

Henryk Skarżyński, Małgorzata Mueller-Malesińska,
Krzysztof Kochanek, Anna Geremek, Hasan Hadi,
Andrzej Senderski, Joanna Ratyńska

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Warszawa

Kwestionariusz noworodka i niemowlęcia z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu

High Risk Questionnaire of Hearing Impairments
in Neonates and Infants

Słowa kluczowe: badania przesiewowe noworodków i niemowląt pod kątem
wad słuchu, kwestionariusz wysokiego ryzyka, historia

Key words: neonatal and infant hearing screening, high risk questionnaire,
history

Streszczenie

Autorzy omawiają opracowany kwestionariusz dla dziecka z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu. Jest on stosowany w prowadzonym przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu programie badań przesiewowych. Celem pracy jest również przedstawienie historii jego powstania oraz części wyników badań, które wpłynęły na zmianę jego ostatecznej formy.

Summary

The authors present a high risk questionnaire of hearing impairments in newborns and infants. The Questionnaire is used in the implemented Program of Hearing Screening of Newborns and Infants. The authors report on the history of the questionnaires elaboration and results which influenced its final version.

WSTĘP

Historia polskiego kwestionariusza wysokiego ryzyka wystąpienia wady słuchu u dziecka sięga kilku lat. Badania zostały podjęte przez M. Góralównę i wsp. w końcu 1989 roku. Ich rozpoczęcie było możliwe dzięki wsparciu organizacji pozarządowych krajowych i zagranicznych [Geremek i in. 1994]. Poza wczesną diagnozą i rozpoczęciem dalszego postępowania leczniczo-rehabilitacyjnego rozpoczęty wówczas program miał również na celu pomoc rodzicom dzieci z uszkodzeniami słuchu poprzez dostarczanie im potrzebnych informacji oraz wsparcia emocjonalnego, a także kształcenie rodziców i pediatrów w zakresie czynników ryzyka wystąpienia wady słuchu i możliwości wczesnej identyfikacji. Opracowana pierwsza wersja kwestionariusza obejmowała szeroko pojęte czynniki ryzyka do wypełniania przez lekarzy neonatologów, formularz obserwacyjny dla rejonowego pediatry, umieszczany jako dodatek do książeczki zdrowia dziecka oraz foldery i materiały informacyjne dla rodziców. Wstępne wyniki zostały przedstawione podczas X Dni Otolaryngologii Dziecięcej w 1993 roku [Geremek i in. 1994].

Począwszy od 1991 roku opieką zostało objętych ponad 60 000 noworodków z Warszawy i województwa stołecznego, a także spoza tego rejonu. W tej licznej grupie zidentyfikowano na podstawie tej metody badania przesiewowego grupę około 12 000 dzieci, które należały do grupy ryzyka uszkodzenia słuchu. W przeprowadzonych w dalszej kolejności badaniach ABR uszkodzenie słuchu stwierdzono u 292 dzieci, co stanowi około 0,48% populacji objętej opieką. Dzieci te zostały zaaparatowane i rozpoczęto rehabilitację słuchu i mowy. Obserwacja tej grupy pacjentów trwa już kilka lat. Rozpoczęty początkowo na niewielką skalę program badań przesiewowych był podstawą opracowania założeń dla znacznie szerszego przedsięwzięcia, które zostało zamówione przez MZiOŚ i sfinansowane przez Komitet Badań Naukowych w ramach grantu naukowego. Projekt ten pod nazwą „Opracowanie ujednoliconego programu badań przesiewowych noworodków pod kątem występowania wad słuchu” objęty umową KBN Z 099/P-095/03 (PBZ 028/03) był realizowany w latach 1995-1997 przez zespół Ośrodka Diagnostyczno-Leczniczno-Rehabilitacyjnego dla Osób Niesłyszących i Niedosłyszących „Cochlear Center”, a następnie przez Zakład Profilaktyki i Wczesnego Wykrywania Uszkodzeń Słuchu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. Kolejno uzyskiwane wyniki były szeroko przedstawiane w kraju i za granicą [Geremek i in. 1993; Geremek i in. 1994; Góralówna i in. 1994; Mueller-Malesińska, Góralówna 1994; Mueller-Malesińska i in. 1994; Skarżyński i in. 1994; Skarżyński i in. 1995; Skarżyński i in. 1996a; Skarżyński i in. 1996b; Skarżyński i in. 1997].

W miarę przybywania materiału i zdobywania doświadczenia dążono do maksymalnego uproszczenia kwestionariusza, tak aby stosując minimalną

liczbę kryteriów uzyskać optymalną czułość i specyficzność ankiety. Forma kwestionariusza ulegała więc zmianie w czasie trwania projektu. Treść kwestionariusza, na podstawie którego prowadzono badania, powstała w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu na podstawie danych National Institute of Health Consensus Statement z 1993 r., po konsultacjach z Zespołem Ekspertów powołanym przez Przewodniczącego Krajowego Zespołu Konsultanta Medycznego w dziedzinie Pediatrii i Medycyny Szkolnej oraz Specjalistę Krajowego w dziedzinie Audiologii (ryc. 1). Ostateczna forma została dopracowana i przetestowana podczas badań prowadzonych w ramach programu, pod kątem łatwości wypełniania i jednoznaczności zawartych w nim kryteriów. Uwzględniono również zmiany ułatwiające organizację badań wynikające z konieczności przyszłego wdrożenia programu na terenie kraju. Zmiany te zostaną omówione poniżej (ryc. 5).

CEL PRACY

Celem pracy było przedstawienie podstawowego narzędzia stosowanego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu do badań przesiewowych noworodków i niemowląt pod kątem uszkodzenia słuchu, jakim jest kwestionariusz dziecka z grupy wysokiego ryzyka. Autorom zależało na omówieniu poszczególnych czynników ryzyka i ich znaczenia w występowaniu uszkodzenia słuchu u dzieci oraz historii powstania i rozwoju kwestionariusza na bazie własnych doświadczeń. Celem było również przedstawienie najważniejszych wyników badań oraz wniosków, które doprowadziły do powstania ostatecznej formy tego narzędzia.

MATERIAŁ I METODA

Przebadano grupę 14 712 dzieci w ramach projektu pt.: „Opracowanie ujednoliconego programu badań przesiewowych noworodków pod kątem występowania wad słuchu” objętego umową KBN Z 099/P-095/03 (PBZ 028/03). Testowano kilka modeli badań. Kwestionariusz wysokiego ryzyka, przedstawiony na rycinie 1, wypełniono łącznie dla 13 260 dzieci. Dla porównania wyników dokonano również retrospektywnej analizy rozkładu czynników ryzyka w grupie 451 dzieci z zaburzeniami słuchu, urodzonych w latach 1992-97, które znajdowały się pod opieką Ośrodka „Cochlear Center”, a obecnie Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu.

Kwestionariusz jest narzędziem, za pomocą którego z całej populacji noworodków wyodrębniamy grupę dzieci z wysokim ryzykiem uszkodzenia słuchu. Wypełniany na oddziale noworodkowym kwalifikuje do grupy ryzyka

około 8% dzieci. Odsetek ten waha się od 4% na oddziałach fizjologii noworodka do 30-80 % na oddziałach patologii. Uważa się, że u noworodka obciążonego jednym lub kilkoma czynnikami ryzyka szansa zaburzeń słuchu jest 30-50 razy większa, niż w całej populacji noworodków [Francois i in. 1995].

Poniżej wymieniono główne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodka i niemowlęcia, które są zawarte w końcowej wersji kwestionariusza [Beighton 1983; Bergstrom i in. 1974; Davis i in. 1995; Epstein, Reilly 1989; Geremek i in. 1993; Geremek i in. 1994; Góralówna i in. 1994; Hadi 1991; Mueller-Malesińska, Góralówna 1994; Skarżyński i in. 1996]:

1. Czas trwania ciąży <33 Hbd.
2. Masa ciała <1500g.
3. Zaburzenia genetyczne: rodzinne uszkodzenia słuchu; zaburzenia rozwojowe w obrębie twarzoczaszki; inne zespoły wad wrodzonych.
4. Zakażenia z grupy TORCH u matki w czasie ciąży i u noworodka.
5. Czynniki okołoporodowe: ciężki uraz okołoporodowy głowy; zamartwica – punktacja Apgar w 1 min. <3 lub w 5 min. <7.
6. Niewydolność krążeniowo-oddechowa: niedotlenienie płodu (pH krwi <7,0; BE < -15,0); oddech wspomagany (respirator powyżej 7 dni); wada serca.
7. Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i/lub mózgu; posocznica; inne ciężkie zakażenia.
8. Żółtaczka patologiczna: w 1 dobie życia lub >20mg% bilirubiny.
9. Krwawienia prowadzące do znacznej anemizacji płodu lub noworodka.
10. Wylewy do O.U.N. (powyżej II st), wodogłowie, leukomalacja.
11. Leki ototoksyczne stosowane u matki w ciąży i/lub u dziecka: aminoglikozydy (gentamycyna, amikacyna, tobramycyna, streptomycyna, netylmocyna), furosemid, vankomycyna, kolimycyna, inne.
12. Pobyt w cieplarni powyżej 10 dni.
13. Podejrzenie niedosłuchu wysuwane przez rodziców.

WYNIKI I DYSKUSJA

U dzieci urodzonych poniżej 30 tygodnia odsetek głębokich zaburzeń słuchu wynosi 4,6% [Hadi 1991]. U wcześniaków o niskiej masie ciała, leczonych w noworodkowym OIOM-ie stwierdzono: w 9% niedosłuch zmysłowo-nerwowy, w 1% wrodzony niedosłuch przewodzeniowy oraz w 19% wysięk w uchu środkowym [Abramowich i in. 1979]. Czynniki genetyczne stanowią przyczynę wrodzonych zaburzeń w około 30% przypadków [Beighton 1983]. Mogą występować jako wady izolowane lub złożone. Ponad 60%

zaburzeń uwarunkowanych genetycznie to wady izolowane a 40% – związanych jest z zespołem wad o podłożu genetycznym. Z wad izolowanych 60% dziedziczy się autosomalnie recesywnie i daje w efekcie niedosłuch umiarkowany lub głęboki ujawniający się wcześniej u dziecka zdrowych rodziców. Uważa się, że ich wystąpienie jest uwarunkowane obecnością 5-6 różnych genów. Dalsze 30% dziedziczy się jako cecha autosomalna dominująca i są to najczęściej zaburzenia typu zmysłowo-nerwowego pierwotnie ciężkie lub postępujące. Mogą być jednostronne lub dotyczyć niepełnego zakresu tonów. Około 2% – dziedziczy się z chromosomem płciowym „X”, częściej u chłopców i ma charakter percepcyjny lub mieszany [Beighton 1983]. Drugą grupę stanowią zaburzenia słuchu towarzyszące zespołom wad wrodzonych. Uważa się, że co czwarty osobnik z całej zdrowej populacji jest nosicielem co najmniej jednego recesywnego genu warunkującego głuchotę [Parving 1993]. Jeżeli oboje rodzice mają głuchotę wrodzoną, ich dzieci mają 15% szans odziedziczenia tej wady [Bergstrom 1974; Francois i in. 1995]. Szacuje się, że 1-5% wszystkich porodów przebiega z infekcjami TORCH. Ich cechą wspólną jest to, że nie dają one specyficznych objawów, często – w 79-90% – przebiegają subklinicznie, co nie znaczy, że nie dają to powikłań pod postacią uszkodzenia słuchu. Toksoplazmoza w 10-26% powoduje wady słuchu [Francois i in. 1995]. Różyczka w pierwszych 8-9 tygodniach ciąży powoduje 50-80% uszkodzeń, w drugim trymestrze – 20-25%, w trzecim – 6-10% [Francois i in. 1995; Mueller-Malesińska, Góralówna 1994]. Ponadto występujące w 40% opóźnienie psychoruchowe oraz w 50% centralne zaburzenia percepcji słuchowej znacznie utrudniają rehabilitację [Hadi 1991]. Cytomegalia powoduje 13-30% poważnych uszkodzeń słuchu [Francois i in. 1995]. Kiła stosunkowo często powoduje głęboki niedosłuch, przy czym stosowanie aparatów słuchowych u tych dzieci jest ograniczone przez zanik włókien nerwu słuchowego. Odra dając zmiany w strukturach perilymficznych i komórkach n.VIII także powoduje niedosłuch. Ostry stan niedotlenienia uszkadza komórki zmysłowe ślimaka, powoduje zaburzenia mielinizacji oraz uszkodzenie struktur mózgowych np. jąder ślimakowych w pniu mózgu (ubytek słuchu powyżej 1 kHz). U 16% wcześniaków powstają wylewy do endo- i perilymfy, zmiany w błonie nakrywkowej co powoduje niedosłuch odbiorczy. Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i/lub mózgu, szczególnie wywołane przez *Haemophilus influenzae* powoduje głęboki niedosłuch w około 55% przypadków [Northern, Downs 1991]. Posocznica i inne ciężkie zakażenia uszkadzają słuch adekwatnie do ciężkości przypadku. Ocenia się także, że niedosłuch występuje z czasem u 60% dzieci z hiperbilirubinemią [Hall 1990; Volpe 1981]. W pierwszym półroczu życia dotyczy on około 26% dzieci, u których podwyższone wartości bilirubiny (więcej niż 14mg%) utrzymywały się powyżej 48 godzin [Hall 1990; Volpe 1981]. U wcześniaków o bardzo małej masie ciała bilirubinemia jest już szkodliwa przy poziomie

powyżej 10mg% powodując poza zmianami w OUN również uszkodzenie ślimaka [Francois i in. 1995]. W ciężkiej chorobie hemolitycznej z encefalopatią zmiany dotyczą jąder ślimakowych n.VIII i części centralnej drogi słuchowej. Może też powstać izolowany wodniak w błędniku błoniastym i przewodzie ślimakowym. W przypadku niższych wartości bilirubiny niedosłuch (u 6%) spowodowany jest niedotlenieniem komórek rzęsatych w następstwie niedokrwistości. Trudno jest jednoznacznie określić neurotoksyczny czy ototoksyczny poziom bilirubiny, ponieważ może zaistnieć szereg warunków mających wpływ na dynamikę uszkodzenia m.in.: stopień związania bilirubiny z albuminami, przenikanie jej do centralnego układu nerwowego, niedojrzałość czynności wątroby, kwasica [Hadi 1991]. Dużego stopnia anemizacja wpływa na niedotlenienie ucha wewnętrznego. Wylewy wewnątrzczaszkowe występują częściej u wcześniaków z bardzo małą masą ciała i przed 33 tygodniem ciąży – w 40-50%. Stwierdzono 24% głębokich zaburzeń słuchu u wcześniaków z wodogłowieciem z powodu wylewów [Francois i in. 1995]. Większość leków ototoksycznych uszkadza komórki aparatu Cortiego i wpływa na funkcje wewnątrzkomórkowych enzymów oddechowych. Za najbardziej ototoksyczną uważa się szeroko stosowaną przez pediatrów gentamycynę, szczególnie w połączeniu z innymi lekami uszkadzającymi słuch np. z furosemidem. Obecnie jest ona wypierana przez nowocześniejsza amikacynę czy netylmycynę. Ich szkodliwy efekt jest znacznie potęgowany poprzez równoczesne występowanie innych czynników ryzyka. Pobyt w ciepłarni powyżej 10 dni dodaje uszkadzające działanie hałasu inkubatora. Ponieważ rodzice są najlepszymi obserwatorami swoich dzieci i w 70% jako pierwsi są w stanie zauważyć niepokojące ich objawy niedosłuchu, warto jest ich wątpliwości traktować jako kolejny czynnik ryzyka. Informowanie rodziców o rozwoju prawidłowych reakcji słuchowych należy do najprostszych i najbardziej skutecznych metod wczesnego wykrywania tej wady. Podejrzenie niedosłuchu wysuwane przez rodziców dziecka jest bardzo ważnym czynnikiem ryzyka i apelujemy do wszystkich lekarzy, aby nie było ono bagatelizowane i doprowadzało w konsekwencji do szybkiej diagnozy.

Ryzyko uszkodzenia słuchu jest również większe w przypadku występowania takich czynników jak: pokrewieństwo rodziców, ciężkie choroby u matki w ciąży np. cukrzyca, niedoczynność tarczycy, choroby nerek, choroby nowotworowe; oraz ze strony dziecka: płodowy zespół alkoholowy, przetrwałe nadciśnienie płucne, pobyt dziecka na oddziale intensywnej terapii [Mueller-Malesińska, Góralówna 1994; National... 1993]. Czynniki te nie zostały zamieszczone w opracowanym przez nas zawężonym kwestionariuszu.

Według piśmiennictwa w grupie ryzyka znajduje się od 7 do 12% wszystkich noworodków a ciężki niedosłuch wykrywa się u 4-5% spośród nich [Geremek i in. 1994]. W naszych badaniach opartych na dużej grupie ponad 13 tysięcy dzieci kwestionariusz zakwalifikował do grupy ryzyka 7,8% nowo-

rodków. Badania noworodków i niemowląt, koncentrujące się jedynie na grupie ryzyka, pozwalają zidentyfikować około 50% do 75% dzieci z wadami słuchu obecnymi w tym wieku [Bergstrom i in. 1974]. Potwierdzają to również nasze badania, wyniki których mieszczą się w górnej granicy podanego przedziału. Kolejne 20% możemy wcześniej wykryć tylko w przypadku powszechnych badań przesiewowych słuchu u noworodków. Pozostałe uszkodzenia słuchu u małych dzieci są nabyte po urodzeniu i są konsekwencją przebytych chorób, takich jak zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, świnka, nawracające zapalenia uszu, urazy czaszki. Istnieje pewna grupa wrodzonych, często postępujących uszkodzeń słuchu, które mogą się ujawnić w późniejszym okresie życia dziecka. Do tej grupy należą przypadki niedosłuchów pochodzenia rodzinnego lub będące wynikiem wirusowych zakażeń wewnątrzmacicznych z grupy TORCHS (toksoplazmoza, różyczka, cytomegalia, opryszczka i inne). Dzieci z niedosłuchem tego typu mogą nie być zidentyfikowane przez jednorazowe badanie słuchu po urodzeniu (skrining powszechny), ale dzięki temu, że należą do grupy ryzyka mogą być zakwalifikowane przez audiologa lub pediatrę na kontrolne badania słuchu w wieku kilku miesięcy.

Spośród testowanych w niniejszym Projekcie modeli badań słuchu u noworodków najczęściej stosowano model skriningu grupy ryzyka. Podstawowym narzędziem w tym modelu był kwestionariusz wysokiego ryzyka przedstawiony na ryc. 1.

Wykres przedstawiony na ryc. 2 ilustruje rozkład liczby dzieci kwalifikowanych do grupy ryzyka na oddziałach fizjologii noworodka o zbliżonej wielkości. Różnice liczby dzieci kwalifikowanych w trzech pierwszych ośrodkach nie są statystycznie znamienne, natomiast nieco mniejszy procent dzieci zakwalifikowano do grupy ryzyka w Warszawie, przy czym należy zwrócić uwagę na fakt, że z analizy materiału w Warszawie wyłączono oddziały patologii noworodka.

Zgodnie z uzyskanymi danymi stwierdzono, że na oddziale fizjologii noworodka wykrywa się 3 dzieci na 1000 urodzonych, natomiast na oddziale patologii 10 razy więcej, czyli 30 dzieci. Średnio kwestionariusz kwalifikuje 7,8% dzieci z oddziałów fizjologii noworodka do grupy ryzyka zaburzeń słuchu.

Szczególnie ważna dla oceny modelu jest znajomość udziału poszczególnych czynników ryzyka u dzieci, u których stwierdzono zaburzenia słuchu. W czasie trwania programu zaburzenia słuchu stwierdzono u 66 dzieci, co stanowi 0,45%, przy czym praktycznie wszystkie dzieci tj. 65, należały do grupy ryzyka.

Liczebność materiału jest zbyt niska, aby na podstawie analizy 65 przypadków można było wyciągnąć ogólne wnioski dotyczące występowania poszczególnych czynników ryzyka u dzieci z zaburzeniami słuchu. Dlatego też



KWESTIONARIUSZ DZIECKA Z GRUPY WYSOKIEGO RYZYKA USZKODZENIA SŁUCHU

Centrum Badań Przesiewowych Słuchu u Noworodków i Niemowląt
Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu Warszawa, ul. Grójecka 19/25

DANE OGÓLNE

Nazwisko i imię matki: Płeć dziecka / imię:

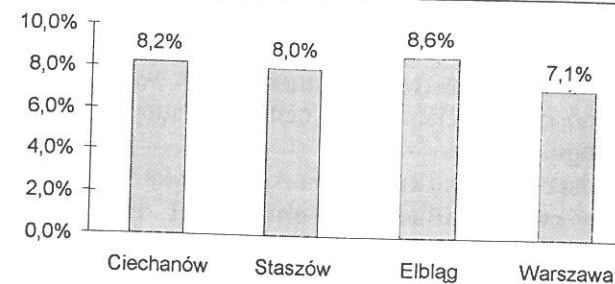
Adres zamieszkania: Data urodzenia:

Adres Przychodni Rejonowej:

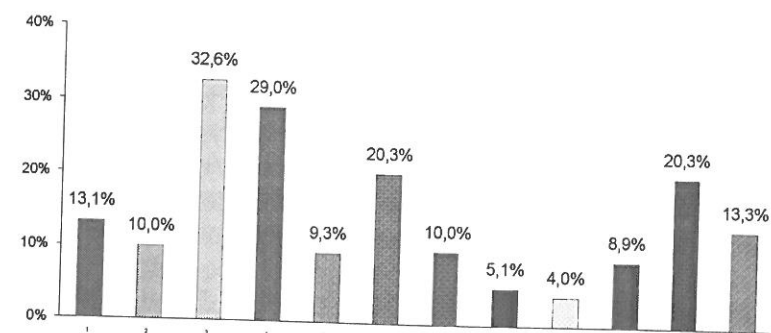
- ☐ 1. Wiek ciążowy
(< 33 Hbd)
- ☐ 2. Masa urodzeniowa ciała
(< 1500 g)
- ☐ 3. Zaburzenia genetyczne
- | | | |
|----------------------------------|---|--------------------------------|
| 1) Uszkodzenie słuchu w rodzinie | 2) Zaburzenia rozwojowe w obrębie twarzoczaszki | 3) Inne zespoły wad wrodzonych |
|----------------------------------|---|--------------------------------|
- ☐ 4. Zakażenia z grupy TORCH u matki w czasie ciąży lub u dziecka
- | | | | | |
|----------------|-------------|---------------|-----------------|---------|
| 1) Cytomegalia | 2) Różyczka | 3) Opryszczka | 4) Toxoplazmoza | 5) Inne |
|----------------|-------------|---------------|-----------------|---------|
- ☐ 5. Czynniki okołoporodowe
- | | |
|---|--|
| 1) Urazy okołoporodowe (w obrębie głowy i szyi) | 2) Zamartwica (punktacja Apgar w 1 min: 0 - 3 pkt. lub w 5 min < 7 pkt.) |
|---|--|
- ☐ 6. Niewydolność oddechowo - krążeniowa
- | | | |
|--|---|---------------|
| 1) Niedotlenienie płodu (pH krwi: $< 7,0$; BE $< -15,0$) | 2) Oddech wspomagany (respirator powyżej 7 dni) | 3) Wady serca |
|--|---|---------------|
- ☐ 7. Zapalenie opon mózgowo - rdzeniowych lub mózgu, posocznica i inne ciężkie zakażenia
- ☐ 8. Żółtaczka patologiczna
- | | |
|----------------------------|---------------------------|
| 1) W pierwszej dobie życia | 2) > 15 mg % bilirubiny |
|----------------------------|---------------------------|
- ☐ 9. Krwawienia prowadzące do znacznej anemizacji
- | | |
|----------|--------------|
| 1) Płodu | 2) Noworodka |
|----------|--------------|
- ☐ 10. Wylewy do O.U.N. (powyżej II°) lub wodogłowia
- ☐ 11. Leki ototoksyczne (stosowane u matki w czasie ciąży lub u dziecka w dużych dawkach i powyżej 7 dni)
- | | | | | |
|--------------------|---------------|-------------|---------------|-----------------|
| 1) Aminoglikozydy | • Gentamycyna | • Amikacyna | • Tobramycyna | • Streptomycyna |
| 2) Furosemid | | | | |
| 3) Kwas etakrynowy | | | | |
| 4) Cytostatyki | | | | |
| 5) Inne | | | | |
- ☐ 12. Pobyt w cieplarni (powyżej 10 dni)

UWAGA: zakreślić kwadrat, jeżeli występuje dany czynnik

Ryc. 1. Kwestionariusz wysokiego ryzyka, który stosowano przy realizacji programu

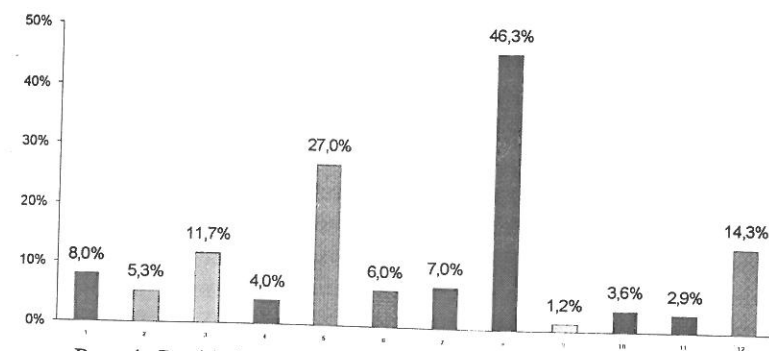


Ryc. 2. Liczba dzieci kwalifikowanych do grupy ryzyka za pomocą kwestionariusza



Ryc. 3. Rozkład czynników ryzyka w grupie dzieci z zaburzeniami słuchu, urodzonych w latach 1992-97

1 – wiek ciążowy; 2 – masa urodzeniowa ciała; 3 – zaburzenia genetyczne; 4 – zakażenia z grupy TORCHs u ciężarnej lub u dziecka; 5 – czynniki okołoporodowe; 6 – niewydolność oddechowo-krążeniowa; 7 – zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych lub mózgu, posocznica, inne ciężkie zakażenia; 8 – żółtaczka patologiczna; 9 – krwawienia prowadzące do znacznej anemizacji; 10 – wylewy do O.U.N., wodogłowia; 11 – leki ototoksyczne; 12 – pobyt w cieplarni



Ryc. 4. Rozkład czynników ryzyka w grupie badanych dzieci

dokonano retrospektywnej analizy rozkładu czynników ryzyka w dużej grupie dzieci z zaburzeniami słuchu ($n=451$), urodzonych w latach 1992-97, które znajdowały się pod opieką Ośrodka „Cochlear Center”, a obecnie Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu.

Na ryc. 3 przedstawiono rozkład czynników ryzyka badany wg stosowanego w Programie kwestionariusza w grupie 341 niedosłyszanych dzieci (75,6%). U pozostałych 110 dzieci (24,4%) nie znaleziono żadnego z wymienionych czynników ryzyka.

Na ryc. 4 przedstawiono rozkład czynników ryzyka w grupie 1085 (7,8%) noworodków z oddziałów fizjologii noworodka, które zostały zakwalifikowane w ramach niniejszego programu do grupy ryzyka. W porównaniu z rozkładem przedstawionym na ryc. 3, zwracają uwagę znacznie wyższe częstotliwości występowania czynników 5 i 8. Czynniki okołoporodowe w kwestionariuszu, który stosowano w niniejszym Projekcie (ryc. 1) obejmowały urazy okołoporodowe w obrębie głowy i szyi oraz zamartwicę (punktacja Apgar w 1 min. 0-3 punkty lub w 5 min. poniżej 7 punktów). Analiza kwestionariuszy u dzieci z tym czynnikiem wykazała, że u 93% dzieci występowała zamartwica. Uważamy, że w ostatecznej postaci kwestionariusza (ryc. 5) można zmienić brzmienie punktu „urazy okołoporodowe w obrębie głowy i szyi” na „ciężkie urazy okołoporodowe głowy”. Znacznie większa częstość występowania czynnika 8 – żółtaczki patologicznej, jest być może spowodowana zbyt niską granicą bilirubiny stosowaną dotychczas w kwestionariuszu, wynoszącą 15 mg%. Według danych z piśmiennictwa zaleca się kwalifikowanie do grupy ryzyka dzieci z poziomem bilirubiny wyższym niż 20 mg%. Dlatego też w ostatecznej propozycji kwestionariusza przedstawionej na ryc. 5 wprowadzono granicę 20 mg%. Dla noworodków z bardzo niską wagą urodzeniową toksyczny poziom bilirubiny jest nawet o połowę mniejszy, jednakże dzieci te są kwalifikowane do grup ryzyka ze względu na wcześniactwo i niską wagę urodzeniową.

Ponadto w punkcie 9 dodano podpunkt „leukomalacja”, ponieważ w ostatnich latach, wraz ze wzrostem możliwości technicznych jest ona znacznie częściej rozpoznawana.

W pkt. 11 dopisano netylmocynę szeroko stosowaną zamiast gentamycyny, oraz vankomocynę i kolimocynę, skreślono zaś cytostatyki i kwas etakrynowy, jako stosowano wyjątkowo rzadko.

Dopisano nieistniejący w poprzedniej wersji kwestionariusza pkt. 13 – „W opinii rodziców dziecko nie słyszy”. Znaczący wzrost świadomości wśród rodziców o rozwoju prawidłowych reakcji słuchowych oraz czynnikach, które mają wpływ na występowanie zaburzeń powoduje, że coraz większa liczba rodziców chce wyjaśnić swoje wątpliwości w kontakcie ze specjalistą. Jest to wyjątkowo cenne, gdyż nadal w większości przypadków rodzice jako pierwsi zgłaszają swoje zaniepokojenie co do stanu słuchu dziecka.



KWESTIONARIUSZ DZIECKA

Z GRUPY WYSOKIEGO RYZYKA USZKODZENIA SŁUCHU
Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Zakład Profilaktyki i Wczesnego Wykrywania Uszkodzeń Słuchu

numer identyfikacyjny dziecka:

- ☐ 1. Wiek ciążowy (< 33 Hbd)
- ☐ 2. Masa urodzeniowa ciała (< 1500 g)
- ☐ 3. Zaburzenia genetyczne
(uszkodzenie słuchu w rodzinie, zaburzenia rozwojowe w obrębie twarzoczaszki, zespoły wad wrodzonych)
- ☐ 4. Zakażenia z grupy TORCHs u ciężarnej lub u dziecka
(cytomegalia, różyczka, opryszczka, toksoplazmoza, kiła, inne)
- ☐ 5. Czynniki okołoporodowe
(zamartwica - punktacja Apgar w 1 min: 0 - 3 pkt. lub w 5 min < 7 pkt;
ciężkie urazy okołoporodowe głowy)
- ☐ 6. Niewydolność oddechowo-krażeniowa płodu lub noworodka
(pH krwi: < 7,0; BE < -15,0; oddech wspomagany - respirator powyżej 7 dni; wady serca)
- ☐ 7. Żółtaczka patologiczna (w pierwszej dobie życia i/lub ≥ 20 mg % bilirubiny)
- ☐ 8. Krwawienia prowadzące do znacznej anemizacji płodu lub noworodka
- ☐ 9. Wylewy do O.U.N. (powyżej II °) wodogłowie, leukomalacja
- ☐ 10. Zapalenie opon mózgowo - rdzeniowych lub mózgu,
posocznica, inne ciężkie zakażenia
- ☐ 11. Leki ototoksyczne (stosowane u ciężarnej lub u dziecka w dużych dawkach i powyżej 7 dni)
Aminoglikozydy: Gentamycyna, Streptomycyna, Tobramycyna, Amikacyna, Netylmocyna
Vankomocyna; Furosemid; Kolimocyna; inne
- ☐ 12. Pobyt w cieplarni (powyżej 10 dni)
- ☐ 13. W opinii rodziców dziecko nie słyszy

Zebrał:
podpis

UWAGA: zakreślić kwadrat, jeżeli występuje dany czynnik

Adres i nr telefonu ośrodka badań przesiewowych

WYNIK BADANIA PRZESIEWOWEGO SŁUCHU

Rodzaj testu: ABR ☐ Wynik badania: prawidłowy ☐
OAE ☐ nieprawidłowy ☐

.....
podpis

* Opracowano w ramach programu KBN Z 099/P-095/03 (PBZ 028/03)

Ryc. 5. Kwestionariusz dziecka wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu

Kwestionariusz uzupełniono również dodając pozycje: „Numer identyfikacyjny dziecka”, „Adres i nr telefonu ośrodka badań przesiewowych” oraz „Wynik badania przesiewowego słuchu”, aby umożliwić zamieszczenie pełnych danych o badaniu przesiewowym w książeczce zdrowia dziecka.

WNIOSKI

Na podstawie przeprowadzonych analiz materiału zgromadzonego podczas realizacji Projektu można wyciągnąć następujące wnioski:

1. Kwestionariusz dziecka z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu jest dobrym narzędziem do zastosowania w badaniach przesiewowych noworodków i niemowląt.
2. Blisko 100% dzieci z zaburzeniami słuchu wykrytymi w ramach Projektu należało do grupy ryzyka, jest to jednak zbyt mała liczba przypadków do wyciągania wniosków ogólnych.
3. Liczba dzieci z oddziałów fizjologii noworodka kwalifikowanych do grupy ryzyka na podstawie kwestionariusza wynosi średnio 7,8%.
4. Badania przesiewowe grupy ryzyka były bardziej efektywne, gdy były wykonywane podczas pobytu dziecka na oddziale.
5. Efektywność można jednak zwiększyć prawie do 100%, pomimo badań poza oddziałem, poprzez prowadzenie centralnego rejestru dzieci z grupy ryzyka.

Bibliografia

- Abramovich S., Gregory S., Slemick M., 1979: Hearing loss in very low birthweight infants treated with neonatal intensive care. *Arch Dis Child* 54,421.
- Beighton P., 1983: Hereditary deafness. *Principles and Practice of Medical Genetics I*, Ed. Alan E.H. Emery, Davis L., Rimoin Chuckle Livingstone – Edinburgh, London, Melbourne and New York.
- Bergstrom L., Hemenway W.G., Downs M., 1974: A High Risk Registry to find Congenital Deafness. *Otolaryngol. Clin. North. Am.* 369-399.
- Davis A., Wood S., Healy R., Webb H., Rowe S., 1995: Risk Factors for Hearing Disorders: Epidemiologic Evidence of Change over Time in the UK. *J Am Acad Audiol* 6, 365.
- Epstein S., Reilly J. S., 1989: Sensorineural Hearing Loss. *Pediatr. Clin. N. Am* 36, 6, 1501.
- Francois M., Bonfils P., Narcy Ph., 1995: Screening for neonatal and infant deafness in Europe in 1992. *Int J Ped Otorhinolaryng* 31, 175.
- Geremek A., Góralówna M., Mueller-Malesińska M., 1994: Badania przesiewowe noworodków pod kątem występowania wad słuchu. *Otolaryng. Pol.*, 48, supl. 18, 225-228.
- Geremek A., Góralówna M., Mueller-Malesińska M., Kochanek K., Skarżyński H., 1993: Hearing screening in babies belonging to the high register group. 3rd International Conference on Pediatric Otorhinolaryngology, Jerusalem, Israel, Nov. Proceedings in press.
- Góralówna M., Geremek A., Mueller-Malesińska M., Matejuk-Studzińska E., 1994: Wyniki badań przesiewowych słuchów aglomeracji warszawskiej przeprowadzonych w oparciu o

- materiał 15000 kwestionariuszy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu. I Międzynarodowa Konferencja – Wybrane Problemy w Leczeniu Zaburzeń Słuchu. Popowo, Wrzesień.
- Hadi H., 1991: Wpływ wcześniactwa na zaburzenia słuchu – wczesna diagnostyka i obserwacje kliniczne. Praca doktorska. Akademia Medyczna, Warszawa.
- Hall III J. W., 1990: Newborn Auditory Screening. In: *Hand Book of Auditory Evoked Responses*. Allyn & Bacon Massachusetts, IV Clinical Services, 475.
- Mueller-Malesińska M., Góralówna M., 1994: Uszkodzenia słuchu po różyczce płodowej. *Otolaryng. Pol.* 48, supl 18, 174.
- Mueller-Malesińska M., Góralówna M., Geremek A., Skarżyński H., 1994: Hearing Screening of Newborns as a From Of Early Selection for Cochlear Implantation. *International Cochlear Implant, Speech and Hearing Symposium*, Melbourne, Oct.
- National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement., 1993. Early identification of hearing impairment in infants and young children. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 27, 215.
- Northern J. L., Downs M. P., 1991: Screening for Hearing Disorders. In: *Hearing in children*. Williams & Wilkins, Baltimore 231.
- Papas Dennis G., 1983: A study of the high risk registry for sensorineural hearing impairment. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 91, 41.
- Parving A., 1993: Congenital hearing disability – epidemiology and identification: a comparison between two health authority districts. *Int J Ped Otorhinolaryng* 27, 29.
- Skarżyński H., Góralówna M., Geremek A., Mueller-Malesińska M., Matejuk-Studzińska E., 1994: Opracowanie ujednoliconego programu badań przesiewowych noworodków pod kątem występowania wad słuchu w Polsce. II Międzynarodowa Konferencja – Wybrane Problemy w Leczeniu Zaburzeń Słuchu. Popowo, Wrzesień.
- Skarżyński H., Kochanek K., Góralówna M., Geremek A., Mueller-Malesińska M., Wróbel B., Jędrusik A., Matejuk-Studzińska E., 1995: A uniform program of hearing screening of newborns in Poland. *European Conference on Audiology*, Noordwijkerhout, Holandia 19-24.03.1995.
- Skarżyński H., Mueller-Malesińska M., Geremek A., Kochanek K., 1996: Opieka nad dziećmi z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia narządu słuchu. Konferencja: „Dziecko z ciężwokołoporodowym uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego” Warszawa, 26 kwietnia 1996, materiały z konferencji, 37.
- Skarżyński H., Kochanek K., Wróbel B., Geremek A., Mueller-Malesińska M., 1996: Program powszechnych badań przesiewowych słuchu u noworodków w Polsce – cele, zadania, etapy realizacji. *The International Symposium on Pediatric Otolaryngology „Child and Environment „Wisła, 5-9 czerwiec.*
- Skarżyński H., Grzanka A., Kochanek K., Mueller-Malesińska M., Hadi H., Puzio J., 1997: Database of etiopathological factors of hearing disorders in children. 10th Annual Workshop on Hearing Screening in Children, Nottingham, 21.03.1997.
- Volpe J. J., 1981: Bilirubin and brain injury. In Volpe J. J., ed. *Neurology of the newborn*. Philadelphia, London, Toronto, Sydney, W.B. Saunders Company 336.