetek częstości stosowania leków ototoksycznych wyniósł w badanej populacji dzieci 26,8%. Był on nieznacznie wyższy od danych ogólnopolskich dotyczących Programu Badań Przesiewowych, gdzie leki ototoksyczne stanowiły 19,5% wszystkich czynników ryzyka (110). Liczba wszystkich czynników ryzyka przewyższała liczbę dzieci nimi obarczonych, ponieważ u jednego dziecka - jak wspomniano powyżej - mogło wystąpić kilka czynników ryzyka. W przypadku każdego czynnika podane są obydwie wartości (odsetek dzieci z danym czynnikiem ryzyka uszkodzenia słuchu oraz odsetek danego czynnika wśród wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu), ponieważ w piśmiennictwie oceniane są zamiennie obydwa parametry. W obecnej pracy stosowano następujące leki ototoksyczne: aminoglikozydy, wankomycynę oraz diuretyk pętlowy - furosemid.

Aminoglikozydy, pomimo opisywanych działań niepożądanych, są grupą leków mających szerokie zastosowanie w oddziałach noworodkowych (104). Często są lekami pierwszego rzutu w przypadkach podejrzenia o infekcję wrodzoną, co jest związane ze specyfiką epidemiologiczną infekcji noworodkowych. Zakażenia wrodzone wywoływane są niejednokrotnie przez florę gram - ujemną, a drobnoustroje wykazują wysoką wrażliwość na aminoglikozydy. Ponieważ jedną z częstszych przyczyn wcześniactwa jest właśnie infekcja, u dużej części dzieci należących do tej grupy stosuje się terapię empiryczną antybiotykami, w tym również aminoglikozydem. Toksyczność aminoglikozydów związana jest między innymi z czasem leczenia. Wzrasta w przypadku stosowania powyżej 7-10 dni.

Na obniżenie ryzyka powikłań wpływa utrzymywanie odpowiedniego stężenia leku w surowicy pomiędzy dawkami (21, 31). W pierwszych dobach życia u noworodków donoszonych zalecane jest podawanie leku 1 raz na dobę, a w przypadku noworodków urodzonych przedwcześnie jeszcze rzadziej – co 48 do 72 godzin (104, 127). W takim postępowaniu przed kolejną dawką lek nie osiąga poziomu toksycznego. Zachowane jest natomiast działanie bakteriobójcze, związane z efektem poantybiotykowym. Efekt ten polega

na supresji wzrostu bakterii w ognisku zakażenia po pierwotnej ekspozycji na antybiotyki, nawet wtedy, gdy jego stężenie spada do poziomu poniżej wartości minimalnego stężenia bakteriobójczego (77). Efekt poantybiotykowy może być wydłużony do kilkunastu godzin przy równoczesnym zastosowaniu antybiotyków beta-laktamowych. Istnieje osobnicza wrażliwość na aminoglikozydy, związana z dziedziczeniem mitochondrialnym (119). Nosicielkami mutacji są kobiety, a wszystkie ich dzieci są narażone na uszkodzenie słuchu po podaniu aminoglikozydów. Mutacja określona jako A 1555G jest zlokalizowana w genie 12SrRNA i prawdopodobnie powoduje zmiany w budowie rybosomu, który zaczyna przypominać bakteryjny rRNA - będący celem działania leku (57). Niekorzystne działanie aminoglikozydów dotyczy bezpośrednio komórek słuchowych ślimaka oraz przedsionka (85, 101). Łączą się one nieodwracalnie z fosfolipidowym składnikiem błony komórkowej, powodując trwale jej uszkodzenie. Streptomycyna i gentamycyna uszkadzają głównie komórki zmysłowe przedsionka, natomiast amikacyna, kanamycyna i neomycyna - komórki słuchowe narządu Cortiego (77). Działanie ototoksyczne może być silniejsze w przypadku ograniczonego wydzielenia nerkowego lub skojarzenia leków z diuretykami pętlowymi (3, 31). Początkowo niszczeniu ulegają komórki rzęsate zewnętrzne, następnie, wraz ze wzrostem stężenia leku, komórki rzęsate wewnętrzne (28).

Do czynników zwiększających ryzyko działań niepożądanych należą: niedojrzałość noworodka, mała urodzeniowa masa ciała, hyperbilirubinemia oraz równoczesne stosowanie diuretyków pętlowych (31). Skojarzone stosowanie aminoglikozydów i diuretyków pętlowych jest szczególnie niebezpieczne u noworodków niedojrzałych, niewydolnych oddechowo i wzmacnia w tej grupie częstość uszkodzenia ślimaka i przedsionka (96).

Uważa się, że jedynie 5-15 % przypadków niedosłuchu związanego z podawaniem aminoglikozydów ma charakter przejściowy (28). Do uszkodzenia słuchu dochodzi zwykle obustronnie, a stopień uszkodzenia jest indywidualnie zmienny. Może dojść do niego zaraz na początku terapii, ale także z opóźnieniem - nawet po 6 miesiącach od podania leku (96, 156). Uważa się także, że u osób szczególnie wrażliwych, posiadających mutację mitochondrialną, aminoglikozydy są ototoksyczne również w dawkach terapeutycznych (96). Dlatego tak ważne jest dalsze monitorowanie dzieci w poradni audiologicznej.

W badanej populacji dzieci stosowano antybiotyki aminoglikozydowe zgodnie z zalecanym schematem. Po uzyskaniu ujemnych wyników badań bakteriologicznych zaprzestawano ich podawania. Przy wypisie ze szpitala informowano o konieczności dalszego monitoringu.

Innym antybiotykiem mającym potencjalne działanie ototoksyczne, ale opisywane znacznie rzadziej jest, należąca do glikopeptydów, wankomycyna (28, 77). U badanych dzieci stosowano ją w przypadku podejrzenia infekcji wywołanej przez wielooporne ziarniniaki. W celu zmniejszenia ryzyka ototoksyczności, antybiotyku tego nie należy podawać równocześnie z aminoglikozydami (77).

Diuretyki pętlowe, kolejna grupa leków ototoksycznych, były stosowane najrzadziej. Niekorzystne działanie tych leków polega na zmianie składu elektrolitowego śródchłonki poprzez obniżenie gradientu potasu pomiędzy śródchłonką a przychłonką (10, 28). Obserwuje się uszkodzenie narządu Cortiego oraz obrzęk w prążku naczyniowym, spowodowane nagromadzeniem płynu między komórkami warstwy pośredniej prążka naczyniowego (101). Większość przypadków (około 90%) stanowią niedosłuchy przejściowe, ale opisano również przypadki zmian nieodwracalnych (3).

Do leków mających działanie ototoksyczne zaliczane są również salicylany oraz pochodne chininy, jednakże preparatów tych nie stosowano w badanej grupie pacjentów.

Drugim pod względem częstości występowania czynnikiem ryzyka było **wcześnieactwo poniżej 33. tygodnia trwania ciąży**. Grupa ta obejmowała 122 dzieci, czyli 42,4 % spośród obarczonych czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu. Hess stwierdził częstość występowania tego czynnika ryzyka u 36,73% dzieci (41). Częste występowanie tego czynnika ryzyka uszkodzenia słuchu dobrze charakteryzuje badaną populację, w której znaczny odsetek stanowią noworodki urodzone przedwcześnie, narażone na wiele powikłań. Kruchość naczyń krwionośnych w połączeniu z niedotlenieniem, wahaniami ciśnienia tętniczego krwi, może przyczynić się wylewów do ucha wewnętrznego i uszkodzenia ślimaka. Większe ryzyko rozwoju powikłań obserwuje się u wcześniaków urodzonych w zamartwicy, z wolnym wzrostem pourodzeniowym obwodu głowy, po przebyciu posocznicy, z nieprawidłowościami w badaniu obrazowym mózgu (USG, badanie tomokomputerowe, rezonans magnetyczny) (26). Dzieci te wymagają często podaży leków ototoksycznych, są narażone na nadmierny hałas inkubatora. Współdziałanie kilku czynników ryzyka w tej grupie pacjentów ma bardzo niekorzystny wpływ na słuch (24, 82, 102).

Ścisłe powiązany z poprzednim jest kolejny co do częstości występowania czynnik ryzyka - **masa ciała poniżej 1500 gramów**. Czynnikiem ten stwierdzono u 99 noworodków, czyli 34,4% dzieci z grupy obarczonej czynnikami ryzyka. W doniesieniu Hess'a bardzo mała urodzeniowa masa ciała była stwierdzana u 32,5% dzieci (41). Podobny odsetek podaje Meyer (32,1%) (78). Ten czynnik ryzyka stanowił w badanej populacji dzieci 16,5% wśród wszystkich czynników ryzyka. W Polsce występował z częstością 5,18% wśród wszystkich

czynników ryzyka, czyli ponad trzykrotnie rzadziej (112). Częstość wystąpienia bardzo małej urodzeniowej masy ciała jest istotną cechą charakteryzującą badaną populację dzieci.

Uważa się, że u noworodków z bardzo małą masą ciała zaburzenia słuchu występują 2 razy częściej w porównaniu z populacją dzieci z urodzeniową masą ciała powyżej 2500 g (109). Gryczyńska w swoim doniesieniu zwraca uwagę na fakt, że mała masa ciała bywa związana z wewnątrzmacicznym zahamowaniem wzrostu, co może niekorzystnie wpływać na rozwój centralnego układu nerwowego i narządu słuchu (32).

Dwukrotnie częściej w porównaniu z danymi ogólnopolskimi występowała w analizowanej populacji noworodków **niska punktacja według skali Apgar**: 13,1% w porównaniu z 6,7%. Meyer w badanej grupie dzieci stwierdził asfiksję (pojęcie szersze niż niska punktacja Apgar) u 9,7%, natomiast Hess, który badał dzieci z oddziału intensywnej terapii noworodkowej - u 22,3% (78, 41). Uzyskane w obecnej pracy dane – wyższe niż dane ogólnopolskie - wiążą się również ze specyfiką oddziału. Noworodki urodzone przedwcześnie, zwłaszcza te najbardziej niedojrzałe, często rodzą się w gorszym stanie ogólnym i wymagają resuscytacji krążeniowo - oddechowej, a niejednokrotnie również – z powodu niewydolności układu oddechowego - wentylacji zastępczej. Ślimak oraz wzgórci dolne śródmózgowia, stanowiące część drogi słuchowej, są bardzo wrażliwe na niedotlenienie (46). Następstwem uszkodzenia komórek zmysłowych ślimaka i jąder ślimakowych może być niedosłuch odbiorczy obejmujący tony o częstotliwości powyżej 1000 Hz. Niedosłuch wywołany niedotlenieniem okołoporodowym często ma charakter przemijający. Trwały niedosłuch jest spowodowany przedłużającym się niedotlenieniem powiązaniem ze zmianami niedokrwiennymi oraz współtowarzyszeniem innych czynników (46).

Stosowanie **oddechu zastępczego powyżej 5 dni** stwierdzono u 29 dzieci, czyli 10,1% należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu (4,9% spośród wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu). Zaskakujący jest fakt, że pomimo czterokrotnie częstszego występowania małej masy ciała, odsetek wentylacji zastępczej kształtował się w badanym materiale na podobnym poziomie jak w danych ogólnopolskich (3,6% spośród wszystkich czynników ryzyka) (112). Może to wynikać z faktu, że zdając sobie sprawę z poważnych powikłań długotrwałego stosowania oddechu zastępczego, staramy się jak najwcześniej „odłączyć” dziecko od respiratora. Nasza Klinika dysponuje również bardzo nowoczesnym sprzętem wspomagającym oddychanie metodą nieinwazyjną, pozwalającą na wspomaganie oddechów własnych noworodka (Infant Flow Advance).

Stosowanie wysokich parametrów respiratora prowadzi do wzrostu ciśnienia w klatce piersiowej i wzrostu płucnego oporu naczyniowego, a co za tym idzie do utrudnionego odpływu krwi żyłnej - między innymi z mózgowia, co przyczynia się do wzrostu ciśnienia śródczaszkowego. W badaniach prowadzonych u dzieci, u których stosowano wentylację mechaniczną ze średnim ciśnieniem powyżej 10 cm H₂O przez co najmniej 24 godziny, stwierdzono zwiększone występowanie krwawień dokomorowych i okołokomorowych, odmy opłucnowej i rozedmy śródmiąższowej płuc (132). Do odległych powikłań respiratoroterapii należą: dysplazja oskrzelowo-płucna, retinopatia, opóźnienie rozwoju psychomotorycznego, zaburzenia słuchu.

Czynniki infekcyjne z grupy TORCH w czasie ciąży bądź u noworodka stwierdzono u 28 dzieci, czyli 9,7% populacji z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu było obarczone tym czynnikiem. Czynniki te stwierdzono u 1,4% wszystkich poddanych badaniu przesiewowemu. Stanowiły one 4,8% spośród wszystkich czynników ryzyka. W pracy Meyer czynniki te stwierdzono u 1% dzieci obarczonych czynnikami ryzyka (78).

Najbardziej podatny na uszkodzenie jest narząd słuchu w pierwszych 4 miesiącach ciąży. Choroby w późniejszym okresie ciąży mogą doprowadzić do uszkodzenia prawidłowo już rozwiniętego aparatu słuchu. Uważa się, że 1-5% ciąż przebiega z infekcjami TORCH przy czym w 75-90% przebieg ich jest bezobjawowy (80). Do czynników infekcyjnych najczęściej występujących zalicza się: toksoplazmozę, cytomegalię, opryszczkę, półpasiec, ospę wietrzną, grype, świnkę, odrę, różyczkę, kiłę.

W okresie ciąży badania w kierunku cytomegalii i toksoplazmozy nie są obowiązkowe, dlatego nie można jednoznacznie określić odsetka zakażonych osób. W związku z powyższym nie można jednoznacznie stwierdzić, czy częstość występowania tych infekcji nie byłaby większa po wykonaniu badań w całej populacji rodzących. Do zarażenia pierwotniakiem Toksoplazma gondii dochodzi przezłożyskowo, w trakcie parazytemii, która rozwija się w czasie ostrej infekcji u matki (89). Ryzyko zarażenia płodu jest różne w zależności od okresu ciąży, w którym doszło do zakażenia. Najniższe - 15-20% - jest w pierwszym trymestrze ciąży, najwyższe – sięgające 60% - w trzecim trymestrze (63). Wrodzona toksoplazmoza może spowodować u noworodka głuchotę bądź znacznego stopnia niedosłuch, a zmiany dotyczą głównie prążka naczyniowego, więzadła spiralnego i drogi słuchowej (80, 101, 109).

Wewnątrzmaciczne zakażenie wirusem cytomegalii (CMV) stanowi również istotny czynnik ryzyka upośledzenia słuchu w okresie noworodkowym (153). Schorzenie

to występuje z częstością 0,4-2,3% żywo urodzonych (14). Do zakażenia może dojść drogą krwionośną, ale źródłem może być także wydzielina z szyjki macicy lub pokarm w przypadku noworodków i niemowląt karmionych piersią.

Niedosłuch czuciowo-nerwowy, obok słabszego rozwoju intelektualnego, jest najczęstszym powikłaniem cytomegalii wrodzonej, zwłaszcza w postaci bezobjawowo przebiegającej w okresie noworodkowym, co ma miejsce u około 90% pacjentów (14). W okresie noworodkowym niedosłuch jest stwierdzany u około 5% noworodków z cytomegalią wrodzoną, ale schorzenie to może mieć charakter postępujący (80, 144). Zmiany anatomopatologiczne obejmują charakterystyczne wtręty komórkowe w woreczku, łagiewce, kanałach półkolistych oraz w ślimaku. Nie znaleziono zmian w narządzie Cortiego (80).

Istnieją liczne doniesienia dotyczące ototoksycznego działania na płód wirusa różyczki (86, 97, 101). Powoduje on zaburzenia ucha środkowego i wewnętrznego, doprowadzając do obustronnej głuchoty czuciowo-nerwowej (3, 80, 81). Najgroźniejsze dla płodu jest zakażenie w pierwszym trymestrze ciąży. Embriopatia występuje wówczas w 15-56% przypadków. Kolejne tygodnie (13.-16. tydzień ciąży) zmniejszają odsetek do 6-10%. 17.-21. tydzień jest obarczony ryzykiem embriopatii w 5%, a po 22. tygodniu ciąży embriopatia występuje niezwykle rzadko (81, 109). Zapobieganie tej groźnej dla płodu chorobie polega na stosowaniu szczepień ochronnych.

Wirus nagminnego zapalenia ślinianki przyusznej ma szczególne powinowactwo do ślimaka i powoduje zazwyczaj jednostronne, surowicze zapalenie błędnika, zniszczenie komórek rzęsatych bądź zwyrodnienie narządu Cortiego. Nie ma ewidentnych dowodów na związek świnki wrodzonej z wadą słuchu (78). Nie znaleziono również doniesień klinicznych dotyczących wyraźnego związku z wrodzoną ospą wietrzną, jednakże w pracy Mueller-Malesińskiej zwrócono uwagę na dzieci pozostające pod opieką poradni audiologicznej, u których wada słuchu może być efektem przebytej w okresie ciąży ospy wietrznej lub półpaśca (78).

Kolejnym czynnikiem ryzyka uszkodzenia słuchu jest hiperbilirubinemia. **Hyperbilirubinemię wymagającą transfuzji wymiennej** stwierdzono u 22 noworodków, czyli 7,6% dzieci z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu. Stanowiła ona 3,8% spośród wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Według danych ogólnopolskich czynnik ten stanowił 6,5% wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (112). W doniesieniu Meyer czynnik ten obejmował 3,4% dzieci z grupy ryzyka (78). Hess wśród dzieci leczonych w oddziale intensywnej terapii noworodkowej stwierdza ten czynnik u 0,6%

dzieci, ale nie określa jednoznacznie sposobu kwalifikacji (41). W obecnej pracy do tej grupy zaliczono noworodki u których poziom bilirubiny osiągał stężenie uzasadniające wykonanie transfuzji wymiennej krwi, zgodnie z wytycznymi zaproponowanymi przez Szczapę i Wojsyk-Banaszak w „Neonatologii” (133).

W kwestionariuszu opracowanym w 1997 roku przez Skarżyńskiego, poziom graniczny bilirubiny mogący wywołać uszkodzenie słuchu wynosił 20 mg%. Autor uważał, że noworodki urodzone przedwcześnie, dla których niebezpieczny jest znacznie niższy poziom bilirubiny, są i tak kierowane do audiologa - z innych przyczyn (126). W badanej populacji dzieci do stężenia „krytycznego” starano się nie dopuszczać stosując wcześniej empiryczną fototerapię u najbardziej niedojrzałych wcześniaków, czyli w grupie szczególnie narażonej na powikłania związane z hiperbilirubinemią (33).

Objawy kliniczne hiperbilirubinemii są początkowo niespecyficzne i obejmują: niechęć do jedzenia, nadmierny spokój, letarg, osłabienie odruchów (133). Nadmierny poziom bilirubiny może prowadzić do ciężkich uszkodzeń w obrębie ślimaka, jąder ślimakowych, nerwu przedsionkowo-ślimakowego i wyższych pięter drogi słuchowej. Niebezpieczny jest wysoki poziom bilirubiny bądź szybkie narastanie stężenia bilirubiny pośredniej, rozpuszczalnej w tłuszczach, która przechodzi przez barierę krew-mózg (11). Mechanizm uszkodzenia komórek przez bilirubinę polega na blokowaniu przez nią procesów oksydacyjnych w mitochondriach komórkowych (11). W przypadku zadziałania dodatkowych niekorzystnych czynników, takich jak: niedotlenienie, posocznica, hypotermia, niedojrzałość noworodka, dochodzi do zwiększenia przepuszczalności bariery krew - mózg i zwiększenia ryzyka toksycznego wpływu bilirubiny (33, 61, 133). Zaburzenia słuchu obejmują początkowo tony o wysokich częstotliwościach, w następnej kolejności - pozostałe. Dotyczą około 25% dzieci, u których w okresie noworodkowym stwierdzano hiperbilirubinemię (32). Niedosłuch może ujawnić się z pewnym opóźnieniem, dlatego po wykonaniu badania przesiewowego słuchu należy poinformować matkę o konieczności dalszej systematycznej kontroli, co miało miejsce w trakcie prowadzenia badań.

Kolejny czynnik ryzyka - **wady wrodzone głowy lub szyi** stwierdzono u 14 dzieci, czyli 4,8% spośród należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu. Obejmowały one zarówno anomalie w obrębie samego ucha, jak i pozostałych części głowy lub szyi. Dane ogólnopolskie wskazują na występowanie tego czynnika ryzyka w 8,3% spośród wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (112).

Wady rozwojowe ucha zewnętrznego w około 30% przypadków współistnieją z wadami ucha środkowego i wewnętrznego (10).

Wady rozwojowe małżowiny usznej mogą charakteryzować się niewielkimi bądź znacznego stopnia anomaliami kształtu lub wielkości. W badanej populacji stwierdzono jedynie wyrośla skórne, które, według części autorów nie stanowią czynnika ryzyka, jeżeli badanie metodą otoemisji akustycznej wypadła prawidłowo (115). Wyrośla mogą współistnieć

z wadami układu moczowego. Dlatego u każdego noworodka z wyroślem przedusznym wykonane zostało również badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej. Do wad wrodzonych małżowiny usznej zalicza się również przetoki przyuszne. Powstają one w wyniku nieprawidłowości w rozwoju I i II łuku skrzelowego, mogą więc towarzyszyć innym wadom ucha, dlatego wymagana jest pełna diagnostyka audiologiczna. W badanym materiale nie stwierdzono takiej anomalii.

Innym czynnikiem ryzyka wystąpienia zaburzeń słuchu u noworodka jest **wada słuchu w rodzinie**. Czynnikiem ten wystąpił u 11 czyli 3,8% dzieci z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu (1,9% spośród wszystkich czynników ryzyka). Meyer (78) podaje występowanie tego czynnika ryzyka u 3,2% dzieci, Hess - u 2,2% (41).

Do tej grupy kwalifikowano dzieci, których krewni mieli wrodzone zaburzenia słuchu. Wyłączano zatem pacjentów, u których na przykład siostra dziecka miała stwierdzony niedosłuch po zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych. Taka kwalifikacja spowodowała niewielką częstość występowania tego czynnika ryzyka, znacznie mniejszą od podawanej w danych ogólnopolskich, w których odsetek tego czynnika ryzyka stanowił aż 17,8% wśród wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (112). Na problem kwalifikacji do tej grupy zwracają jednakże uwagę również autorzy Programu, sugerując, że częstość występowania tego czynnika ryzyka jest zbyt wysoka (115).

Głębokie niedosłuchy odbiorcze występujące w dzieciństwie, w 1 przypadku na 1000 urodzeń mają podłoże genetyczne (120). Uważa się, że wśród dzieci z niedosłuchem odbiorczym, u 50% stwierdza się podłoże genetyczne, a kolejne 20-30% ma etiologię niepewną. W przypadku ostatniej grupy część niedosłuchów może być również uwarunkowana dziedziczeniem recesywnym, nie związanym z żadnym dodatkowym zespołem chorobowym. Obrębowski podaje, że u 34% dzieci z niedosłuchem nie stwierdzono obecności żadnego czynnika ryzyka (91). Walch określa ten odsetek na 44% (145).

Część genetycznie uwarunkowanych zaburzeń słuchu ma podłoże wieloczynnikowe dziedziczenia. Dochodzi wówczas do współdziałania czynników genetycznych

i środowiskowych, na przykład w przypadku nadwrażliwości na aminoglikozydy, związanej z dziedziczeniem mitochondrialnym (57). W przypadku podejrzenia dziedzicznych zaburzeń słuchu, zalecane jest utworzenie drzewa genealogicznego sięgającego trzech pokoleń. Uważa się jednocześnie, że rozwój genetyki będzie wiązał się z większymi możliwościami diagnostyki sporej części niedosłuchów o niewyjaśnionej etiologii. Negatywny wynik badania genetycznego u dziecka z niedosłuchem może przyczynić się do zmniejszenia poczucia frustracji rodziców (20). Screening genetycznych przyczyn niedosłuchu prowadzony jest obecnie między innymi w Brazylii (20).

Zespół wad skojarzonych z niedosłuchem wystąpił u 2 dzieci. Stanowiły one 0,7% dzieci należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu i 0,3% wszystkich czynników ryzyka. Meyer podaje częstość występowania tego czynnika ryzyka u 2,6% dzieci z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu (78). Według danych ogólnopolskich występuje on w 8,3% spośród wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (112).

W badanym materiale u wszystkich dzieci obarczonych tym czynnikiem ryzyka stwierdzono trisomię pod postacią zespołu Downa. Niedosłuch związany z zespołem Downa ma najczęściej charakter przewodzeniowy i w większości przypadków jest lekkiego stopnia. Według Łączkowskiej-Przybylskiej zaburzenie występuje u 82,8% dzieci (68). U pacjentów z zespołem Downa można stwierdzić małe, słabo wykształcone małżowiny uszne, wąskie przewody słuchowe zewnętrzne, anomalie trąbki Eustachiusza (37, 68). Prawidłowe leczenie zachowawcze (przedmuchiwanie trąbki słuchowej), chirurgiczne (adenotomia) oraz zaopatrzenie dziecka w aparat słuchowy, poprawia rozwój mowy w tej grupie dzieci (68, 100).

Głuchota będąca składową zespołu chorobowego, stanowi 30-40% przypadków genetycznie uwarunkowanego niedosłuchu odbiorczego u dzieci. Ze względu na rodzaj zajętych narządów może być klasyfikowana jako twarzoczaszkowo - szyjna, szkieletowa, skórna, oczna, nerkowa, naczyniowo - sercowa lub metaboliczna (120). Zespoły noszą nazwiska autorów, którzy je opisali (62, 89).

Postęp genetyki umożliwia określenie coraz większej liczby genów związanych z głuchotą oraz ustalenie ich lokalizacji chromosomalnej (151). Część z nich warunkuje niedosłuch związany z określonymi zespołami chorobowymi (zespół Alporta-Mochizukiego, zespół Waardenberga, nerwiakowłókniakowatość typu II) (57, 62).

Grupa pacjentów niedosłyszących z towarzyszącym zespołem wad jest specyficzna. Często dzieci wykazują, oprócz niedosłuchu, opóźnienie rozwoju psychicznego, zaburzenia zachowania, opóźnienie rozwoju motorycznego przyczyniające się do opóźnienia rozwoju

mowy. Ta grupa powinna być objęta opieką specjalnego zespołu terapeutycznego złożonego z audiologa, foniatry, neurologa, psychiatry dziecięcego i logopedy (3).

U żadnego noworodka nie rozpoznano **zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych**. Uważa się, że zaburzenia słuchu po przebyciu zapalenia opon mózgowo - rdzeniowych dotyczą 2,9-31% chorych (130). Panuje jednakże opinia, że zaburzenia słuchu u dzieci poniżej 3. roku życia zdarzają się rzadziej niż w populacji dzieci starszych. Jest to związane z charakterystyczną, najczęściej występującą gram ujemną florą bakteryjną oraz paradoksalnie, z niedojrzałością centralnego układu nerwowego. Patomechanizm jest niejasny. Bierze się pod uwagę rolę wolnych rodników hydroksylowych uwalnianych w procesie zapalenia, zaburzenia w krążeniu płynu mózgowo - rdzeniowego, bezpośrednią inwazję patogenów do ślimaka drogą krwionośną, bądź przez ciągłość - z przestrzeni podpajęczynówkowej wzdłuż kanału słuchowego i wodociągu ślimaka (130). Badanie obrazowe mózgu uwidacznia niejednokrotnie zmiany włókniste i kostne w obrębie ślimaka (155).

Kwalifikacja noworodka do danej grupy ryzyka powinna być oparta na wnikliwej analizie danego przypadku. Obok kryteriów jednoznacznych zaproponowanych w kwestionariuszu (wcześnieństwo poniżej 33 t.c., masa ciała poniżej 1500 g), stwierdzono kryteria pozwalające na nieco szerszą interpretację. W przypadku „hyperbilirubinemii wymagającej transfuzji wymiennej” można się zastanawiać, czy do poradni audiologicznej powinny być kierowane noworodki, u których zabieg transfuzji wykonano, czy grupa ma być poszerzona o noworodki z hyperbilirubinemią „uzasadniającą wykonanie transfuzji wymiennej” niezależnie od tego, czy zabieg miał miejsce, czy też od niego odstąpiono (na przykład z powodu prawidłowej i szybkiej reakcji na fototerapię). W kwestionariuszu zaproponowanym przez Skarżyńskiego początkowo do grupy ryzyka kierowano noworodki z poziomem bilirubiny powyżej 15%, następnie z poziomem 20% (124). Jak wiadomo, dla najbardziej niedojrzałych wcześniaków niebezpieczny jest już poziom bilirubiny przekraczający 10 mg%, jednakże autor kwestionariusza uważał, że ta grupa dzieci i tak trafi do audiologa z powodu innych czynników ryzyka. Poziom powyżej 20 mg% miał zatem włączyć noworodki, u których potencjalnie nie występuje inny czynnik ryzyka, a poziom będzie gwarantował odpowiednią czułość i specyficzność. Wcześnieśnik z 34. tygodnia ciąży ważący 1600 g, z poziomem bilirubiny 17 mg%, mógłby zatem nie zostać skierowany do audiologa, pomimo groźnego dla niego poziomu bilirubiny. Taką grupę pozwala włączyć do szczegółowej diagnostyki obecny kwestionariusz. Można się jedynie zastanowić

nad zmianą sformułowania na „poziom uzasadniający wykonanie transfuzji wymiennej”. Niejednoznaczne wydaje się również sformułowanie „wada słuchu w rodzinie”. Tu powinien być również jasno określony obszar – obejmujący niedosłuchy wrodzone, mogące mieć podłoże genetyczne. W biuletynie „USZKO” zwracano na ten aspekt uwagę i według ogólnopolskich danych w kolejnych miesiącach ze względu na ten czynnik kwalifikowano mniejszą liczbę pacjentów (115). Do czynnika ryzyka „wada wrodzona głowy lub szyi” autorzy Programu nie zalecają zaliczania noworodków z naddatkiem skóry przy małżowinie usznej, u których stwierdzono prawidłowy wynik badania przesiewowego. W obecnej pracy przez pierwsze miesiące (do czasu ukazania się wytycznych ogólnopolskich) kierowano na dalszą diagnostykę dzieci z naddatkiem skóry i prawidłowym wynikiem TEOAE. Do tej grupy zakwalifikowano również dziecko z ciąży bliźniaczej ze znaczną deformacją „ułożeniową” czaszki. Zniekształcenie z okresu życia płodowego było na tyle duże, że mogło mieć niekorzystny wpływ na rozwój aparatu słuchu. U tego noworodka zarówno badanie wykonane w klinice, jak i badanie audiologiczne były nieprawidłowe. Stwierdzono niedosłuch jednostronny niewielkiego stopnia.

Brakuje również, moim zdaniem, w kwestionariuszu zaburzeń układu nerwowego do których dochodzi po urodzeniu. Mam na myśli krwawienia dokomorowe, leukomalację. Czynniki te mogą mieć wpływ na uszkodzenie drogi słuchowej na każdym z pięter drogi słuchowej. Były one uwzględniane w opracowaniach części badaczy (17, 101, 126). Zaburzenia te są najczęściej powikłaniami wcześniactwa dotyczącymi niedojrzałego rozwojowo mózgu noworodka, przy czym częstość nieprawidłowości neurorozwojowych stwierdzanych u dzieci zwiększa się wraz ze stopniem krwawienia (26, 55, 93). Macmillan wskazuje, że I i II stopień krwawienia nie wpływa istotnie na wystąpienie zaburzeń rozwojowych w porównaniu z grupą bez obecnego krwawienia. Krwawienie III stopnia może wywołać zaburzenia u 40% pacjentów, a w przypadku krwawienia IV stopnia odsetek ten wzrasta do 80% (69). Następstwem leukomalacji, krwawienia do OUN, może być dziecięce porażenie mózgowe. Istnieją doniesienia o częstszym występowaniu niedosłuchu w tej grupie chorych, przy czym niedosłuch towarzyszy najczęściej pozapiramidowej postaci porażenia (141). W kwestionariuszu zaproponowanym przez Skarżyńskiego w 1997 roku zaburzenia dotyczące OUN były objęte nazwą: „Wylewy do OUN (powyżej II stopnia), wodogłowie, leukomalacja” (124). W obecnym materiale wszystkie dzieci z takimi zaburzeniami trafiły do poradni audiologicznej z innego powodu.

Istnieją również doniesienia o niekorzystnym wpływie na narząd słuchu noworodka występowania hipoglikemii, niedoczynności tarczycy, zespołu zaburzeń oddychania,

przetrwalego krążenia płodowego (44, 101, 140). Hormony tarczycy odgrywają ważną rolę w dojrzewaniu aparatu słuchowego. Terapia substytucyjna zastosowana wkrótce po urodzeniu pozwala na zmniejszenie częstości tego powikłania (140). W badanym materiale nie stwierdzono ani jednego przypadku wrodzonej niedoczynności tarczycy.

Zgodnie z danymi z piśmiennictwa, u dzieci, które przeżyły powikłanie w postaci przetrwalego krążenia płodowego, może wystąpić obustronne uszkodzenie słuchu, dotyczące wysokich częstotliwości, niekiedy o charakterze postępującym (44, 156). Hipoksemia, kwasica, leki ototoksyczne - mogą się przyczyniać do niedosłuchu związanego z przetrwałym krążeniem płodowym, jednakże etiopatogeneza nadal pozostaje tematem badań (44).

W piśmiennictwie istnieją również doniesienia na temat wpływu chorób matki, które mają miejsce w okresie ciąży, na narząd słuchu u noworodka (109). Choroby prowadzące do gromadzenia się toksycznych produktów przemiany materii, na przykład cukrzyca, choroby nerek, mogą wywołać zmiany zwyrodnieniowe w uchu wewnętrznym płodu. Upośledzenie czynności tarczycy, nadmiar lub niedobór witamin, promieniowanie jonizujące, również mogą szkodliwie oddziaływać na słuch płodu. Niekorzystne oddziaływanie mogą mieć także leki ototoksyczne podawane matce, takie jak: aminoglikozydy, chinina, diuretyki pętlowe (101, 109).

W grupie 1779 noworodków nie należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu, wyniki nieprawidłowe w pierwszym badaniu przesiewowym stwierdzono u 157 (8,8%), natomiast spośród 288 dzieci obarczonych czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu, prawidłowej odpowiedzi nie stwierdzono u 56 (19,4%). Po wykonaniu drugiego badania przesiewowego, wynik nieprawidłowy potwierdzono u 30 dzieci nie należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu (1,7%), natomiast w grupie z obecnymi czynnikami ryzyka u 44 dzieci (15,3%). Różnice były znamienne istotne. Wyniki są porównywalne z danymi z piśmiennictwa. Według różnych autorów nieprawidłowe wyniki pierwszego badania przesiewowego występują z częstością 10-54%, natomiast drugiego testu - 5,7-18,1% (2, 36, 116). Według danych ogólnopolskich z 2003 roku odsetek wyników nieprawidłowych po drugim badaniu przesiewowym w grupie ryzyka uszkodzenia słuchu wynosił 13,5% (112).

W obecnej pracy, w grupie dzieci nie obarczonych czynnikami ryzyka, końcowy, nieprawidłowy wynik badania przesiewowego stwierdzono ponad dwukrotnie rzadziej w porównaniu z grupą obarzoną czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu.

Maxon wskazuje, że odsetek wyników nieprawidłowych w grupie noworodków leczonych

w oddziałach intensywnej terapii medycznej może być kilkakrotnie większy w porównaniu z oddziałami fizjologii noworodka (72).

Przeanalizowanie danych z piśmiennictwa, dotyczących wpływu poszczególnych czynników ryzyka na wyniki badań przesiewowych oraz wystąpienie niedosłuchu, wskazuje na wieloczynnikową etiologię zaburzeń słuchu.

Według Tomasika, do istotnych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu należały: wiek płodowy poniżej 29. tygodnia, wentylacja mechaniczna powyżej 7 dni, przewlekłe leczenie furosemidem. Jedynym niezależnym czynnikiem był w cytowanej pracy wiek płodowy poniżej 29. tygodnia ciąży (138). Masa ciała i wcześniactwo jako czynniki istotnie wpływające na zaburzenia słuchu wskazywane są w opracowaniach Naardena, Chu, Piróga, Raka (82, 12, 100, 116). Według doniesienia Chu, dzieci z niedosłuchem miały istotnie statystycznie mniejszą masę ciała w porównaniu z dziećmi prawidłowo słyszącymi oraz niższy tydzień ciąży (12). Morlet podaje, że żaden pojedynczy czynnik nie wywarł wpływu na wynik badania metodą otoemisji akustycznej, natomiast mała masa ciała, hiperbilirubinemia, infekcja i leki ototoksyczne były czynnikami mającymi wpływ na wystąpienie ostatecznie zdiagnozowanego niedosłuchu (79). Urbaniec donosi o niekorzystnym wpływie hypotrofii powikłanej niedotlenieniem okołoporodowym (142). Na infekcje TORCH zwraca uwagę Ratyńska (117). Krajewski w swojej pracy zauważa niekorzystny wpływ hiperbilirubinemii na wynik badania TEOAE. Nieprawidłowości w badaniu stwierdził on u 50% dzieci obarczonych bardzo wysokimi poziomami bilirubiny. Niedosłuch czuciowo – nerwowy autor stwierdził u 25% badanych w tej grupie (61). Zgadzają się z tym poglądem inni autorzy polscy: Rak (116), Gulczyńska (35), Krajewski (61), Szołomnicka-Kurzawa (135). Niekorzystny wpływ leków ototoksycznych stwierdzają: Ratyńska (117), Gryczyńska (31). Wpływ zaburzeń genetycznych podkreślają: Chu (12), Vatovec (144).

Vatovec prowadził badania retrospektywne w dwóch grupach dzieci niedosłyszących: urodzonych pomiędzy 1975-1984 rokiem i 1985-1994 rokiem. Pomimo zmiany w etiologii niedosłuchu u dzieci (częstsze stosowanie leków ototoksycznych, częstsze występowanie wcześniactwa, wylewów do centralnego układu nerwowego), w obydwu grupach najczęstszą przyczynę stanowiły niedosłuchy mające podłoże genetyczne.

Większość autorów jest zgodnych, że ryzyko wystąpienia niedosłuchu zwiększa się wraz z liczbą czynników ryzyka (17, 79). W badaniach Morleta aż 50% noworodków, u których stwierdzono 8 czynników ryzyka, miało zdiagnozowany niedosłuch (79).

W niniejszej pracy stwierdzono statystycznie istotną zależność pomiędzy liczbą czynników ryzyka, a nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego. Liczba czynników ryzyka miała również wpływ na wystąpienie ostatecznie rozpoznanego niedosłuchu. Wśród 11 dzieci z potwierdzonym w poradni audiologicznej niedosłuchem, 6 miało 3 i więcej czynników ryzyka. Nieprawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu statystycznie znamiennej częściej (metoda uogólnionego modelu liniowego) występował u noworodków z następującymi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu: masą ciała poniżej 1500 gramów, stosowaniem leków ototoksycznych, wadą wrodzoną głowy lub szyi oraz zespołem wad skojarzonych z niedosłuchem. W grupie dzieci ze zdiagnozowanym niedosłuchem najczęściej występowały: wcześniactwo poniżej 33. tygodnia (50% dzieci z niedosłuchem), masa ciała poniżej 1500 g (50%), zamartwica urodzeniowa (63,6%) oraz hiperbilirubinemia (63,6%).

Prawidłowe przeprowadzenie przesiewu populacyjnego w oddziale noworodkowym jest dopiero połową drogi, jeżeli chodzi o wykrycie wady narządu słuchu i prawidłowe zaopatrzenie zdiagnozowanego dziecka. Druga połowa musi mieć miejsce w specjalistycznej poradni audiologicznej, wyposażonej zarówno w wysoko specjalistyczny sprzęt jak i posiadającej odpowiednio wykwalifikowany personel (66). Do takiej poradni były kierowane dzieci, u których stwierdzono nieprawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu bądź czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu zawarte w kwestionariuszu. Idealna byłaby sytuacja, w której wszystkie skierowane dzieci trafiłyby na dalszą diagnostykę. Amerykańska Akademia Pediatrii (AAP) zaleca, ażeby dalszą opieką objętych zostało przynajmniej 95% spośród skierowanych dzieci. O ile jednak zalecenia AAP dotyczące prawidłowego przesiewu udało się spełnić odnośnie ilości przebadanych noworodków (ponad 95%) oraz odsetka wyników nieprawidłowych (mniej niż 4%), to dalsza obserwacja tych dzieci (follow up) wypadła w obecnej pracy mniej korzystnie.

Do poradni audiologicznej skierowano 318 dzieci, co stanowiło 15,4% badanej populacji. Spośród 318 dzieci skierowanych do poradni audiologicznej, na badanie zgłosiło się 229, co stanowiło 72,0%.

Według danych ogólnopolskich z maja 2003 roku, pomoc audiologiczną uzyskiwała zaledwie połowa dzieci skierowanych na dalszą diagnostykę (110).

Skarżyński podaje (doniesienie z 1997 roku), że w zależności od ośrodka zgłaszało się 49-77% matek z dziećmi, a liczba zależała od uświadomienia rodziców (126).

Problemy z objęciem opieką dzieci skierowanych do poradni audiologicznej dotyczą także innych krajów prowadzących badania przesiewowe słuchu. Według danych ze Stanów

Zjednoczonych z 1999 roku, na dalszą diagnostykę zgłaszało się średnio 51,8% dzieci (25). Według danych z tego samego kraju z 2004 roku, na badania przesiewowe nie zgłasza się 9-52 % dzieci (121). Shoup na podstawie badań przesiewowych słuchu prowadzonych w jednym ze szpitali w Dallas w stanie Texas podaje, że w pierwszym (pilotażowym) roku prowadzenia badań, na dalszą diagnostykę nie zgłosiło się 44% spośród skierowanych, w drugim roku - 17%, a w trzecim- tylko 11 procent. Poprawę „follow up” (ale również wyników badań przesiewowych) uzyskano tam dzięki działaniom wielodyscyplinarnego zespołu (121). Niewielki odsetek (1,9%) dzieci, które nie zgłosiły się na dalszą diagnostykę stwierdził Hess (41). Na problem dalszych etapów programów badań przesiewowych słuchu zwraca obecnie uwagę wielu badaczy (66, 106, 122, 148).

W obecnej pracy podjęto próbę oceny niektórych czynników, mogących mieć wpływ na nie zgłoszenie się dziecka na dalszą diagnostykę. W badanej populacji dzieci, najczęściej zgłaszały się noworodki z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego i jednocześnie obecnymi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu. W grupie 30 dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego, a bez czynników ryzyka, do poradni audiologicznej zgłosiło się 20 dzieci (66,7%), natomiast w grupie z obecnymi czynnikami ryzyka i nieprawidłowym wynikiem badania - 86,4% (38 spośród 44 skierowanych). Dzieci z obecnymi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu i prawidłowym wynikiem badania przesiewowego zgłosiły się w 70,1%. Według doniesienia Morleta, na różnych etapach przesiewu „zginęło” z dalszych etapów przesiewu 44,2% dzieci (79).

W obecnej pracy dzieci nie obciążone czynnikami ryzyka trafiały do audiologa najrzadziej. Matki „nie widząc” zaburzenia, nie chcą być może przyjąć do wiadomości ewentualnej choroby swojego dziecka - stąd może wynikać niska frekwencja w tej grupie. Wynik prawidłowy przesiewu w grupie dzieci bez czynników ryzyka nie powinien jednak zwalniać rodziców i lekarzy rodzinnych z dalszej obserwacji. Prawidłowy wynik badania przesiewowego przy obecnych czynnikach ryzyka również działał prawdopodobnie „uspokajająco” i matki nie były przekonane co do konieczności dalszego monitoringu. Niezbędne zatem wydaje się głębsze uświadomienie rodziców o możliwości postępującego charakteru niedosłuchu, zwłaszcza w grupie dzieci obarczonych czynnikami ryzyka i konieczności kilkukrotnego kontrolowania dziecka przez audiologa. Zgadza się z tym stwierdzeniem Yoshinaga-Itano (156, 157), Hille (42). Takie zadanie należy zarówno do lekarza prowadzącego w oddziale noworodkowym, jak i do pediatry rodzinnego, który opiekuje się dzieckiem po wypisie ze szpitala. Poruszana przez licznych autorów konieczność współpracy i wymiany informacji pomiędzy specjalistami „na różnych

szczeblach skryningu” wydaje się być szczególnie istotna (87, 20, 23, 15, 66, 102, 114, 126). Yoshinaga-Itano „zgubienie” dziecka w dalszej diagnostyce upatruje zarówno w braku właściwej informacji przekazywanej na oddziale noworodkowym, jak i niewłaściwemu podejściu do problemu lekarzy prowadzących dziecko po wypisie ze szpitala. Porusza też problem słabo działającego systemu poradni audiologicznych (158). Na brak odpowiedniej ilości wykwalifikowanego personelu audiologicznego zwraca również uwagę Spivak (129). Yoon uważa, że dalsza obserwacja narządu słuchu powinna być prowadzona u wszystkich dzieci, które były leczone w oddziale intensywnej terapii noworodka, niezależnie od występowania czynników ryzyka uszkodzenia słuchu (156).

Najczęściej podawaną przyczyną „nie zgłoszenia się” na badanie audiologiczne było stwierdzenie, że „dziecko słyszy”. Matki informowały też o chorobie dziecka przypadającej na termin wizyty oraz niedostatecznej wiedzy na temat ważności badania.

Nieco częściej zgłaszały się na badanie noworodki zamieszkałe w miejscowości, w której znajdowała się poradnia audiologiczna, w porównaniu z zamieszkałymi w innych miejscowościach. Nie stwierdzono jednak istotnej statystycznie różnicy. Znamienne częściej natomiast zgłaszały się ze swoimi dziećmi matki pracujące umysłowo bądź uczące się niż pracownice fizyczne bądź bezrobotne (ta grupa zgłaszała się najrzadziej). Różnice były istotne statystycznie. A zatem kobiety potencjalnie lepiej wykształcone miały większą świadomość wagi problemu i konieczności monitorowania narządu słuchu swoich dzieci.

W obecnej pracy nie badano problemu reakcji matek na badanie przesiewowe, a w szczególności na nieprawidłowy wynik badania. Aspekt ten jest w piśmiennictwie omawiany (29, 45, 65).

Zgodnie z doniesieniami, większość matek pozytywnie ocenia ideę badań przesiewowych słuchu u noworodków. Zdarza się jednakże, że wynik nieprawidłowy wywołuje negatywne emocje oraz powoduje zmianę traktowania swojego dziecka (29, 65). Jest to bardzo niekorzystne zjawisko, bowiem komunikacja pozawerbalna pomiędzy matką a jej nowonarodzonym dzieckiem jest w tym okresie dla obydwu stron niezwykle ważna (139). Stąd potrzeba jak najszybszego potwierdzenia lub wykluczenia wady, a w przypadku obecności zaburzenia - objęcia całej rodziny właściwą opieką (103).

Dokładna i rzetelna informacja dotycząca badania przesiewowego i niedosłuchu może przyczynić się do zmniejszenia frustracji rodziców wywołanej nieprawidłowym wynikiem badania (70, 125). Istotę problemu mogą przybliżyć rodzicom broszury informacyjne.

White podaje, że broszury informacyjne dla rodziców w Stanach Zjednoczonych mają zastosowanie jedynie w 13% ośrodków (148). W trakcie prowadzenia badań do obecnej pracy, matki otrzymywały broszurkę informacyjną, przygotowaną dla potrzeb Ogólnopolskiego Programu Badań Przesiewowych Słuchu u Noworodków. Była ona wręczana tuż przed wykonaniem badania.

Poruszany jest w piśmiennictwie również problem centralnego rejestru dzieci, które powinny być objęte opieką poradni audiologicznej (59, 124). Zgromadzone dane pozwalają na szybkie uzyskanie informacji o tym, czy dany pacjent zgłosił się na badanie kontrolne. Pozwala to na możliwość wczesnej interwencji. W Ogólnopolskim Programie Przesiewowych Badań Słuchu istnieje centralny rejestr przebadanych dzieci, ale podczas opracowywania materiału obecnej pracy nie było możliwe na jego podstawie uzyskanie przez oddział noworodkowy informacji „zwrotnej”- o dalszych losach dzieci kierowanych do audiologa. Obecnie poradnie audiologiczne zobowiązane są do comiesięcznego przekazywania, drogą listowną, na oddziały noworodkowe informacji o przebadanych dzieciach. Baza jest nieustannie udoskonalana i być może w najbliższej przyszłości taką informację będzie można uzyskać również drogą komputerową.

Ostatnim etapem Programu, a pierwszym dla dziecka z rozpoznaniem niedosłuchem, jest wdrożenie odpowiedniego leczenia. Polega ono zarówno na zastosowaniu odpowiednio dobranych aparatów słuchowych, wszczepów ślimakowych, ale także długotrwałej rehabilitacji prowadzonej przez wysoko wykwalifikowany personel złożony z surdopedagogów i logopedów, będących w kontakcie z audiologami i lekarzami rodzinnymi. Takie całościowe podejście do problemu dziecka niesłyszącego ma szansę zapewnić mu prawidłowy rozwój psychomotoryczny i pozwolić normalnie funkcjonować wśród dobrze słyszących rówieśników.

5. WNIOSKI

1. Zastosowanie dwustopniowego schematu badań przesiewowych słuchu metodą TEOAE pozwala na zmniejszenie ilości wyników fałszywie dodatnich, zwłaszcza w grupie noworodków donoszonych.
2. Nieprawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu stwierdzono statystycznie znamienne częściej u noworodków, u których występowały następujące czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu: masa ciała poniżej 1500 gramów, przyjmowanie leków ototoksycznych, zespół wad skojarzonych z niedosłuchem oraz wada wrodzona głowy lub szyi.
3. W pracy stwierdzono wysoką częstość występowania niedosłuchu u noworodków (0,5%), co uzasadnia prowadzenie badań przesiewowych.
4. Spośród dzieci skierowanych do poradni audiologicznej, na diagnostykę zgłosiło się 72%. Istnieje potrzeba dalszych badań poszukujących przyczyn dość niskiej frekwencji w celu poprawy jakości programu badań przesiewowych w tym zakresie.

STRESZCZENIE

Uszkodzenia słuchu noworodków są jednymi z najczęściej występujących zaburzeń w tym okresie życia. Obustronny niedosłuch głębokiego stopnia stwierdza się u 1-2 na 1000 żywo urodzonych, a u kolejnych 2-4 dzieci występuje niedosłuch o średnim nasileniu bądź niedosłuch jednostronny. Ryzyko uszkodzenia słuchu wzrasta ponad dziesięciokrotnie w grupie dzieci obarczonych czynnikami ryzyka. Wobec powyższych danych wprowadzenie badań przesiewowych słuchu w populacji noworodkowej wydaje się być jak najbardziej uzasadnione.

Badania przeprowadzono w Klinice Neonatologii AMG w oparciu o wytyczne Ogólnopolskiego Programu Badań Przesiewowych Słuchu u Noworodków, zainicjowanego przez Wielką Orkiestrę Świątecznej Pomocy przy współpracy specjalistów z zakresu neonatologii i audiologii.

Celem pracy była analiza częstości występowania zaburzeń słuchu w oparciu o badania przesiewowe, ocena częstości występowania czynników ryzyka uszkodzenia słuchu w badanej populacji oraz weryfikacja otrzymanych wyników nieprawidłowych badania przesiewowego w badaniu audiologicznym, po wypisaniu dziecka ze szpitala.

Badania przesiewowe słuchu wykonywano u noworodków urodzonych w Klinice Neonatologii Akademii Medycznej w Gdańsku w okresie 01.11.2002 - 28.02.2004 roku oraz przyjętych w tym czasie do Kliniki z ośrodków niższego stopnia referencji. W badaniach zastosowano metodę otoemisji akustycznej wywołanej trzaskiem (TEOAE, ang. **T**ransient **E**voked **O**to**A**coustic **E**mission). Przesiew miał charakter dwustopniowy - dzieci, u których w pierwszym badaniu stwierdzano wynik nieprawidłowy, miały wykonywany powtórny test.

Oceny obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu dokonano w oparciu o kwestionariusz Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu. Oprócz czynników ryzyka ujętych w kwestionariuszu, analizie poddano również kilkanaście dodatkowych czynników mogących mieć potencjalny wpływ na wynik badania przesiewowego i wystąpienie niedosłuchu. Dzieci, u których stwierdzono nieprawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu oraz noworodki obarczone czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu, były kierowane na dalszą diagnostykę do poradni audiologicznej.

W analizowanym okresie czasu przebadano 2067 noworodków z grupy 2172 wszystkich przebywających w Klinice, co stanowiło 95,2 populacji. Przyczynami

nie zbadania dziecka w Klinice były: zgon noworodka przed wykonaniem badania przesiewowego słuchu (80 dzieci), przekazanie do innego oddziału przed ustabilizowaniem się stanu ogólnego (18 dzieci) bądź awaria sprzętu (7 dzieci).

W grupie noworodków zbadanych 1016 (49,2%) stanowiły dziewczynki, 1051 (50,8%) - chłopcy. Noworodki donoszone, urodzone powyżej 37. tygodnia ciąży stanowiły 74,0% badanych.

Nieprawidłowy wynik pierwszego testu stwierdzono u 213 dzieci (10,3 % badanych). Wykonany w tej grupie dzieci retest pozwolił na zmniejszenie ilości wyników nieprawidłowych do 74 (3,5%). W pierwszym badaniu przesiewowym wyniki nieprawidłowe stwierdzano częściej jednostronnie (145 noworodków, 68% dzieci z wynikiem nieprawidłowym), niż w obydwu uszach (68 noworodków, 31,9%). Po wykonanym retestie nie stwierdzono takiej zależności.

Dla potrzeb pracy podzielono populację badanych noworodków w zależności od wieku płodowego. W grupie 1529 noworodków donoszonych uzyskano największą redukcję wyników nieprawidłowych po wykonaniu retestu. W pierwszym badaniu wyniki nieprawidłowe uzyskano u 136 dzieci (8,9%). Drugi test obniżył tę liczbę do 29 (1,9%). Grupa wcześniaków urodzonych pomiędzy 33. a 37. tygodniem ciąży liczyła 415 dzieci. W pierwszym badaniu przesiewowym 52 (12,5%) miało wynik nieprawidłowy. Powtórne badanie zmniejszyło liczbę tych dzieci do 23 (5,5 %).

W grupie 123 wcześniaków, urodzonych poniżej 33. tygodnia ciąży, nieprawidłowy wynik pierwszego badania przesiewowego stwierdzono u 25 (20,3%). Wykonany retest obniżył tę liczbę do 22 (17,9%). Końcowy wynik badania przesiewowego zależał od wieku płodowego. Im mniejsza była dojrzałość noworodka, tym częściej stwierdzano wynik nieprawidłowy. Zależność była istotna statystycznie.

Czynniki ryzyka wykazano u 288 noworodków - dotyczyły 13,9% badanej populacji. Najczęściej stwierdzano: stosowanie leków ototoksycznych (157 dzieci), wiek płodowy poniżej 33. tygodnia (122 dzieci), masę ciała poniżej 1500 g (99 dzieci), najrzadziej - wadę słuchu w rodzinie (11 dzieci) oraz zespół wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem (2 dzieci).

Poszczególne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu często występowały łącznie. Aż u 74 (25,6%) noworodków z grupy ryzyka, stwierdzono obecność 3 lub więcej czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. W grupie tej 12 noworodków (4,2%) było obciążonych 6 czynnikami ryzyka, a 2 dzieci (0,7%) - siedmioma.

Prawdopodobieństwo uzyskania wyniku nieprawidłowego badania przesiewowego słuchu było znamienne większe u noworodków z następującymi czynnikami ryzyka: masą ciała poniżej 1500 g, przyjmowaniem leków ototoksycznych, zespołem wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem oraz wadami wrodzonymi głowy lub szyi. Liczba czynników ryzyka uszkodzenia słuchu wpływała znamienne na nieprawidłowy wynik badania przesiewowego.

Do Poradni Audiologicznej skierowano 318 dzieci, czyli 15,4% spośród wszystkich poddanych badaniu przesiewowemu. Z ogólnej liczby 318 skierowanych, do poradni zgłosiło się 229 dzieci (72%). Najczęściej zgłaszały się rodzice z dziećmi, u których stwierdzano zarówno nieprawidłowy wynik badania przesiewowego, jak i obecne czynniki ryzyka. Mniejszą dyscyplinę w tym zakresie wykazały matki, których dzieci miały obecne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu przy prawidłowym wyniku skriningu bądź nieprawidłowy wynik badania przy braku czynników ryzyka. Nieco częściej zgłaszały się matki zamieszkałe w miejscowości, w której była dostępna poradnia audiologiczna. Czynnikiem istotnie wpływającym na wykonanie zalecenia poddania dziecka diagnostyce audiologicznej było wykształcenie matki. Częściej zgłaszały się matki pracujące umysłowo niż pracownice fizyczne bądź bezrobotne.

W grupie dzieci poddanych diagnostyce audiologicznej, u 11 stwierdzono niedosłuch większy lub równy 40 dBnHL. Stanowiły one 0,5% wszystkich poddanych badaniom przesiewowym, 3,8% spośród dzieci należących do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu. Wszystkie dzieci z potwierdzonym niedosłuchem miały obecne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu. U wszystkich również stwierdzono nieprawidłowy wynik badania przesiewowego. U 7 dzieci z tej grupy (63,6 %) występowały 3 lub więcej czynników ryzyka.

W diagnostyce zaburzeń słuchu w okresie noworodkowym ważny jest każdy etap badania, począwszy od skriningu w oddziale noworodkowym poprzez kolejne badania w poradni audiologicznej. Ostatnim etapem programu badań przesiewowych, a pierwszym dla zdiagnozowanego dziecka powinno być wdrożenie odpowiedniego leczenia i rehabilitacji, prowadzonych przez wysoko wykwalifikowany personel. Dopiero takie całościowe podejście do problemu dziecka niesłyszącego ma szansę zapewnić mu jak najlepszy rozwój i pozwolić normalnie funkcjonować wśród dobrze słyszących rówieśników.



PIŚMIENICTWO:

1. American Academy of Pediatrics: Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention, *Pediatrics*, 1999, 103(2), 527-531
2. Aidan D., Avan P., Bonfils P.: Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: A report of 2,842 recordings, *The annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, 1999, 108(6), 525-532
3. Becker W., Naumann H.H., Pfaltz C.R.: *Choroby uszu, nosa i gardła*, Bel Corp. Warszawa, 1999, 1-26, 59-61
4. Berg A.L., Spivak L.G., Mehl A.L., Paradise J.L.: Universal newborn hearing screening: Should we leap before we look/In reply, *Pediatrics*, 1999, 104(2), 351-352
5. Bouvet D.: Przystawianie mowy przez dziecko, *Audiofonologia*, 1995, T.VII, 21- 68
6. Brookhouser P.E.: Niedosłuch czuciowo- nerwowy (odbiorczy). W: Hotaling A.J., Stankiewicz J.A., *Otolaryngologia Dziecięca*, *Via Medica*, 1999, 137-152 (rozdział w książce)
7. Bush J.S.: AAP issues screening recommendations to identify hearing loss in children, *American Family Physician*, 2003, 67(11), 2409
8. Chełkowski J., Nowis A.: Ocena słuchu u noworodków metodą potencjałów wywołanych z pnia mózgu (ABR) - analiza 630 przypadków, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 90-92
9. Chiong Ch.M., Gonzalo E., Llanes DV i in.: Neonatal Hearing Screening in a Neonatal Intensive Care Unit Using Distortion-product Otoacoustic Emissions, *Acta Otolaryngol.*, 2003, 123, 215-218
10. Chmielik M.: *Otolaryngologia Dziecięca*.Wyd. Lek. PZWL, Warszawa, 2001, 21-23, 243-273
11. Chmielnicka- Kopaczyk M., Gabryel P., Jasiński P.: Żółtaczka jąder podkorowych mózgu u noworodka, *Postępy w Neonatologii*, 1995, 6, 268-273
12. Chu K., Elimian A., Barbera J., Ogburn P., Spitzer A., Quirk G.: Antecedents of Newborn Hearing Loss, *Obstetrics and Gynecology*, 2003, 101 (3), 584- 588
13. Clarke P., Iqbal M., Mitchell S.: A comparison of transient- evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response for pre- discharge neonatal hearing screening, *International Journal of Audiology*, 2003, 42(8), 1499-2027

14. Conboy T., Pass R., Stagno S. i in.: Intellectual Development in School- Aged Children With Asymptomatic Congenital Cytomegalovirus Infection, *Pediatrics*, 1986, 77(6), 801-805
15. Cunningham M., Cox E.: Hearing Assessment in Infants and Children: Recommendations Beyond Neonatal Screening; *Pediatrics*, 2003, 2, 436-441
16. D'Agostino J.A., Austin L.: Auditory Neuropathy: A Potentially Under- Recognized Neonatal Intensive Care Unit Sequela, *Advanced in Neonatal Care*, 2004, 4(6), 344-353
17. Dobrzańska A., Gołkowska M., Janowska J., Czech- Kowalska J., Pieskaczyńska A.: Kliniczne zastosowanie otoemisji akustycznych we wczesnej diagnostyce uszkodzenia słuchu u noworodków i niemowląt, *Postępy Neonatologii*, 2003, 1(V), 71-80
18. Dobrzańska A., Ryżko J.: *Pediatrica. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego*, Urban & Partner, Wrocław, 2005, 526
19. Drela M., Korbal P., Sinkiewicz A., Szulczyński J.: Badania słuchu u niemowląt leczonych na oddziale intensywnej terapii noworodków i niemowląt, *Otolaryngologia Polska* 2002, LVI, 5, 611-616
20. Dunin- Wąsowicz D.: Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, 2004, 10, 7-8
21. Dzierżanowska D.: *Kompendium antybiotyków*, alfa-medica press, Bielsko- Biała, 1996, 217-221
22. Eberhardt P., Mazur W., Alberska M., Frączek E.: Przyczyny niepowodzeń w rehabilitacji dzieci z wadą słuchu, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 302-307 (materiały zjazdowe)
23. Eberhardt P., Skręt W., Eberhardt A.: Współpraca położnika, neonatologa i otolaryngologa jako szansa wczesnego wykrycia wady słuchu u noworodków, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 327-331 (materiały zjazdowe)
24. Ertl T., Hadzsiev K., Vincze O., Pytel J., Szabo I.: Hyponatremia and Sensorineural Hearing Loss in Preterm Infants, *Biol. Neonate*, 2001, 79, 109-112
25. Gaffney M., Gamble M., Costa P., Holstrum J., Boyle C.: Infants tested for hearing loss - United States 1999- 2001, *Morbidity and Mortality Weekly report*, 2003, 52(41), 981-985

26. Gomella T.L, Cunningham M.D., Eyal F.G.: Neonatologia. Podręcznik kliniczny, Śląska Akademia Medyczna, Katowice 1993, 100-104, 379-382
27. Gorga M. P., Preissler i in.: Some Issues Relevant to Establishing a Universal Newborn Hearing Screening Program, Journal of the American Academy of Audiology; 2001, 12(2), 1050-1061
28. Goździk-Żołnierkiewicz T.: Ototoksyczność W: Zarys Audiologii Klinicznej, red. Pruszewicz A., Wyd. AM w Poznaniu, Poznań 2002, Wyd. II., 394-398 (rozdział w książce)
29. Gracey K. : Current Concepts in Universal Newborn Hearing Screening and Early Hearing Detection and Intervention Programs; Advances in Neonatal Care, 2003, 3(6), 308-317
30. Grandori F., Lutman M.E.: Neonatal Hearing Screening Programs in Europe: Towards a Consensus Development Conference, Audiology, 1996, 35, 291-295
31. Gryczyńska D., Andrzejewski J., Wlazłowski J.: Badania nad ototoksycznością niektórych leków stosowanych w pediatrii, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 261-230 (materiały zjazdowe)
32. Gryczyńska-D., Chlebna-Sokół D., Krawczyński M., Guzek W., Jaroch T.: Otoemisja akustyczna u dzieci z grup ryzyka uszkodzenia słuchu, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 226-230 (materiały zjazdowe)
33. Gryczyńska D., Krajewski P., Krawczyński M., Andrzejewski J.: Otoemisja akustyczna u dzieci po przebytych transfuzjach wymiennych w przebiegu hiperbilirubinemii, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 230-231(materiały zjazdowe)
34. Gryczyński M., Pajor A.: Droga słuchowa i ośrodki słuchu. W: Audiologia Kliniczna, red. Śliwińska- Kowalska M., Mediton, Łódź, 2005, Wyd. I, 9- 13 (rozdział w książce)
35. Gulczyńska E., Zjawiona A., Pastuła-Mańko, Cyranowicz B., Śmiechura M., Puzio J.: Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu w okresie noworodkowym- w materiale kliniki Neonatologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki (I”CZMP”) w latach 1998-2000, Postępy Neonatologii, 2001, 1, 84-89
36. Guzek W., Gryczyńska D., Kott E., Zgoła J.: Kliniczne zastosowanie otoemisji akustycznej u noworodków, niemowląt i małych dzieci, Postępy Neonatologii, 2001, 1, 72-76

37. Hassmann-Poznańska E., Skotnicka B., Midro A., Musiatowicz M.: Objawy otologiczne w zespole Downa, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 243-245 (materiały zjazdowe)
38. Hatzopoulos S., Pelosi G., Petruccelli J., Rossi M., Vigi V., Chierici R., Martini A.: Efficient Otoacoustic Emission Protocols Employed in a Hospital-based Neonatal Screening Program, *Acta Otolaryngol.*, 2001, 121, 269-273
39. Haytham K., MacAndie Ch., Ritchie K., Macfarlane M: Is deafness a disease of poverty? The association between socio-economic deprivation and congenital hearing impairment, *International Journal of Audiology*, 2004, 43(3), 1499-2027
40. Hergils L.: How to we identify hearing impairment in early childhood?, *Acta Paediatrica*, 2000, 434, Suppl., 12-16
41. Hess M., Finckh-Kramer U., Bartsch M., Kewitz G., Versmold H., Gross M.: Hearing screening in at-risk neonate cohort, *International Journal of Pediatrics Otorhinolaryngology*, 1998, 46, 81-89
42. Hille E.T., Verkert H.: Bilateral Hearing Impairment in Dutch Neonatal Intensive Care Unit Infants With Unilateral Failure on Hearing Screening, *Pediatrics*, 2004, 113(5), 1467-1468
43. Holte L.:Early childhood hearing loss: A frequently overlooked cause of speech and language delay, *Pediatric Annals*, 2003, 32(7), 461
44. Hutchin M.E., Gilmer C., Wendell G.: Delayed – onset sensorineural hearing loss in a 3-year-old survivor of persistent pulmonary hypertension of the newborn, *Archives of Otolaryngology*,2000, 126(8), 1014-1018
45. Iwasaki S., Hayashi Y., Seki A. i in.: A Model of Two- stage Newborn Hearing Screening with Automated Auditory Brainstem response, *Pediatric Otorhinolaryngology*, 2003, 67, 1099-1104
46. Jiang ZD., Wang J., Brosi DM., Shao XM., Wilkinson AR.: One third of term babies after perinatal hypoxia - ischaemia have transient hearing impairment: dynamic change in hearing threshold during the neonatal period, *Acta Paediatrica*, 2004, 93, 82-87
47. Johnson J.L., White K.R., Widen J.E., Gravel J.S.: A Multicenter Evaluation of How Many Infants with Permanent Hearing Loss Pass a Two- Stage Otoacoustic Emissions/Automated Auditory Brainstem Response Newborn Hearing Screening Protocol, *Pediatrics*, 2005, 116(3), 663-673

48. Joint Committee on Infant Hearing, Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Detection and Intervention Program, *Pediatrics*, 2000, 106, 768-817
49. Keith R.W.: Zaburzenia procesów przetwarzania słuchowego. W: *Audiologia Kliniczna*, red. Śliwińska- Kowalska M., Mediton, Łódź, 2005, Wyd. I, 367-375
50. Kennedy C.R., Hall D., Davis A.: Neonatal screening for hearing impairment/ commentary, *Archives of Disease in Childhood*, 2000, 83(5), 377-384
51. Keren R., Helfand M., Homer Ch., McPhilips H., Lieu A.: Projected Cost- Effectiveness of Statewide Universal Newborn Hearing Screening, *Pediatrics*, 2002, 5, 855-864
52. Keziran E.J., White K.R., Yueh B., Sullivan S.D.: Cost and cost- effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns, *Otolaryngology- Head and Neck Surgery*, 2001, 4, 359-367
53. Kochanek K.: Badania przesiewowe słuchu, W: *Audiologia Kliniczna*, red. Śliwińska- Kowalska M., Mediton, Łódź, 2005, Wyd. I, 391-396 (rozdział w książce)
54. Kochanek K.: Ocena głębokości ubytku słuchu u małego dziecka za pomocą słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu, *Audiofonologia* , 1997, T.XI, 243-252
55. Kornacka M.K.: Zaburzenia neurologiczne. W: *Neonatologia*, red. Szczapa J., Wyd.Lek.PZWL, Warszawa, 2000, 533-565 (rozdział w książce)
56. Kornacka M.K., Gadzinowski J., White K.: Znaczenie powszechnych badań przesiewowych słuchu u noworodków, *Pediatrica Polska*, 2001, ZXXVI.(5), 363-268
57. Korniszewski L.: Niedosłuch w zespołach wad. W: *Audiologia Kliniczna*, red. Śliwińska- Kowalska M., Mediton, Łódź, 2005, Wyd. I, 403-411
58. Korres S.G., Balatsouras D.G., Kanellos P.i in.: Decreasing test time in newborn hearing screening, *Clinical Otolaryngology*, 2004, 29, 219-225
59. Kosmalowa J., Skarżyński H.: Karta zgłoszenia pacjenta z uszkodzonym słuchem, *Audiofonologia*, VIII, 1996, 179-183
60. Kountakis S.E., Psifidis A., Chang J., Stiernberg M.: Risk Factors Associated With Hearing loss in Neonates, *American Journal of Otolaryngology*, 1997, 18 (2), 90-93

61. Krajewski P., Gryczyńska D., Andrzejewski J., Krawczyński M., Zgoła J., Piotrowski A.: Badanie otoemisji wywołanej trzaskiem i potencjałów wywołanych z pnia mózgu u dzieci po transfuzjach wymiennych wykonanych z powodu hiperbilirubinemii, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 102-104
62. Kręcicki T., Zalesska-Kręcicka M., Skarzyński H.: Objawy laryngologiczne w rzadkich zespołach chorobowych. Fundacja Rozwoju Medycyny „Człowiek-człowiekowi”, Warszawa, 2002, 11-29
63. Kucharska W.: Obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie toksoplazmozy wrodzonej - aktualizacja poglądów, *Przegląd Pediatryczny*, 1996, T. XXVI, 3, 373-379
64. Kurkowski Z.M.: Proces porozumiewania się w interakcjach: matka - niesłyszące dziecko, *Audiofonologia*, 1996, T.VIII, 147-166
65. Kurtzer-White E., Luterman D.: Families and Children With Hearing Loss: Grief and Coping, *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2003, 9, 232-235
66. Lim G., Fortaleza K.: Infant Hearing Impairment and Universal Hearing Screening . Overcoming Challenges in Newborn Hearing Screening, *Journal of Perinatology*, 2000, 20, 137-141
67. Łasiński W.: Narządy zmysłów, W: *Anatomia człowieka*, PZWL, Warszawa 1989, Wyd. V, 380-501
68. Łączkowska- Przybylska J.: Zaburzenia słuchu u dzieci z zespołem Downa, *Otolaryngologia Polska*, 1995, XLIX(2), 181-183
69. Macmillan C.: Problemy neurologiczne noworodków, W: *Neonatologia*, red. Gadzinowski J., Vidyasagar D., OWN, Poznań, 2000, 361-374
70. Magnuson M., Hergils L.: The parents' view on hearing screening in newborns, *Scandiavian Audiology*, 1999, 28, 47-56
71. Maszkiewicz W., Patkowska-Wasiukiewicz B., Bąk E.: Noworodkowe zapalenie ucha środkowego, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 59-63
72. Maxon A.B., White K.R., Culpepper B., Vohr B.R.: Maintaining Acceptably Low Referral Rates in TEOAE - based Newborn Hearing Screening Programs, *J.Commun.Disord.*, 1997, 30, 457-475
73. McPherson B., Kei J., Smyth V., Latham S., Losher J.: Feasibility of community - based hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions, *Public Health*, 1998, 112, 147-152

74. Mehl A.L., Thomson V.: Newborn hearing screening: the great omission, *Pediatrics*, 1998, 101(1), 4
75. Meier S., Narabayashi O., Probst R., Schmuziger N.: Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2004, 68, 927-934
76. Mencher G.T., DeVoe S.J.: Universal newborn screening: a dream realized or a nightmare in the making?, *Scand. Audiol.*, 2001, 30, Supl. 53, 15-21
77. Meszaros J., Hryniewicz W.: Leki przeciwbakteryjne, W: *Antybiotyki w profilaktyce i leczeniu zakażeń*, red. Hryniewicz W., Meszaros J., PZWL, Warszawa 2002, Wyd. I, 229-243, 355-361
78. Meyer Ch., Witte J., Hildmann A. i in.: Neonatal Screening for Hearing Disorders in Infants at Risk: Incidence, Risk Factors and Follow – up, *Pediatrics*, 1999, 104 (4), 900-904
79. Morlet T., Ferber-Viart C., Putet G, Sevin F., Duclaux R.: Auditory screening in high- risk pre-term and full-term neonates using transient evoked otoacoustic emissions and brainstem auditory evoked potentials, *Int. J.Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 1998, 45, 31-40
80. Mueller- Malesińska M., Skarżyński H., Michałowska E.: Infekcje wewnątrzmaciczne a wady słuchu u dzieci - przegląd literatury; *Audiofonologia*, 1997, XI, 227-236
81. Mueller- Malesińska M., Skarżyński H., Michałowska E.: Zakażenie różyczką w ciąży a niedosłuch dziecka, *Audiofonologia*, 1997, XI, 219-225
82. Naarden K., Decoufle P.: Relative and attributable risks for moderate to profound bilateral sensorineural hearing impairment associated with lower birth weight in children 3 to 10 years old, *Pediatrics*. Evanston, 1999, 104(4), część I, 905-911
83. Namysłowski G., Morawski K., Trybalska G.: Przypadek zachowanych otoemisji akustycznych u dziecka z jednostronnym, idiopatycznym, głębokim uszkodzeniem odbiorczym, *Otolaryngologia Polska*, 1999, LIII(1), 101-105
84. Nelson W.E.: *Podręcznik Pediatrii*, Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa 1996, 343- 346, 1610-1615 (rozdział w książce)
85. Niedzielska G., Kątska E.: Rodzinne występowanie niedosłuchu odbiorczego związanego z leczeniem streptomycyną, *Otolaryngologia Polska*, 2001, LV(3), 313-316

86. Niedzielska G., Kątska E., Szymula D.: Analiza stanu narządu słuchu dzieci matek z objawową i bezobjawową różyczką, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 347-356 (materiały zjazdowe)
87. Niemczyk K.: Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, 2004, 8, 4-5
88. Nowakowska- Szyrwińska E.: Znaczenie słuchu w rozwoju dziecka. W: Wcześniak, red. Helwich E., PZWL, Warszawa 2002, Wyd I, 173-184 (rozdział w książce)
89. Obrębowski A.: Zaburzenia słuchu w schorzeniach poza otolaryngologicznych. W: Zarys Audiologii Klinicznej, red. Pruszewicz A., Wydawnictwa AM w Poznaniu, Poznań, 2000, Wydanie II, 450-470 (rozdział w książce)
90. Obrębowski A.: Podstawowe wiadomości z filo- i ontogenezy oraz anatomii narządu słuchu. W: Zarys Audiologii Klinicznej, red. Pruszewicz A., Wydawnictwa Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Wyd. II, Poznań 2000, 39-59 (rozdział w książce)
91. Obrębowski A., Kuczkowska-Jeske K: Analiza czynników ryzyka w etiologii odbiorczych niedosłuchów dziecięcych, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 324-327 (materiały zjazdowe)
92. Olusanya B.O., Luxon L.M., Wirz S.L.: Benefits and challenges of newborn hearing screening for developing countries, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2004, 68, 287-305
93. Ostiak W., Stoińska B., Gadzinowski J.: Rozwój dzieci z małą urodzeniową masą ciała po krwawieniach dokomorowych w okresie noworodkowym, Postępy Neonatologii, 2003, Supl. III, 161-165
94. Paludetti G., Ottaviani F., Fetoni A.R., Zuppa A.A., Tortorolo G.: Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) in newborns: normative data, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 1999, 47, 235-241
95. Parazzini M., Ravazzani P., Medagliani S. i in. : Click- evoked otoacoustic emissions recorded from untreated congenital hypothyroid newborns, Hearing Research, 2002, 166, 136-142
96. Pasternak P.: Leki ototoksyczne stosowane w terapii noworodka: Uszko-biuletyn Programu Powszechnych Badań Słuchu u Noworodków, 2003, 4, 8-11
97. Pawłowska B., Prochowska A., Śmiechura M., Kociszewska I., Jędrzejewska E.: Różyczka wrodzona - badania przesiewowe słuchu jako metoda wczesnego wykrywania uszkodzeń słuchu, Postępy Neonatologii, 2001, 1, 80-83

98. Plinkert P., Wagner W.: Spontaneous and Evoked Otoacoustic Emissions, *Otolaryngologia Polska*, 1998, LII, 2, 121-133
99. Płóciennik B., Czeszyńska M.B., Kapuścińska-Kniaź M., Stecewicz A., Rudnicki J., Patalan J., Szczepaniec H.: Wyniki badań pilotażowych słuchu u noworodków szczecińskich, *Postępy Neonatologii*, 2005, 1(7), 106-109
100. Piróg M., Materna- kiryluk A., Gajewska E.: Ocena stanu opieki medycznej nad dziećmi z zespołem Downa w województwie dolnośląskim i opolskim, *Postępy Neonatologii*, 2002, III(1), 47-51
101. Pokrzywnicka M., Kobierska I., Kowalewska M.: Czynniki etiologiczne zaburzeń słuchu u noworodków, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 56-58
102. Polinski C: Hearing Outcomes in the Neonatal Intensive Care Unit Graduate; *Newborn and Infant Nursing Reviews*, 2003, 3(3), 99-103
103. Posłuszna-Owczarz M., Polańska-Fryś D., Bogucka G.: Psychologiczne problemy dzieci z wadą słuchu i ich rodzin, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, *Wisła*, 05-09.06.1996, 316-318 (materiały zjazdowe)
104. Poteraj-Kubicka B., Maszkiewicz W.: Aminoglikozydy w leczeniu zakażeń u noworodków, *Postępy w Neonatologii*, 1996, Supl. II, 290-299
105. Prożych A.: Sprawozdanie z I Ogólnopolskiej Konferencji Fundacji Wielka Orkiestra Świątecznej Pomocy, *Uszko- Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków*, 2004, 8, 7-10
106. Prożych A.: *Uszko- Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków*; 2004, 11; 11-12
107. Pruszewicz A.: Audiometria impedancyjna. W: *Zarys Audiologii Klinicznej*, red. Pruszewicz A., Wydawnictwa Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań, 2000, 260-275 (rozdział w książce)
108. Pruszewicz A.: Diagnostyka zaburzeń słuchu u dzieci. W: *Zarys Audiologii Klinicznej*, red. Pruszewicz A., Wydawnictwa Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań, 2000, 338-346 (rozdział w książce)
109. Pruszewicz A.: Etiologia zaburzeń słuchu u dzieci. W: *Zarys Audiologii Klinicznej*, red. Pruszewicz A., Wydawnictwa Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań, 2000, 347-357 (rozdział w książce)
110. Radziszewska-Konopka M.: *Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków*, 2003, 5, 4-6

111. Radziszewska-Konopka M.: Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, 2003, 4, 4-7
112. Radziszewska-Konopka M.: Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, 2003, 6, 3-29
113. Radziszewska-Konopka M.: Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, 2004, 9, 5-7
114. Radziszewska-Konopka M.: Uszko - Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków; 2004, 11, 10-11
115. Radziszewska-Konopka M.: Uszko Biuletyn Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków; 2005, 12, 3-34
116. Rak J., Pośpiech L., Mazur M., Gawron W., Czyżewska M.: Ocena słuchu u noworodków z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu przy wykorzystaniu metody pomiaru otoemisji akustycznej (TEOAE), Postępy Neonatologii, 2003, 1(V), 65-70
117. Ratyńska J., Grzanka A., Mueller- Malesińska M., Skarżyński H., Hatzopoulos S.: Correlations Between Risk Factors for Hearing Impairment and TEOAE Screening Impairment and TEOAE Screening Test Outcome in Neonates at Risk for Hearing Loss: Scandinavian Audiology, 2001, 30, Suppl. 52, 15-17
118. Rogowski M., Gindzieńska E., Chodyncki S., Iwaszko-Krawczuk W.: Wykrywanie uszkodzeń słuchu u noworodków z grupy ryzyka za pomocą wywołanych emisji akustycznych, Audiofonologia, 1996, 8, 33-36
119. Sabatino G., Verrotti A., Ramenghi L.A., Domizio S., Melchionda D., Fulgente T., Paci C., Andreamatteo G.D., Thomas A., Onofri M.: Newborns with hyperbilirubinemia: usefulness of brainstem auditory response evaluation, Neurophysiol. Clin. 1996, 26, 363-368
120. Sekula A., Szyfter W.: Zaburzenia słuchu u dzieci urodzonych przedwcześnie. W: Noworodek przedwcześnie urodzony - pierwsze lata życia, red. Kornacka M.K., Wyd. Lek. PZWL, Warszawa, 2003, 92-101
121. Shoup A., Owen K., Jackson G., Laptook A.: The Parkland Memorial Hospital Experience in Ensuring Compliance with Universal Newborn Hearing Screening Follow-up, The Journal of Pediatrics, 2005, 1, 66-72
122. Skarżyński H.: Ujednolicony program badań przesiewowych u noworodków w aspekcie występowania wad słuchu, Audiofonologia, T.VIII, 9-25

123. Skarżyński H., Mueller- Malesińska M., Kochanek K.: 12 lat polskich doświadczeń w realizacji programu badań przesiewowych słuchu u noworodków i niemowląt, *Postępy Neonatologii*, 2003, 1(V), 59-64
123. Skarżyński H., Mueller-Malesińska M., Kochanek K. i in.: Kwestionariusz noworodka i niemowlęcia z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu; *Audiofonologia*, 1997, T.XI, 159-171
124. Skarżyński H., Mueller- Malesińska M., Kochanek K. i in.: Metody stosowane do badań przesiewowych słuchu u noworodków, *Audiofonologia*, 1997, T.XI, 139- 146
125. Skarżyński H., Mueller-Malesińska M., Kochanek K. i in.: Program badań przesiewowych noworodków i niemowląt pod kątem występowania wad słuchu bazujący na kwestionariuszu wysokiego ryzyka, *Audiofonologia*, 1997, T.XI, 147- 152
126. Sługocki P., Rudzińska I.: Monitorowanie antybiotykoterapii aminoglikozydami u krytycznie chorych noworodków, *Postępy w Neonatologii*, 1996, Supl. II, 358-362
127. Smurzyński J.: Podstawy badań otoemisji akustycznej, *Audiofonologia*, 1995, T.VII
128. Spivak L., Sokol H.: Beyond Newborn Screening: Early Diagnosis and Management of Hearing Loss in infants, *Advances in Neonatal Care*, 2005, 5(2), 104-112
129. Szafałowicz K., Tripper M., Hassmann- Poznańska E., Filipiuk M.: Ocena słuchu u dzieci po przebytych zapaleniu opon mózgowo- rdzeniowych o różnej etiologii, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 246-247 (materiały zjazdowe)
130. Szczapa J.: Ocena stanu ogólnego, zagrożenia oraz dojrzałości noworodków. W: *Neonatologia*, red. Szczapa J., PZWL, Warszawa, 2000, 13-25
131. Szczapa J.: Patofizjologiczne uwarunkowania resuscytacji noworodka, *Postępy w Neonatologii*, Suplement, 1996, 7-24
132. Szczapa J., Wojsyk- Banaszak I.: Żółtaczka okresu noworodkowego. W: *Neonatologia*, red. Szczapa J., Wyd. Lek. PZWL, Warszawa 2000, 382- 405 (rozdział w książce)
133. Szczapa J., Maruszewski B., Szyfter W.: Badania przesiewowe słuchu noworodków, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 39-44
134. Szołomicka-Kurzawa P., Rudnicki J., Kordek A., Błażejczak A., Głuszko A., Kapuścińska-Kniaź M.: Badanie przesiewowe słuchu z wykorzystaniem otoemisji akustycznej u noworodków urodzonych w klinice Położnictwa i Perinatologii PAM

- w pierwszym miesiącu prowadzenia badań skriningowych słuchu, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 67-71
135. Tang M., Chou H., Tsao P. I in.: Outcome of Very Low Birth Weight Infants With Sonographic Enlarged Occipital Horn, *Pediatric Neurology*, 2004, 30(1), 42-45
 136. Thompson D., Mcphilips H., Davis R.L., Lieu T.: Universal hearing screening: Summary of evidence, *Jama*, 2001, 286 (16), 2000-2011
 137. Tomasik T., Kwinta P., Klimek M., Bik-Multanowski M., Pietrzyk J: Ocena przydatności badania słuchu metodą potencjałów wywołanych z pnia mózgu u noworodków leczonych w Polsko- Amerykańskim Instytucie Pediatrii CM UJ, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 97-101
 138. Tomaszewski P.: Rozwój emocjonalno- społeczny i kształtowanie się osobowości dziecka głuchego, *Audiofonologia*, 1998, T.XII, 103-126
 139. Topolska M., Gardziejuk M.: Ocena słuchu u dzieci z wrodzoną niedoczynnością tarczycy, „IX Dni Otolaryngologii Dziecięcej. Dziecko a środowisko”, Wisła, 05-09.06.1996, 250- 254 (materiały zjazdowe)
 140. Topolska M., Hassmann- Poznańska E., Sołowiej E.: Ocena słuchu u dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym. Porównanie badań subiektywnych i obiektywnych; *Otolaryngologia Polska*, 2002, LVI, 4, 467-474
 141. Urbaniec M., Namysłowski G., Morawski K. i in.: Ocena wpływu hypotrofii wewnątrzmacicznej i niedotlenienia okołoporodowego na funkcję ślimaka ocenianego za pomocą emisji otoakustycznych wywołanych trzaskiem (TEOAE), *Otolaryngologia Polska*, 2004, 2, 265-272
 142. Van Straaten H., Tibosh Ch., Dorrepaal Ch., Dekker F., Kok J.: Efficacy of Automated Auditory Brainstem Response Hearing Screening in Very Preterm Newborns, *The Journal of Pediatrics*, 2001, 138 (5), 674-678
 143. Vatovec J., Cernelc S., Zargi M., Gros A., Ferjancic V.: Zmiany zachodzące w etiologii głuchoty dziecięcej, *Audiofonologia*, 1996, 8, 27- 31-38
 144. Walch Ch., Anderhuber W., Kole W., Berghold A : Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafness and evaluation of hearing tests, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2000, 53, 31-38
 145. Watkin P.M., Baldwin M.: Confirmation of deafness in infancy, *Archives of Disease in Childhood*, 1999, 81(5), 380-390

146. Welzl-Muller K., Doris N., Kurt S., Hirst- Stadlmann A., Weichbold V.: Diagnostic examination of neonatal hearing as a part of the program of universal hearing screening in Austria, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 45-47
147. White K.R.: The Current Status of EHDI Programs in the United States, *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2003, 9, 79-88
148. White K.R., Vohr B.R., Behrens T.R.: Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island Hearing Assessment Project, *Seminars in hearing*, 1993, Vol. 14, Nr 1, 18-29
149. Wilińska M., Rutkowska B., Zacharzewska J., Florczyk B., Cholewicka B., Ślesicki D.: Występowanie wrodzonych wad słuchu w materiale Oddziału Noworodkowego oraz Poradni Audiologicznej Szpitala Wojewódzkiego w Łomży w latach 1998-2000, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 93-96
150. Wiszniewski W., Nowakowska-Szyrwińska E., Mazurczak T, Bal J.: Izolowana postać głuchoty wrodzonej, *Instytut Matki i Dziecka*, Warszawa, 2002, 5, 38
151. Wnuk A., Stoińska B.: Wczesna diagnostyka zaburzeń słuchu w aspekcie rozwoju Mowy, *Postępy Neonatologii*, 2001, 2, 89-93
152. Wojsyk-Banaszak I., Szczapa J., Paul M.: Badania przesiewowe słuchu u noworodków z wrodzonym zakażeniem wirusem cytomegalii, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 64-66
153. Woynarowska B: Zasadnicze działania zapobiegawcze w wieku rozwojowym. W: *Pediatrics*, red. Górnicki B. ,Warszawa, PZWL, 1995, 225-231 (rozdział w książce)
154. Wysocki J.: Upośledzenie słuchu jako powikłanie po zakażeniach o etiologii *Haemophilus influenzae* typu b- możliwości profilaktyki, *Postępy Neonatologii*, 2001, 1, 77-79
155. Yoon P.J., Price M., Gallagher K., Fleisher B.E., Messner A.H.: The Need for Long-term Audiologic Follow-up of neonatal intensive care unit (NICU) graduates, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2003, 67, 353-357
156. Yoshinaga-Itano Ch.: Early Intervention after Universal Neonatal Hearing Screening: Impact on Outcomes, *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2003, 9, 252-266
157. Yoshinaga- Itano Ch., Coulter D., Thomson V.: Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs, *Sem. Neonatol.*, 2001, 6, 521-529

158. Yoshinaga-Itano Ch., Coulter D., Thomson V.: Infant Hearing Impairment and Universal Hearing Screening, *Journal of Perinatology*, 2000, 20, 131-136
159. Zaleski T., Kielska E.: Czynniki decydujące o uczęszczaniu do szkół dla słabo słyszających i niesłyszących, *Otolaryngologia Polska* 2000, LIV, 2, 157-159