

Małgorzata Mueller-Malesińska, Henryk Skarżyński,
Elwira Michałowska

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Warszawa

Infekcje wewnątrzmaciczne a wady słuchu u dzieci – przegląd literatury

Intrauterine infections vs. hearing impairments in children
– literature review

Słowa kluczowe: infekcje wewnątrzmaciczne, wady słuchu, dzieci

Key words: intrauterine infections, hearing impairments, children

Streszczenie

Infekcje wewnątrzmaciczne są jedną z najczęstszych przyczyn wrodzonych wad słuchu u dzieci. Często idą one w parze z wieloma innymi wadami. Zapobieganie ciężkim następstwom zakażeń wewnątrzmacicznych wymaga skoordynowanego współdziałania interdyscyplinarnego oraz szeroko zakrojonej profilaktyki wszystkich wymienionych i wielu innych jednostek chorobowych. Jednakże świadomość powszechności zagrożenia jest zbyt mała, zarówno w środowisku medycznym, jak i w całym społeczeństwie. Naszym zadaniem jest zwrócenie uwagi na te problemy. Powinno to przyczynić się do szybszego znalezienia właściwych rozwiązań tego zagadnienia.

Summary

Intrauterine infections are one of the most frequent causes of congenital hearing loss in children. It often appears together with other malformations. Preventing of the consequences of intrauterine infections requires coordinated interdisciplinary collaboration and a large-scale prophylaxis of the mentioned and other congenital handicaps. However, awareness of the common threats is too low in the medical circles as well as in the whole society. The aim of this work was to draw public attention to these problems. It should help find the right solutions in a shorter period of time.

Niedziedziczne głuchoty pre- i perinatalne stanowią do 50% głuchot wrodzonych [Gersdorff i in.]. Niejednokrotnie idą one w parze z innymi ciężkimi

wadami rozwojowymi. Znaczące miejsce wśród ich przyczyn zajmują zakażenia, które w odpowiednich warunkach powinny być w większości przypadków wyeliminowane poprzez wdrażanie właściwych działań profilaktycznych. Od czasu odkrycia przez Gregga w 1941 r. [Greeg 1945] embriopatii różyczkowej opisano jeszcze inne wirusy i drobnoustroje zaburzające przebieg ciąży przez zakażenia pre- i perinatalne zagrażające płodowi. Z pierwszych liter nazw tych infekcji powstał akronim TORCH (tab. 1).

Tab. 1. Zestawienie zakażeń objętych akronimem TORCH (wg Enders)

T	– toksoplazmoza
O	– inne infekcje (other)
	podejrzane – odra, świnka
	udowodnione – ospa wietrzna, półpasiec, listerioza, malaria, rzeżączka, kiła, infekcje: <i>Coxsackie B</i> , WZW B, <i>Chlamydia</i> , <i>Trypanosoma cruzi</i> , paciorkowce B – hemolizujące
	hipotetyczne – LCM – limfocytarne zapalenie błony naczyniowej i opon mózgowo-rdzeniowych, influenza A, zakażenie wirusem Epstein-Barrá
R	– różyczka
C	– cytomegalia
H	– opryszczka (Herpes simplex)

Częstość ostrych zakażeń drobnoustrojami objętymi zestawieniem TORCH występującymi w ciąży przedstawiono w tab. 2.

Tab. 2. Częstość występowania infekcji TORCH u kobiet w ciąży i ich dzieci [wg Evans]

	Matki (na 1000 ciąż)	Płody (na 1000 żywych urodzeń)
Różyczka epidemia poza epidemią	20,0-40,0 1	04-30,0 0,5
Cytomegalia	40,0-150,0	05-20,0
Opryszczka	10,0-15,0	?
Toksoplazmoza	1,5-6,4	0,75-1,3

W większości z wymienionych przyczyn mają znaczenie zarówno zakażenia pierwotne, przetrwałe i nawrotowe. Około 2/3 pierwotnych zakażeń różyczką przebiega bezobjawowo. Jest to bardzo niebezpieczne, gdyż w nieświadomości zagraża rozwijającemu się płodowi. Infekcji o jawnym przebiegu klinicznym jest mało. Porównuje się je do wierzchołka „góry lodowej” wystającego ponad poziom wody. Zdecydowana większość zakażeń przyjmuje formy infekcji bezobjawowej. W przypadkach cytomegalii wynoszą one około 90%, a różyczki 50-75% wszystkich zakażeń. W ostatnim dziesięcioleciu nastąpił duży postęp w dziedzinie poznania procesu dojrzewania immunologicznego płodu i noworodka [Słom-

ko 1986]. Wiadomo już, że płód w obliczu zakażenia uruchamia niektóre mechanizmy obrony komórkowej i humoralnej. Jednak ich zakres jest znacznie mniejszy niż u dorosłego, z czego wynika niewielka swoistość odczynów powodujących zmiany wsteczne, zaburzenia w krążeniu, proliferację makrofagów [Słomko 1986]. Zakażenia jaja płodowego mogą mieć miejsce w ciąży lub w czasie porodu. Zasadnicze znaczenie ma okres ciąży, w którym dochodzi do infekcji. Zakażenie blastuli do 16 dnia życia lub zarodka do 85 dnia życia prowadzi do wielu wad rozwojowych lub poronień [Słomko 1986]. Zakażenia późniejsze powodują wady jednego narządu lub po prostu manifestują się chorobą. Fox [Das 1988] wymienia zakażenia wstępujące oraz zakażenia drogą krwionośną i bezpośrednią. Wstępujące zakażenia z kanału rodowego przez błony płodowe mają miejsce podczas przedłużających się porodów, w wyniku przedwczesnego pęknięcia błon płodowych lub zakażeniach matki przebiegających z wysoką temperaturą. Mogą być wywołane przez bakterie *Coli*, *Proteus*, *Klebsiella*, *Pseudomonas*, *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Listeria*; grzyby *Candida*, wirus opryszczki – typ 2 [Słomko 1986]. Drugą drogą zakażenia jest układ naczyniowy, skąd drobnoustroje przedostają się do przestrzeni międzykosmkowej łożyska, gdzie tworzą ogniska zapalne. Stąd przenikają do naczyń płodu. W ten sposób dochodzi najczęściej do zakażeń wirusami neurotropowymi, hepatotropowymi, dermatotropowymi, wirusem świnki oraz bakteriami: gruźlicy, kiły, listeriozy, pneumocystozy, mykoplazmy, leptospirozy, gronkowcem, paciorkowcem itp., a także pierwotniakami: toksoplazmozy, malarii [Słomko 1986]. Źródłem zakażenia bezpośredniego są ogniska zapalne w endometrium, w samej jamie macicy, jajowodzie lub otrzewnej. Do infekcji może dojść podczas zabiegów takich jak: amniopunkcja, transfuzja dopłodowa, podawanie leków do worka owodniowego czy przez zakażony plemnik. Wśród zakażeń wewnątrzmacicznych doprowadzających między innymi do głuchoty u płodu należy wymienić różyczkę, cytomegalię, toksoplazmozę, kiłę, odrę. W praktyce klinicznej czasami przypisujemy powstanie głuchoty wrodzonej przebytych przez matkę w ciąży infekcjom m.in.: ospy wietrznej, półpaśca, świnki. Należy jednak zaznaczyć, że w dostępnym piśmiennictwie nie znaleziono naukowego potwierdzenia tych przypuszczeń. Nasze dotychczasowe obserwacje w tym zakresie powinny być potwierdzone wynikami badań.

Myers i Stool [Myers, Stool 1968] zaznaczają, że ślimak i woreczek są filogenetycznie nowszym systemem, bardziej narażonym na uszkodzenia, szczególnie wirusowe. Część przedsionkowa błędnika ulega uszkodzeniu znacznie rzadziej. Strauss i Davis w 1973 r. [Strauss, Davis 1973] podsumowali przegląd literatury zawierającej dane na temat zmian histopatologicznych ucha wewnętrznego w nabytych zaburzeniach słuchu o etiologii wirusowej [Strauss, Davis 1973]. Podzielili oni te zmiany na dwie zasadnicze grupy:

a) endolimfatyczne zapalenie błędnika – w różyczce, śwince, odrze i cytomegalii – rozprzestrzeniająca się drogą naczyniową przez prążek naczyniowy w czasie wirerii;

b) zajęcie struktur perilimfatycznych w przebiegu grypy, odry, ospy wietrznej, półpaśca, szerzących się drogą naczyniową lub poprzez przestrzenie oponowe oraz około- i międzyneuralne [Davis i in. 1975; Strauss, Davis 1973].

Wirus odry wymieniany jest w obu grupach [Davis i in. 1975]. Wirusy odry, świnki i grypy uszkadzają również komórki zwojowe n. VIII [Davis i in. 1975]. Autorzy ci opisali również rolę CMV we wrodzonej głuchocie [Strauss, Davis 1973]. Jednakże najczęściej wymienianą jest embriopatia różyczkowa, która w świetle niektórych współczesnych badań, uwzględniających metody serologiczne stanowi około 50-60% przyczyn powstania wrodzonych wad słuchu [Greeg 1945; Wild i in. 1989]. W miarę upływu lat, w krajach, gdzie wprowadzono szczepienia ochronne przeciwko różyczce, najczęstszą przyczyną wrodzonych wad słuchu staje się cytomegalia [Strauss, Davis 1973].

Różyczka

Różyczka jest jedną z bardziej złożonych jednostek chorobowych. Jej wpływ na płód, jak i jego obrona przed infekcją nie są jeszcze w pełni poznane. Utrata słuchu przy wrodzonej różyczce jest głęboka, głównie obustronna, typu zmysłowo-nerwowego, spowodowana przede wszystkim nieprawidłowym rozwojem ślimaka i narządu Cortiego, jak również zmianami zwyrodnieniowymi. Lindsey i Harrison [1954] opisali deformację woreczkowo-ślimakową. Uznano, że wirus dotarł do komórek struktur zmysłowych drogą krwionośną i endolimfą. Przestrzenie perilimfatyczne były niezmienione. Stwierdzono pojedyncze przypadki anomalii typu Scheibego i Mondiniego oraz sporadycznie uszkodzenie ucha środkowego w postaci unieruchomienia płytki strzemiączka ze zmianami w więzadle pierścieniowym i samym strzemiączku. Więcej informacji o wrodzonej różyczce czytelnik znajdzie w osobnej pracy poświęconej temu tematowi.

Cytomegalia

Zakażenia wirusem cytomegalii (CMV) przedstawiają się o wiele mniej optymistycznie, ze względu na brak profilaktyki. Medearis (19) jako pierwszy zwrócił uwagę na obecność głuchoty we wrodzonej infekcji CMV, a Davis i in. [1971] odnaleźli CMV w uchu wewnętrznym. Według Paparelli [1989] infekcje CMV występują w 0,5-2,4% żywych urodzeń, a 90% zakażonych dzieci nie wykazuje objawów choroby przy urodzeniu. Amerykanie corocznie stwierdzają 4 000 przypadków głuchoty zmysłowo-nerwowej wywołanych CMV, które występują u 20-30% dzieci z objawami infekcji w momencie urodzenia. Według Peckham [1987] w Anglii i Walii u 12% wszystkich dzieci z wrodzonym zmysłowo-nerwowym niedosłuchem był on spowodowany infekcją CMV. U 10% zakażonych dzieci stwierdza się znaczne zaburzenia centralnego układu

nerwowego. Głuchocie najczęściej towarzyszą inne wady [Hanshaw i in. 1985]. Pass [1980], obserwując przez 14 lat dzieci z objawami wrodzonej infekcji w wieku 2 tygodni, stwierdził niedosłuch u 30%. Wśród dzieci urodzonych bez ewidentnych objawów choroby, u których stwierdzono wirus CMV w moczu, zaburzenia słuchu występują w 10%. Zaś w zakażeniach perinatalnych CMV uszkodzenia słuchu występują w 3,75% co jest porównywalne z 4,2% wśród dzieci z grupy wysokiego ryzyka w oddziałach intensywnej terapii. Zdarza się, że wrodzona infekcja CMV występuje jednocześnie z wrodzoną infekcją toksoplazmową [Demian i in. 1973]. W 1974 r. Davis [1975] wyizolował CMV z ucha wewnętrznego. Wirus dociera drogą krwionośną. Zmiany anatomopatologiczne w kościach skroniowych obejmują charakterystyczne wtęty komórkowe w woreczku, łagiewce, kanałach półkolistych oraz w ślimaku – w prążku naczyniowym, więzadle spiralnym i błonie Reissnera [Hanshaw 1985]. Opisano również wodniaka przewodu ślimakowego w zakręcie szczytowym, woreczka i łagiewki [Myers, Stool 1968; Strauss, Davis 1973]. Nie znaleziono zmian w organie Cortiego. Cytomegalowirusowe zapalenie błędniaka jest odmiennie niż inne wirusowe infekcje ucha wewnętrznego, gdyż zmiany nie dotyczą komórek zmysłowych, pomimo powinowactwa wirusa do komórek pochodzenia nabłonkowego [Myers, Stool 1968]. Przykładem jest błona Reissnera, która jest zbudowana z dwu warstw. Warstwa wewnętrzna (endolimfatyczna) jest pochodzenia nabłonkowego i jej komórki są zaatakowane przez wirus, zaś część zewnętrzna (perilimfatyczna), najprawdopodobniej pochodzenia śródbłonkowego, nie jest zmieniona [Myers, Stool 1968].

Niebezpieczeństwo dla płodu stwarzają zarówno zakażenia pierwotne, jak i reaktywowane, co tłumaczy częste występowanie infekcji wrodzonych przy naturalnym uodpornieniu 70-75% kobiet w wieku rozrodczym [Gersdorff i in.]. W obecnej chwili, z powodu szerokiego rozpowszechnienia, CMV jest najprawdopodobniej najczęstszą przyczyną wrodzonych uszkodzeń słuchu. Przypuszcza się, że wraz z dokładniejszą diagnostyką zmniejszy się liczba niezdiagnozowanych uszkodzeń słuchu na korzyść lepiej rozpoznawanych etiologicznie przypadków wrodzonych infekcji CMV, czy różyczkowych. Należy zaznaczyć, że z reguły wada słuchu nie istnieje w momencie urodzenia, lecz ujawnia się znacznie później, co obliguje nas do systematycznej opieki nad dziećmi z wrodzoną cytomegalią w wywiadzie, nawet gdy początkowe wyniki badań słuchu są prawidłowe [Christie 1980; Das 1988]. Zasada ta obowiązuje również, w każdym przypadku stwierdzonej infekcji wewnątrzmacicznej z grupy TORCH oraz postępujących niedosłuchach rodzinnych.

Ospa wietrzna

Wrodzony zespół ospy wietrznej może wystąpić po zachorowaniu w 2 pierwszych trymestrach ciąży i obejmuje hipoplazję kończyn, zmiany skórne,

zapalenie i zanik mózgu, porażenie nerwów, niską wagę urodzeniową, opóźnienie psychoruchowe, szcążkowe palce, zapalenie naczyń, zaćmę i inne wady oczne [Hanshaw 1985]. Do 1974 r. opisano tylko 9 płodów z wrodzoną infekcją, co świadczy o rzadkości schorzenia [Słomko 1986]. Ospa wietrzna rzadko występuje w ciąży, gdyż 95% kobiet posiada przeciwciała. Na 7 000 ciąż 1-4 są powikłane ospą [Słomko 1986]. Wśród opisywanych wad nie spotkano niedosłuchu, są jednak dzieci, będące pod opieką Instytutu, u których, jak podejrzewamy, wada słuchu jest wynikiem infekcji ospą wietrzną lub półpaścem podczas ciąży.

Opryszczka

Opryszczka stanowi przyczynę jednej z najczęstszych ludzkich infekcji. Zakażenie jest w 95% bezobjawowe. Zakażają oba typy wirusa, przy czym typ pierwszy – jedynie w 30%. Zakażenie opryszczką od matki drogą przełożyskową bywa teratogenne głównie w okresie embriogenezy. Przypuszczalne wady wrodzone występują rzadko i dotyczą głównie układu nerwowego. Obserwowano małogłowie, małocze, zwapnienia mózgowie, porażenie mózgowie, zapalenie mózgu, zapalenie naczyń, znaczne opóźnienie psychoruchowe i zmiany skórne [Hanshaw 1985]. W latach 1970-80 odnotowano znaczny postęp w leczeniu ciężkich zakażeń wirusami opryszczki dzięki czemu śmiertelność zmniejszyła się o 50% [Słomko 1986]. Zastosowanie Acyklowiru czy Widarabiny stwarza pewne szanse leczenia, co ma duże znaczenie przy braku immunoprofilaktyki.

Odra

Odkąd w krajach zachodnich wprowadzono szczepienia przeciw odrze jedynie grupa około 10% kobiet w wieku rozrodczym nie jest uodporniona. W Polsce jest obowiązek szczepień jednorocznych dzieci, jednak w 1987 r. zanotowano 1286 zachorowań. Hanshaw [1985] na 277 obserwowanych przypadków podaje 14 wad wrodzonych tak różnych w typie, że wydaje się nieprawdopodobne aby wirus odry był wewnątrzmacicznym patogenem. Wśród wad były: zespół Downa, głuchota, wodogłowie, opóźnienie psychoruchowe, wady serca i rozszczep podniebienia. Rzadkimi, ale tragicznymi, odległymi powikłaniami poodrowymi są zapalenia mózgu, a szczególnie obserwowane u dzieci podostre twardniejące zapalenie mózgu (SSPE). W swojej pracy doświadczalnej Davis [i in. 1975] wykazał, że wirus odry powoduje zmiany w strukturach perilymfatycznych oraz endolymfatycznych, a także wtórnie we włóknach nerwu VIII i w komórkach zwoju spiralnego. Odrowe zapalenie ucha wewnętrznego niszczy prądek naczyniowy, komórki rzęskowe i błonę nakrywkową oraz elementy podpierające w dolnej połowie ślimaka

[Myers, Stool 1968]. Zniszczenia są widoczne także w ścianach łagiewki, płamce, woreczku i grzebieniach kanałów półkolistych z wtórną degeneracją komórek zmysłowych [Myers, Stool 1968].

Świnka

Wirus świnki wbrew pierwotnym przypuszczeniom nie powoduje jedynie zapalenia ślinianek przyusznych lecz uogólnioną infekcję. Obecny system zgłaszania zachorowań nie daje jednak rozeznania co do postaci pozaśliniankowych choroby. Ilość zakażeń podklinicznych szacuje się na 50-70% [Szczepańska 1981]. NZP jest ważną przyczyną nabytego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego, głównie u dzieci [Garty i in. 1988; Hall, Richards 1987]. Niedosłuch jako następstwo świnki, może rozwijać się bez cech zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych lub mózgu. Patogeneza tego powikłania nie jest w pełni poznana. Chociaż w NZP opisano uszkodzenia nerwów czaszkowych w tym nerwu VIII, to ubytek słuchu nie jest związany z przemijającym zapaleniem nerwu, lecz z uszkodzeniem narządu Cortiego [Christie 1980; Feldman 1984]. Ważnym przyczynkiem do poznania patogenyzy jest pierwsza izolacja wirusa z perylimfy w przypadku nagłej głuchoty [Bureau... 1978]. Z doświadczeniem tym wydaje się jednak sprzeczna doświadczalna praca Davisa [i in. 1975]. Wirus świnki powodował u noworodków chomika endolymfatyczne zapalenie błędniaka ze zmianami w komórkach zwojów nerwu VIII. Trudno ocenić, czy doświadczenie może mieć jakieś odniesienie do mechanizmów poświnkowych wad słuchu u ludzi, a tym bardziej u płodu. W udokumentowanych przypadkach stwierdzono destrukcję prąka naczyniowego i organu Cortiego w zakrętach podstawnym i środkowym ślimaka. Oznaką zniszczeń jest zrolowana błona nakrywkowa [Myers, Stool 1968]. Głuchota jest najczęściej jednostronna i trwała, ale obserwowano w Instytucie, w kilku przypadkach, uszkodzenie obustronne. W 1960 roku Manson [Hanshaw 1985] opisał 501 przypadków matczynej świnki. Stwierdzono pojedyncze przypadki anomalii rozwojowych u dzieci, głównie serca. Autor nie badał ewentualnych uszkodzeń narządu słuchu. W literaturze jest wiele doniesień wiążących matczyną świnkę z wadami rozwojowymi płodu, nie ma jednak pewnych dowodów na teratogenność wirusa [Hanshaw 1985]. Świnka w późnej ciąży może być powodem infekcji i choroby noworodka [Jones i in. 1980]. Występuje to jednak rzadko. Nie ma dowodów, aby wrodzona świnka powodowała wadę słuchu. Niemniej jednak wysuwamy takie podejrzenie w stosunku do kilku naszych pacjentów.

Toksoplazmoza

Toksoplazmoza wrodzona jest ciężką chorobą, zagrożeniem, które usprawnia systematyczne badanie ciężarnych. Zachorowanie kobiety w ciąży

jest możliwe, gdy nie posiada ona swoistych przeciwciał. Odsetek seronegatywnych kobiet jest bardzo zróżnicowany w różnych krajach w zależności od zwyczajów żywieniowych – od 15 do 93%. Cięża może uczynniać przewlekłą toksoplazmozę i stanowi zagrożenie dla płodu w kolejnych ciążach. Według Słomko [1986], cytującego Endersa, ryzyko zakażenia zwiększa się wraz z czasem trwania ciąży z 17% w pierwszym trymestrze, 24% w drugim, do 64% – w trzecim. Bez leczenia matki zakażenie płodu następuje w 40%, z czego 15% to ciężkie infekcje. Zakażenie płodu pociąga za sobą – poronienie samoistne do 10%, obumarcie płodu 7% lub urodzenie dziecka klinicznie chorego [Foulon i in. 1984]. U 60-90% dzieci choroba jest subkliniczna w postaci utajonej o opóźnionym rozwoju lub w postaci ukrytej możliwej do wykrycia jedynie badaniami serologicznymi. W Polsce obserwuje się około 300 przypadków rocznie [Słomko 1986]. U 30% dzieci może wystąpić jedna z dwóch klasycznych form toksoplazmozy wrodzonej. Ostra postać wielonarządowa objawia się już przy urodzeniu lub w okresie noworodkowym, powiększeniem wątroby, żółtaczką, niedokrwistością, zapaleniem mięśnia sercowego, zapaleniem siatkówki i naczyńówki, niedosłuchem. Druga postać – neurologiczna, jest chorobą przewlekłą ujawniającą się później. Dzieci wyglądają na zdrowe przy urodzeniu, ale w ciągu pierwszych miesięcy życia występują drgawki, objawy uszkodzenia mózgu, zmiany w płynie mózgoworodzeniowym, niedosłuch, małowocze, małogłowie, zapalenie tęczówki i naczyńówki, wodogłowie i zwapnienia mózgowe. Ostatnie objawy tworzą charakterystyczną triadę występującą w 60% przypadków [Christie 1980]. Z badań Severa [1988] z 1988 roku wynika, że 0,2% dzieci z niedosłuchem i małogłowiem urodzonych jest z matek, które miały nieoznaczalne miana przeciwciał. Natomiast wśród dzieci matek z wysokimi mianami przeciwciał, wady słuchu szacował Sever na 0,4%, a małogłowie na 60%. Liczbę głuchot we wrodzonej toksoplazmozie ocenia się na około 20% [Gerstorff i in.]. W wielu przypadkach występuje ona po latach [Wild i in. 1989]. Gersdorff [i in.] opisuje zniszczenia ucha wewnętrznego, zwapnienia w prążku naczyniowym i więzadle spiralnym. Opisano również przypadek 6 tygodniowego dziecka, u którego stwierdzono obecność parazytów w zmienionych zapalnie wyrostkach sutkowatych i uszach środkowych [Kelemen 1958]. Dziecko zmarło w wyniku toksoplazmowego zapalenia mózgu, wodogłowie, żółtaczki i krwawień wewnątrzczaszkowych. Kelemen [1958] cytuje także wyniki badań Campbella (1950 r.) i Dietzela (1958 r.) świadczące o nerwowym charakterze ubytku słuchu u badanych chorych. Zwraca uwagę na toksyczną degenerację nerwów czaszkowych z porażeniem nerwu twarzonego. Obserwowano również wypadnięcie funkcji przedsionków w wyniku wrodzonej infekcji pierwotniakami. Zmiany są obustronne.

Kiła

Objawy słuchowe i przedsionkowe w kile wrodzonej są na drugim planie za ogólnymi. Dotyczą około 38% chorych z kiłą wrodzoną [Karmody, Schuknecht 1966]. Niedosłuch obustronny ciężkiego stopnia, szybko postępujący, pojawia się najczęściej bezpośrednio po urodzeniu lub we wczesnym dzieciństwie (37%) albo nagle, w wieku 25-35 lat (51%) – u ludzi pozornie zdrowych. W przypadkach kiedy choroba przebiega skrycie, głuchota może być jedynym objawem kiły wrodzonej. W kile późnej niedosłuch może wystąpić po urazie. W pierwszej grupie wiekowej niedosłuch jest przeważnie symetryczny, w drugiej – częściowo asymetryczny. Przebieg krzywej w audiogramie może być płaski, nisko- lub wysokotonowy. Niedosłuch idzie w parze ze złym rozumieniem mowy i wyrównaniem głośności. Znane są epizody zawrotów głowy z wymiotami i niedosłuchem fluktuacyjnym i szumem, szczególnie w przypadkach późnej kiły wrodzonej [Gerstorff i in.; Karmody, Schuknecht 1966]. W kile wrodzonej pierwotnie zmiany dotyczą zapalenia kostnej kapsuły błędnika z jej destrukcją i wtórnym wodniakiem endolimfatycznym [Karmody, Schuknecht 1966]. Epizody zawrotów głowy są oznaką progresji zmian. Przewlekły proces zapalny powoduje szybko postępującą degenerację błędnika błoniastego, rozerwanie ściany przedsionkowej przewodu ślimakowego i błony podstawnej oraz zwyrodnienie komórek zmysłowych. W kile wrodzonej późnej uszkodzenia mogą dotyczyć tylko części przedsionkowej [Karmody, Schuknecht 1966]. Nie ma wtedy uszkodzenia słuchu, a tylko osłabienie lub brak pobudliwości kalorycznej przedsionka. Charakterystyczna diagnostycznie pozytywna próba Henneberta nie jest objawem stałym. Wprowadzenie do leczenia penicyliny i sterydów zmieniło radykalnie rokowanie w kile wrodzonej, zwłaszcza we wczesnej postaci. Dzięki temu często udaje się zapobiec głuchocie. W kile wrodzonej późnej można jedynie powstrzymać postępowanie niedosłuchu.

Zapobieganie wadom wrodzonym, w tym i zaburzeniom słuchu u dzieci wymaga skoordynowanego współdziałania interdyscyplinarnego oraz szeroko zakrojonej profilaktyki wszystkich wymienionych i wielu innych jednostek chorobowych. Jednakże świadomość powszechności zagrożenia jest zbyt mała, zarówno w środowisku medycznym, jak i w całym społeczeństwie. Naszym zadaniem jest zwrócenie uwagi na te problemy. Powinno to przyczynić się do szybkiego znalezienia właściwych rozwiązań tego zagadnienia.

Bibliografia

- Bureau of Epidemiology (Ottawa) 1978: Isolation of mumps virus from perilymph in case of sudden deafness – England. Can Dis Weekly Rep 168,4.
 Christie A. B., 1980: Infections Diseases. Epidemiology and Clinical Practice. Churchill Livingstone G.B.

- Das W. K., 1988: Aetiology of bilateral sensorineural deafness in children. *J Laryngol Otol* 102, 975.
- Davis L. E., Shurin S., Johnson R. T., 1975: Experimental viral labyrinthitis. *Nature* 254, 329.
- Davis L. E., Tweed G., 1971: CMV mononucleosis in a first trimester pregnant female with transmission to the fetus. *Pediatrics* 48, 2, 200.
- Demian W., Donnelley J. F., Monif G. R. G., 1973: Coexistent congenital cytomegalovirus and toxolasmosis in a stillborn. *Am J Pathol* 71, 2a.
- Feldman H. A., 1984: Mumps. [W]: *Viral infections of humans. Epidemiology and control.* Evans A. S. (Ed.), Plenum N. York, London, 419.
- Foulon W., Naessens A., Volckaert M., Lauwers S., Amy J. J., 1984: Congenital toxoplasmosis: a prospective survey in Brussels. *Br J Obstet Gynecol* 91, pp. 419.
- Fox H., 1977: Infections of the Placenta. [W]: *Infections and Pregnancy*, C. R. Coid (Ed.) Academic Press, London-New York-San Francisco.
- Garty B. Z., Danon Y. L., Nitzan M., 1988: Hearing loss due to mumps. *Arch Dis Child* 63, 105.
- Gersdorff M., Robillard T., Yousif A. J.: Les surdités acquises pre- et perinatales. Service d'Oto-Rhino-Laryngologie e d'Audiophonologie, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Université de Louvain, Bruxelles. *Materiały*.
- Greeg N. M., 1945: Occurence of congenital defects in children following meternal rubella during pregnancy. *Med J Austr* 2, 122.
- Hall R., Richards H., 1987: Hearing loss due to mumps. *Arch Dis Child* 62, 189.
- Hanshaw J. B., Dudgeon J. A., Marshall W. C., 1985: *Viral Diseases of the Fetus and Newborn. Major Problems Clinical Pediatrics.* Vol. 17, 2nd ed., W. B. Saunders Philadelphia 17.
- Jones J. F., Ray C. G. i inni, 1980: Brief Clinical and laboratory observations perinatal mumps infection. *J Ped* 96, 5, 912.
- Karmody C. S., Schuknecht H. F., 1966: Deafness in Congenital Syphilis. *Arch Otolaryng* 83, 18.
- Kelemen G., 1958: Toxoplasmosis and Congenital Deafness. *Arch Otolaryngol* 68, 547.
- Lindsey J. R., Harrison M. S., 1954: Pathology of rubella deafness. *J Laryngol Otol* 68, 461.
- Medearis D., 1957: Cytomegalic inclusion disease. *Pediatrics* 19, 467.
- Myers E. N., Stool S., 1968: Cytomegalic inclusion disease of the inner ear. *Laryngoscope* 78, 1904.
- Paparella M. M., Fox R. Y., Schachern P. A., 1989: Diagnosis and treatmend of sensorineural Hearing Loss in Children. *Otolaryng Clin North Am* 22, 1, 51.
- Pass R. S., Stagno S., Myers G. J., Alford C. A., 1980: Outcome of Symptomatic Congenital Cytomegalovirus Infection: Results of Long-Term Longitudinal Follow-up. *Pediatrics* 66, 5, 758.
- Peckham C. S., Stark O., Dudgeon J. A., Martin J. M., Hawkins G., 1987: Congenital cytomegalovirus infection: a cause of sensorineural hearing loss. *Arch Dis Child* 62, 1233.
- Sever J. L., Ellenberg J. H. i inni., 1988: Toksoplasmosis: Maternal and Pediatric Findings in 23000, *Pregn Ped* 82, 2, 181.
- Słomko Z., 1986: *Medycyna perinatalna. t. 2*, PZWL, Warszawa.
- Strauss M., Davis G. L., 1973: Viral disease of the labyrinth: Review of the litarature and discussion of the role of cytomegalovirus in congenital deafness. *Ann Otol* 82, 577.
- Szczepańska H., 1981: *Zakażenia wirusowe u dzieci*. PZWL, Warszawa 75.
- Wild N. J. i inni., 1989,: Onset and severity of hearing loss due to congenital rubella infection. *Arch Dis Child* 64, 1280.
- Wilson C. B., Remington J. S., 1980: What can be done to prevent congenital toxoplasmosis? *Am J Obstet Gynecol* 138, 4, 357.
- Zakrzewski A. [red] 1981: *Otolaryngologia kliniczna*. PZWL Warszawa.