

Małgorzata Mueller-Malesińska<sup>1</sup>, Bogumiła Milewska-Bobula<sup>2</sup>,  
Joanna Szuchnik<sup>1</sup>, Joanna Rostkowska<sup>1</sup>, Beata Wojewódzka<sup>1</sup>,  
Paweł Marciński<sup>2</sup>, Henryk Skarżyński<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

<sup>2</sup>Instytut Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka, Warszawa

## Wyniki wielospecjalistycznych badań przeprowadzonych u dzieci z wrodzonym niedosłuchem o prawdopodobnej etiologii różyczkowej\*

Multi-specialist examinations in children with congenital hearing loss  
of probable maternal rubella aetiology

**Słowa kluczowe:** wrodzony niedosłuch, różyczka, badania specjalistyczne, wyniki.  
**Key words:** congenital hearing loss, rubella, multi-specialist examinations, results.

### Streszczenie

Wśród wymienianych przyczyn wrodzonego uszkodzenia słuchu jedną z najważniejszych są zakażenia z grupy TORCH. Celem pracy była wielospecjalistyczna diagnoza oraz wielokierunkowa ocena rozwoju tej grupy pacjentów niezbędna dla określenia wpływu tych infekcji na możliwość funkcjonowania językowego i edukacyjnego dzieci z wadą słuchu oraz wypracowania metod postępowania diagnostycznego i terapeutycznego.

Badaniom poddano 83 dzieci i dorosłych w wieku od 4 do 23 lat z wrodzonym uszkodzeniem słuchu o podejrzanej, lecz mało pewnej etiologii różyczkowej lub innej z grupy TORCH. W celu określenia prawdopodobnej przyczyny niedosłuchu wykonano badania serologiczne w klasie IgG w kierunku różyczki, cytomegalii i toksoplazmozy oraz kompleksowe badania specjalistyczne: pediatryczne, neurologiczne i okulistyczne. Materiał opracowano pod kątem audiologicznym oraz poddano ocenie sposób rehabilitacji, poziom rozwoju języka i umiejętność porozumiewania się językowego pacjentów.

Wyniki badań potwierdzają złożoność problemu i konieczność diagnostyki etiologicznej w momencie rozpoznania niedosłuchu u dziecka.

\*Praca powstała w ramach grantu KBN 0806/P05/2000/18.

### Summary

Torch infections constitute one of the most important causative factor of congenital hearing loss. The aim of this study was to perform multi-specialist diagnostic examinations and to assess development of those patients.

83 children and adults aged 4-23 y.o. with congenital hearing loss possibly caused by maternal rubella or other TORCH infection have been included in the study. In order to elucidate the aetiology of hearing loss, blood tests for IgG antibodies against rubella, cytomegalovirus and toxoplasma have been performed. Additionally, the patients underwent paediatric, neurologic and ophthalmologic examinations. From the results obtained, information essential for an audiologist have been extracted and the mode of rehabilitation, level of language development and communication mode have been assessed.

The results confirm that the problem of hearing loss resulting from TORCH infections is very complex. The attempts to assess the aetiology of hearing loss should be undertaken at the time of performing audiologic evaluation.

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) od kilku lat prowadzi badania nad epidemiologią oraz etiologią uszkodzeń słuchu w Polsce w różnych grupach wiekowych, głównie u najmłodszych dzieci. Wykonywane są one m.in. w ramach opracowanego przez IFPS na zamówienie ministra zdrowia i obecnie wdrażanego programu powszechnych badań przesiewowych słuchu u noworodków, a obecnie również w ramach grantu KBN we współpracy z IP-CZD. Sam problem, jak i uzyskane wyniki ze względu na swoją wagę warte są upowszechnienia, szczególnie w środowisku otolaryngologów, audiologów, epidemiologów i lekarzy chorób zakaźnych, pediatrów, a także przede wszystkim rodziców małych dzieci. Walcząc o wczesne rozpoznawanie zaburzeń słuchu, warunkujące w miarę naturalny rozwój mowy i inteligencji poznawczej dziecka, należy zadbać o właściwe działania na rzecz profilaktyki chorób stanowiących najczęstsze przyczyny tych trudnych problemów [Milewska-Bobula (i in.) 2001; Milewska-Bobula, Lipka 2001].

Obustronny głęboki niedosłuch występuje u 1-2 noworodków na 1000, a noworodki z zaburzeniami słuchu mniejszego stopnia stanowią liczebnie drugą taką grupę. U niemowląt i małych dzieci odsetek ten zwiększa się do 2-3 %. Przyczyn jest wiele, jak np. powikłania pozapalne. Wśród wymienianych przez różnych autorów przyczyn trwałego odbiorczego uszkodzenia słuchu jedną z najważniejszych są zakażenia z grupy TORCH głównie wrodzone oraz nabyte śródporodowo lub w okresie noworodkowo-niemowlęcym [Hanshaw (i in.) 1985; Marciński (i in.) 2001; Mueller-Malesińska (i in.) 1994; 2000a,b; Ratyńska (i in.) 1998; Wild (i in.) 1989].

Do czasu wprowadzenia szczepień przeciwko różyczce, te właśnie zakażenia były najczęstszą przyczyną wrodzonych uszkodzeń słuchu. Poza uszkodzeniem słuchu mogą one powodować poród przedwczesny, a więc możliwość wystąpienia dodatkowych czynników ryzyka spowodowanych wcześniactwem. Są również przyczyną występowania zespołów wad. Ames i Plotkin [1970] opisali uszkodzenie

mózgu idące w parze z uszkodzeniem słuchu. Wymienił on upośledzenie umysłowe, autyzm oraz centralne zaburzenia percepcji słuchowej (CAI – *Central Auditory Imperception*) objawiające się niemożnością uzyskania behawioralnej odpowiedzi na dźwięk. Pierwotna triada objawów wrodzonej różyczki obejmuje głuchotę, zaćmę i wady serca. Przez wiele lat obserwacji dopisano do klasycznego obrazu również wiele innych zaburzeń, także tych ujawniających się później. Poza ogólnie znanymi wymieniane są takie, jak zapalenie mięśnia sercowego, naczyńiówki, siatkówki, płuc, żółtaczka zastoinowa, hepatosplenomegalia, trombocytopenia, niedokrwistość hemolityczna, ogniska martwicze w mózgu, ogniska zwapnień okołonaczyniowych w mózgu, przewlekłe postępujące zapalenie mózgu, porażenie mózgowe, opóźnienie umysłowe, małogłowie, choroby tarczycy, niedobór hormonu wzrostu, hypoplazja grasicy, choroba kompleksów immunologicznych, hypogammaglobulinemia, wodonercze, osteopatia, demineralizacja kości, zwłóknienie śledziony, zarostowe zmiany w tętnicach, autyzm, cukrzyca, retinopatia typu pieprz i sól czy degeneracja siatkówki, małowocze, jaskra, zez, oczopląs. Najczęstszą patologią oczną jest retinopatia różyczkowa występująca u 35,2% wszystkich dzieci z wadą słuchu. Całkowita częstość embriopatii stwierdzanych w chwili porodu przy różyczce w pierwszym tryestrze ciąży wynosi 25%. Zakażenia różyczką we wczesnej ciąży powodują poronienia w 15%, a w ciągu 1 roku życia umiera 15-30% dzieci [Słomko 1986]. W okresie epidemii pojawiającej się co 5-9 lat należy liczyć się z wystąpieniem od 4 do 30 przypadków embriopatii na 1000 żywych urodzeń, w pozostałym okresie 1 na 2000 tysięcy [Alford 1965]. Wady słuchu należy się spodziewać u 50-80% dzieci [Słomko 1986].

Analiza wyników badań przesiewowych noworodków pod kątem występowania zaburzeń słuchu przeprowadzonych przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu w latach 1995-1999 u ponad 25 tysięcy dzieci potwierdza ogromną wagę tego czynnika ryzyka w powstawaniu wad słuchu [Ratyńska (i in.) 2001]. Wartość predykcyjna dla tego czynnika wynosi 17%, co oznacza, że taki odsetek dzieci z tymi zakażeniami będzie miał problemy ze słuchem i mową [Mueller-Malesińska (i in.) 1997b; 2000a,b]. Ma to swoje reperkusje w dalszym rozwoju dzieci, ograniczeniu możliwości rozwoju mowy, inteligencji poznawczej, edukacji. Wczesne wykrywanie uszkodzeń słuchu u najmłodszych dzieci powinno więc iść w parze z właściwą profilaktyką infekcji TORCH u kobiet w ciąży.

### I. CEL PRACY

- 1) ocena słuchu z oceną korzyści z aparowania,
- 2) ocena poziomu rozwoju języka, umiejętności porozumiewania się dzieci oraz funkcjonowania językowego,
- 3) ocena pediatryczna, neurologiczna i okulistyczna,



4) próba potwierdzenia prawdopodobnej przyczyny niedosłuchu metodami serologicznymi,

5) zwrócenie uwagi środowiska na odległe i bardzo poważne konsekwencje przebiegu infekcji TORCH przez ciążarną.

## II. MATERIAŁ

Materiał stanowiła grupa 83 dzieci, skierowanych na badania specjalistyczne do IP-CZD, wybranych losowo z ponad 400 będących pod opieką IFPS.

Badana grupa składała się z dzieci w różnym wieku (4-23 lata), jednak przeważająca część (75%) badanych pacjentów mieściła się w przedziale wiekowym od 8 do 15 lat, 10% stanowiły dzieci ośmioletnie, 36% dzieci dziewięcioletnie oraz 29% dzieci piętnastoletnie. Pozostałe grupy wiekowe były mniej licznie reprezentowane. Średni wiek badanych dzieci wyniósł 136 miesięcy (48-276), tj. 11, 3 lat.

W każdym przypadku podejrzewano przebieg infekcji z grupy TORCH, najprawdopodobniej różyczki, średnio w czwartym miesiącu ciąży (1-6 miesiąc). Wszystkie dzieci miały różnego stopnia niedosłuch.

## III. METODY

1. Badania audiologiczne oraz ocenę rozwoju mowy, języka i sytuacji szkolnej przeprowadzono w IFPS. Badania audiologiczne obejmowały pełen zestaw testów diagnostycznych, subiektywnych i obiektywnych z oceną korzyści z aparowania w teście dziecięcym, mową lub tonami w wolnym polu dźwiękowym. Oceniano typ, głębokość i symetrię ubytku słuchu. Określano wiek rozpoznania wady słuchu, wiek aparowania, wiek rozpoczęcia i metodę rehabilitacji, aktualny sposób porozumiewania się oraz poziom funkcjonowania językowego dzieci.

Dzieci poddane były badaniom logopedycznym, uzupełnionym w uzasadnionych przypadkach o badania ankietowe kierowane do rodziców lub opiekunów dziecka, a odnoszące się do jego sytuacji edukacyjnej.

Do oceny mowy dziecka przygotowano specjalną „Kartę badania mowy”, która oprócz danych identyfikacyjnych (imię i nazwisko, data urodzenia dziecka) zawierała następujące informacje odnoszące się do:

– aparatów słuchowych (od kiedy dziecko używa aparatów i jakich używa obecnie),

– aktualnego sposobu porozumiewania się (w zależności do wieku dziecka oceniana była możliwość komunikacji i jej sposób za pomocą różnych odmian języka),

– przebiegu rehabilitacji (informacje dotyczyły momentu rozpoczęcia rehabilitacji, jej miejsca oraz zastosowanych metod),

– subiektywnej oceny funkcji oddechowej oraz obwodowych narządów mowy dokonywanej przez logopedę.

Zasadniczym badaniem przeprowadzonym przez logopedę była ocena mowy dziecka odnosząca się do trzech płaszczyzn językowych:

1) artykulacji,

2) słownictwa (biernego i czynnego),

3) gramatyki.

Ocena rozwoju mowy dziecka obejmować powinna zarówno proces percepcji wypowiedzi, jak i mówienie (budowanie wypowiedzi). Osiągnięcie odpowiedniego etapu rozwoju mowy zależy od stopnia opanowania sprawności językowych, a przede wszystkim sprawności gramatycznej, charakterystycznej dla danego okresu. Różny jest jednak czas, w którym pojawiają się poszczególne sprawności językowe.

Umiejętności dzieci w zakresie rozwoju mowy badane przez logopedę w obrębie artykulacji, słownictwa i gramatyki umieszczono w czterech kategoriach.

### Artykulacja

I. Wokalizacja ograniczona do samogłosek i widocznych głosek wargowych. Samogłoski wysokie zniekształcone, brak większości spółgłosek.

II. Wymowa w większości lub prawie wcale niezrozumiała. Brak lub zaburzone 3 szeregi głosek dentalizowanych i głoska „r”. Dziecko tworzy wypowiedzi w oparciu o kontur intonacyjny.

III. Wymowa zniekształcona. Zniekształcenia dotyczą głównie głosek o wysokich częstotliwościach oraz głoski „r”. W obrębie 3 szeregów dentalizowanych obserwuje się zamiany, deformacje lub elizje.

IV. Wymowa zrozumiała. Może zawierać niedoskonałości dotyczące artykulacji niektórych pojedynczych głosek. Dziecko potrafi poprawnie artykułować głoski w izolacji, nie zawsze przenosi tę umiejętność do mowy potocznej.

### Słownictwo bierne

I. Rozumienie sytuacyjne.

II. Rozumienie ograniczone do poziomu wyrazu (głównie rzeczowniki, czasami inne pojedyncze części mowy). Rozumie niektóre proste polecenia poparte gestem.

III. Rozumienie prostych zdań i większości prostych poleceń.

IV. Rozumienie większości poleceń.

### Słownictwo czynne

I. Brak gotowości do produkowania mowy lub mowa nieartykułowana.

II. Wypowiada sylaby, onomatopeje i / lub nazywa przedmioty otaczające je na co dzień. Czasem posługuje się czasownikiem.

III. Produkuje wypowiedzi 2-3-członowe.

IV. Dziecko posługuje się mową związaną w różnym stopniu zniekształconą.

### Gramatyka

I. Brak kategorii gramatycznych.

II. Etap wyrazu (także sylaby i onomatopeje).

III. Etap prostego zdania:

(g) – zdania poprawne gramatycznie lub z nielicznymi błędami,

(ag) – zdania z licznymi agramatyzmami.

IV. Etap zdania złożonego:

(g) – zdania poprawne gramatycznie lub z nielicznymi błędami,

(ag) – zdania z licznymi agramatyzmami.

Do przeprowadzenia badania zmierzającego do oceny rozwoju mowy dziecka wykorzystywano naturalną sytuację rozmowy i zabawy z dzieckiem w gabinecie logopedycznym. Posługiwano się odpowiednio dobranym do wieku dziecka materiałem obrazkowym, w wybranych sytuacjach zabawkami, których nazywanie pozwalało ocenić zakres mowy czynnej i biernej oraz jakość artykulacji. Gramatykę oceniano wydając dziecku polecenie opowiadania wybranej historyjki obrazkowej lub przeprowadzając z nim rozmowę. Materiał obrazkowy do badania artykulacji wykorzystywano z pozycji Demel [1994] lub z kwestionariuszy obrazkowych przygotowanych przez zespół logopedów Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu, dostosowanych do różnych grup wiekowych i możliwości językowych dziecka.

W stosunku do dzieci szkolnych uzupełnieniem procedury badawczej była ankieta dotycząca sytuacji edukacyjnej dziecka kierowana do jego rodziców lub opiekunów. Pytania ankiety dotyczyły ewentualnych trudności szkolnych ucznia, współpracy rodziców z nauczycielami, trafności wyboru placówki, w której dziecko realizuje obowiązek szkolny oraz jego kontaktów z rówieśnikami. Rodzice mieli także możliwość zgłosić w pytaniu otwartym inne – ważne ich zdaniem – problemy związane z funkcjonowaniem dziecka.

2. Badania specjalistyczne (konsultacje pediatryczne, okulistyczne, neurologiczne oraz testy serologiczne – swoistych przeciwciał klasy IgG przeciw różyczkowych, przeciwcytomegalowirusowych i przeciw toksoplazmowym) przeprowadzono w IP-CZD.

3. Analizę statystyczną danych przeprowadzono w oparciu o test „chi-kwadrat Pearsona”, test „tau b i c Kendalla” dla tabel wielodzIELczych.

W analizie wyników audiologicznych i rehabilitacyjnych zwracano uwagę na: wiek dzieci; miesiąc ciąży, w którym matka przeżyła infekcję z grupy TORCH; rozkład procentowy ubytku słuchu; wiek dziecka, kiedy rozpoznano niedosłuch; wiek aparowania; zysk z aparowania; wiek dziecka w chwili rozpoczęcia rehabilitacji; aktualny sposób porozumiewania się; placówka oświatowa, do której uczęszcza dziecko; wpływ czasu infekcji na głębokość niedosłuchu; powiązanie

głębokości niedosłuchu ze sposobem porozumiewania się; wpływ wieku dziecka w chwili rozpoczęcia rehabilitacji i czasu między rozpoznaniem a aparowaniem na sposób porozumiewania się; wpływ wieku dziecka w chwili rozpoczęcia rehabilitacji i metoda jej prowadzenia na możliwości artykulacyjne, rozwój słownictwa biernego i czynnego, znajomość gramatyki; średni czas między rozpoznaniem niedosłuchu a aparowaniem dla różnych głębokości niedosłuchu; średni wiek dziecka, kiedy rozpoznano niedosłuch; średni wiek aparowania dziecka; średni wiek rozpoczęcia rehabilitacji dla różnych głębokości niedosłuchu; zależność między zyskiem z aparatów a czasem pomiędzy aparowaniem i rozpoznaniem, analiza niedosłuchu asymetrycznego itp.

## IV. WYNIKI

### 1. Ocena audiologiczna i rehabilitacyjna

We wszystkich przypadkach stwierdzono u dzieci niedosłuch zmysłowo-nerwowy. W 80% niedosłuch miał charakter głęboki, w 92% co najmniej znaczny, a w 98% średni lub głębszy. 87% dzieci miało niedosłuch symetryczny, 13% – asymetryczny, tj. różnica progu słyszenia między uszami w audiometrii tonalnej lub w ABR >10 dB przynajmniej na dwóch częstotliwościach. W grupie z niedosłuchem asymetrycznym 14% dzieci miało niedosłuch głęboki w lepszym uchu, 54% – znacznego stopnia, 24% – średniego, 8% – nieznacznego.

Niedosłuch rozpoznano w 29% do 1 roku życia, w 52% do 2 roku, w 80% do 3 roku życia, w 97% do 4 roku i w 3% powyżej 4 roku życia. Średni wiek, kiedy rozpoznano niedosłuch, wynosił 20 miesięcy (2-84 miesiące).

Dzieci zostały zaopatrzone w aparaty słuchowe w 22% w 1 roku życia, w 14% w drugim, w 27% trzecim, 20% w czwartym i 17% powyżej czwartego roku życia. Średni wiek, kiedy zaaparatowano dziecko, wynosił 26 miesięcy (3-96 miesięcy).

Średnio czas między rozpoznaniem niedosłuchu a aparowaniem dla niedosłuchu głębokiego i średniego stopnia wynosił około 6 miesięcy, a dla znacznego stopnia – 10,1 miesięcy.

Zysk z aparatów oceniano w swobodnym polu dźwiękowym w częstotliwościach ważnych dla mowy (0,5; 1,0; 4,0 kHz). Dobry zysk (średnio do 40dB) miało 42% dzieci, graniczny (średnio 40-50 dB) – 28%, niewystarczający (>50 dB) – 24%.

Średni wiek dziecka w chwili rozpoczęcia rehabilitacji wynosił 2 lata i 4 miesiące i oczywiście różnił się w zależności od głębokości niedosłuchu, tak jak wiek rozpoznania i aparowania. Dla niedosłuchu głębokiego i znacznego stopnia nie różnił się bardzo od średniej w całej grupie i wynosił około 2,1 i 2,4 lat, a dla średniego stopnia – 7 lat, lecz ta ostatnia grupa była znikoma liczbowo i ten wynik może być przypadkowy.



Część (53%) dzieci rehabilitowano metodą audytywno-werbalną, kolejne 9% audytywno-werbalną w połączeniu z metodą oralną lub językiem migowym, 38% – językiem migowym, metodą oralną czy totalną.

Mową oralną posługuje się 68% badanych, mową oralną i językiem migowym kolejne 12%. Jedynie 20% dzieci miga, posługuje się gestami lub porozumiewa się sposobem mieszanym.

Z edukacji powszechnej korzysta 56% dzieci, integracyjnej – 9%, ze specjalnej – 34%. Wyodrębniono dodatkowo szkolnictwo wyższe, z którego korzysta 1% ogółu podopiecznych, przy czym jest to 33,3% właściwej dla okresu studiów populacji wiekowej.

Badana logopedycznie grupa (83 osoby) składała się z dzieci w różnym wieku, jednak przeważająca część (75%) badanych pacjentów mieściła się w przedziale wiekowym od 8 do 15 lat, 10% stanowiły dzieci ośmioletnie, 36% dzieci dziewięcioletnie oraz 29% dzieci piętnastoletnie. Pozostałe grupy wiekowe były mniej licznie reprezentowane. Ma to odbicie w wynikach badań logopedycznych, gdyż dzieci od 8 do 15 roku życia mają za sobą wiele lat, często bardzo intensywnej rehabilitacji i mogły być poddane badaniu w oparciu o zadania językowe przewidziane w opracowanej procedurze.

I tak w I kategorii znalazło się ok. 10% pacjentów, co oznacza, że tylko niewielki odsetek dzieci w badanej grupie (głównie ze względu na wiek, a zatem i etap rozwoju mowy) miało artykulację ograniczoną do samogłosek i widocznych głosek wargowych, często realizowanych w sposób zniekształcony. Dzieci te prezentowały głównie rozumienie sytuacyjne, a w mowie czynnej posługiwały się tzw. mową nieartykułowaną, czyli wokalizowały używając wyżej wymienionych głosek. Niektóre z nich wykazywały brak gotowości do produkowania mowy. Ze względu na niewielki zakres umiejętności nie można mówić o stosowaniu przez nie jakichkolwiek kategorii gramatycznych. Dzieci te rozpoczęły proces rehabilitacji lub dotychczas były jej pozbawione w zadowalającym zakresie (tab. 1).

Tab. 1. Funkcjonowanie językowe dzieci – odsetek dzieci należących do poszczególnych kategorii

| Kategorie                                           |        | Kategoria (w %) |         |          |            |           |            |
|-----------------------------------------------------|--------|-----------------|---------|----------|------------|-----------|------------|
|                                                     |        | I (10)          | II (18) | III (30) |            | IV (42)   |            |
| Dźwięki                                             |        | 11              | 23      | 31       |            | 35        |            |
| Słownictwo                                          | Bierne | 10              | 13      | 31       |            | 46        |            |
|                                                     | Czynne | 10              | 18      | 29       |            | 43        |            |
| Gramatyka<br>(g – gramatycznie, ag – agramatycznie) |        | 10              | 18      | 5<br>(g) | 24<br>(ag) | 31<br>(g) | 12<br>(ag) |

Z analizy danych statystycznych wynika, że dzieci, które zaliczono do kategorii II (18%) zaczynały posługiwać się mową, którą można określić jako niezrozumiałą w większości lub prawie wcale, z wielu powodów. Pierwszym z nich jest zaburzona artykulacja (23%), kolejnym słownictwo bierne ograniczone do pojedynczych wyrazów, głównie rzeczowników (13%). Czynna strona mowy reprezentowana była przez pojedyncze sylaby, onomatopeje lub nazwy przedmiotów i osób z najbliższego otoczenia (18%) albo przez wiele wyrazów niepołączonych według reguł gramatycznych, tzw. sygnały wielosymbolowe (18%). Ograniczone kompetencje językowe tej grupy wiązać należy zarówno z wiekiem badanych, jak i etapem rehabilitacji (tab. 1).

Dzieci zaliczone do kategorii III (30%) ze względu na wiek i etap rehabilitacji prezentowały bardziej zaawansowane kompetencje językowe. 31% badanych dzieci rozumiało wypowiedziane przez logopędy proste zdania i kierowane do nich polecenia słowne. Produkcje czynne dzieci zaliczonych do tej kategorii ograniczały się do wypowiedzi 2-3-członowych (29%). Artykulacja tych wypowiedzi pozostawała jednak sporo do życzenia. Obserwowano deformacje, substytucje (zamiany) lub elizje (opuszczenia), zwłaszcza w obrębie 3 szeregów głosek dentalizowanych (realizowanych ze zbliżonymi zębami) oraz głoski „r” (31%). Gramatyczne wypowiedzi odnotowano tylko w 5% przypadków, natomiast wypowiedzi z licznymi agramatyzmami w 24% przypadków badanej grupy (tab. 1).

Ostatnią, IV kategorię (42 dzieci) cechowały najbardziej zaawansowane umiejętności językowe w badanej grupie pacjentów. Najpełniej rozwiniętą umiejętnością językową było bierne rozumienie większości prostych tekstów, pytań i poleceń (46%). Czynna strona mowy (43%) polegała na tym, że badani pacjenci w obrębie tej kategorii posługiwali się mową związaną w różnym stopniu zniekształconą. Niedoskonała artykulacja odnosiła się zwłaszcza do mowy potocznej, w której występowało wiele uproszczeń w obrębie zbitek spółgłoskowych, a także deformacje poszczególnych głosek, które często w izolacji brzmiały poprawnie. Wzrosły także umiejętności gramatyczne, które były poprawne u 31% przypadków z tej kategorii, 12% badanych pacjentów tworzyło nadal wypowiedzi z licznymi agramatyzmami. Tak opisane kompetencje językowe w tej grupie pacjentów należy uznać za sukces w rehabilitacji (tab. 1).

## 2. Ocena pediatryczna, neurologiczna, okulistyczna i serologiczna

W celu określenia prawdopodobnej przyczyny niedosłuchu z grupy wybranych zakażeń wrodzonych: różyczka, cytomegalia i toksoplazmoza, kompleksowym badaniem specjalistycznym (pediatryczne, neurologiczne i okulistyczne) objęto 79 dzieci i dorosłych w wieku od 4 do 22 lat, pozostających pod opieką Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie, które zgłosiły się do IP-CZD.

W analizowanym materiale klinicznym zdecydowanie przeważali pacjenci w wieku od 7 do 15 lat (71 osób); po 4 osoby znajdowały się w przedziale wiekowym 4-6 lat i powyżej 15 lat. Większość badanych stanowiły dziewczynki – 42, pozostałych 37 osób to chłopcy.

W dalszej kolejności dokonano analizy stanu dojrzałości w okresie po urodzeniu się dziecka w zakresie czasu trwania ciąży, z której wynika, że 70 badanych urodziło się o czasie, 9 przedwcześnie, natomiast spośród całej grupy 11 dzieci po urodzeniu wykazywało cechy opóźnionego wzrostu wewnątrzmacicznego. Także przeważająca większość analizowanych dzieci (74/79) bezpośrednio po urodzeniu oceniona została na 8-10 pkt. w skali Apgar, zaś tylko u 5 stwierdzono cechy zamartwicy (punktacja od 3 do 7).

Spośród różnych objawów klinicznych stwierdzonych u analizowanych matek podczas ciąży, które to objawy mogły wskazywać na zakażenie o niesprecyzowanej etiologii, zwracały uwagę:

- 1) wysypki skórne – 69 ciężarnych,
- 2) powiększenie obwodowych węzłów chłonnych – 43 ciężarne,
- 3) objawy tzw. grypopodobne – 41 ciężarnych.

Objawy powyższe u większości ciężarnych występowały na początku ciąży, przeważnie do 4. miesiąca. Większość matek (32) wysypkę skórną opisywała jako charakterystyczną dla różyczki.

U 25 ciężarnych uzyskano potwierdzenie serologiczne zakażenia różyczkowego, u dalszych 2 wykonano badania serologiczne w kierunku zarażenia toksoplazmowego (wynik wskazywał na wcześniej, przed ciążą, przebytą inwazję pasożytniczą); natomiast u żadnej ciężarnej nie wykonywano swoistych badań w kierunku zakażenia wirusem cytomegalii.

Swoiste badania serologiczne w kierunku wymienionych wyżej zakażeń wrodzonych wykonano u 22 niemowląt: u 12 w kierunku zakażenia wirusem różyczki, u 4 w kierunku zakażenia wirusem cytomegalii i u 6 w kierunku zarażenia pierwotniakiem *Toxoplasma gondii*. Niestety wyników większości z tych badań rodzice nie pamiętali lub pamiętali niedokładnie i dlatego nie można ich wykorzystać do ostatecznej oceny.

Podczas prowadzenia badań w ramach programu w pierwszej kolejności dokonywano oceny pediatrycznej.

Ogólny stan zdrowia badanych oceniono jako dobry. U 7 stwierdzono zmiany ze strony układu sercowo-naczyniowego; 3 w okresie wczesnoniemowlęcym było operowanych z powodu wady wrodzonej serca, u 2 stwierdza się wady nieistotne hemodynamicznie i niewymagające zabiegu operacyjnego, dalszych 2 skierowano do kardiologa z powodu wysłuchanego szmeru nad sercem. U 5 dzieci rozpoznano choroby alergiczne o różnej demonstracji klinicznej (pozostają pod opieką specjalistyczną), u 4 wady postawy (skierowano je do ortopedy), u 2 wole tarczycowe młodzieńcze, w pojedynczych przypadkach kamice nerkową i cukrzycę typu I.

W ocenie okulistycznej 20 dzieci nie wykazywało zmian w obrębie przedniego odcinka ani na dnie oczu. Zmiany w siatkówce charakterystyczne dla przebytej różyczki rozpoznano u 46/76 badanych. Dodatkowo u 10 stwierdzono barwnik na tylnej powierzchni soczewki, w tym u 1 dyskretne zmętnienie soczewki, zaś 1 dziecko było operowane z powodu zaćmy. Także u 10 stwierdzono zaburzenia ostrości widzenia (głównie krótkowzroczność), u kolejnych 2 astygmatyzm, u 2 zez. Wcześniej, przed badaniami w ramach programu, opieką okulistyczną objętych było 30 dzieci.

Na 77 dzieci poddanych ocenie neurologicznej 57 nie wykazywało odchyłeń w badaniu. Najpoważniejsze nieprawidłowości, to jest mózgowe porażenie dziecięce rozpoznano u 2 dzieci: u jednego pod postacią zespołu mózdkowego, u kolejnego jako zaburzenia równowagi. Zwracało uwagę opóźnione chodzenie dzieci: 8 badanych chodziło samodzielnie po 18 miesiącu życia, w tym 3 dopiero po drugim roku życia. Czworo dzieci demonstrowało objawy tzw. *minimal brain damage* w postaci zespołu niezgrabności ruchowej (2) i nadpobudliwości ruchowej (także 2). U 10 dzieci stwierdzono tiki i różnego rodzaju zaburzenia emocjonalne, u 3 moczenie nocne. Natomiast u żadnego z pacjentów nie rozpoznano padaczki, chociaż u 2 w drugim roku życia wystąpiły drgawki gorączkowe, zaś u jednego z badanych w okresie niemowlęcym wystąpiła utrata przytomności i obrzęk mózgu.

Zwraca uwagę mała częstość wykonywania w analizowanej grupie badań neuroobrazowych. USG mózgu wykonano u 5 dzieci w okresie niemowlęcym (wynik prawidłowy), tomografię komputerową u 3 (w 2 przypadkach wynik prawidłowy, u 1 zaniki korowo-podkorowe i poszerzenie przestrzeni podtwardówkowej), u jednego badanie radiologiczne kości czaszki. Badanie elektroencefalograficzne do tychczas wykonano u 2 pacjentów – zapis prawidłowy. Wcześniej opieką neurologiczną objętych było 7 badanych.

Badania serologiczne w kierunku zakażenia wirusem różyczki, cytomegalii oraz zarażenia pierwotniakiem *Toxoplasma gondii* wykonano u 78 dzieci z wyjątkiem jednego, na badanie którego rodzice nie wyrazili zgody. W badaniach tych określano obecność swoistych przeciwciał klasy IgG.

U 71 dzieci (90%) przeciwciała przeciwtoksoplazmowe były nieobecne, u 33 (42%) nieobecne były przeciwciała przeciwcytomegalowirusowe, zaś brak przeciwciał przeciwróżyczkowych stwierdzono jedynie u 4 dzieci (5%). U jednego z pacjentów (nr kol. 70) nie wykryto swoistych przeciwciał skierowanych do żadnego z 3 drobnoustrojów, co wskazuje na potrzebę poszukiwania innej przyczyny głuchoty; matka tego dziecka była przed ciążą zaszczepiona przeciwko różyczce. Natomiast u czworga dzieci (nr kol. 2, 36, 51 i 77) wykryto przeciwciała przeciwko trzem omawianym patogenom i fakt ten nie pozwala na jednoznaczne wskazanie na któryś z wymienionych czynników etiologicznych odpowiedzialnych za powstanie niedosłuchu. W odniesieniu do dziecka z tej podgrupy (oznaczonego nr kol. 36) wydaje się jednak, że można u niego wykluczyć wrodzone zakażenie wirusem



cytomegalii, gdyż stężenie swoistych przeciwciał klasy IgG było wysokie, wskazujące na obecnie czynny proces infekcyjny (nabyte zakażenie). Podobne rozważania należy odnieść do pozostałych pacjentów, u których wykryto IgG w wysokim stężeniu (ponad 300 j.m./ml), gdyż wysokie stężenie tych przeciwciał utrzymuje się zwykle w okresie 12 miesięcy po pierwotnym zakażeniu bądź (znacznie rzadziej) jest wyrazem zaostrzenia przebytego wcześniej procesu.

Ponieważ w analizowanej grupie wiek dzieci przekraczał 3 lata, wysokie wartości stężenia przeciwciał klasy IgG należy traktować raczej jako zakażenie nabyte niż wrodzone, jednak do potwierdzenia tego faktu niezbędne jest wykonanie badań uzupełniających (m.in. w kierunku obecności przeciwciał klasy IgM). Takiego potwierdzenia wymagają przede wszystkim pacjenci z zakażeniem cytomegalowirusem, gdyż w tej grupie, na 45 osób z wynikiem pozytywnym, u 6 wartości swoistych IgG są wysokie i przekraczają 300 j.m./ml. U dalszych 36 pacjentów nie można wykluczyć jako przyczyny głuchoty zakażenia wrodzonego o tej etiologii, jakkolwiek bardziej prawdopodobnym czynnikiem jest zakażenie różyczkowe; u dzieci tych stwierdza się równoczesną obecność przeciwciał klasy IgG przeciwróżyczkowych i przeciwcytomegalowirusowych.

Matki 32 dzieci podawały w wywiadach wysypkę różyczkową w ciąży, zaś u 12 z nich uzyskano dodatkowo potwierdzenie serologiczne.

Jednoznacznie na wrodzoną różyczkę jako przyczynę niedosłuchu wskazują wyniki badań serologicznych uzyskanych u 32 dzieci, u których nie wykryto przeciwciał w kierunku zakażenia cytomegalowirusem i pierwotniakiem *Toxoplasma gondii*.

### 3. Wyniki analizy statystycznej

Z przeprowadzonej analizy wynika, że miesiąc ciąży, w którym matka przebyła infekcję, nie ma wpływu na głębokość niedosłuchu. Otrzymano niską wartość współczynnika chi-kwadrat, współczynnika poziomu istotności p, a wartość współczynnika tau b i c jest bliska zeru. To świadczy o niezależności parametrów.

Duża wartość chi-kwadrat oraz niska współczynnika p świadczy o tym, że wiek dziecka w momencie rozpoczęcia rehabilitacji wpływa na sposób porozumiewania się. Ujemny współczynnik tau mówi, że im później rozpoczęta rehabilitacja, tym gorsze wyniki.

Asymetryczność ubytku słuchu wpływa na zysk z aparatów, artykulację oraz słownictwo czynne. Efekty rehabilitacji są lepsze, jak się wydaje, głównie z powodu znacznie mniejszego odsetka niedosłuchów głębokiego stopnia w uchu lepiej słyszącym (14%), w porównaniu z grupą z symetrycznym niedosłuchem (80%).

Przeanalizowano zależności dla poszczególnych przypadków odnoszących się do sposobu porozumiewania się. Sposób porozumiewania się nie zależy od głębokości niedosłuchu, wieku dziecka, czasu od rozpoznania do aparowania.

Uzyskany brak korelacji między długością czasu pomiędzy rozpoznaniem a aparowaniem a sposobem porozumiewania się może wynikać ze zbyt małej rozpiętości czasowej tego okresu.

Z analizy danych wynika, że głębokość niedosłuchu nie wpływa na sposób porozumiewania się.

Na zysk z aparatów nie ma wpływu czas od rozpoznania do aparowania. Czas ten w analizie jest stosunkowo krótki. Stwierdzono wpływ wieku w chwili zaprotezowania oraz metody rehabilitacji.

Możliwości artykulacyjne, rozwój słownictwa biernego, czynnego i znajomość gramatyki nie zależą od wieku dziecka w chwili rozpoczęcia rehabilitacji, zależą natomiast od metody rehabilitacji.

Nie zaobserwowano bezpośredniego wpływu występowania czynników ryzyka czy innych wad lub wyników badań serologicznych na efekty rehabilitacji.

## V. WNIOSKI

1. We wszystkich przypadkach stwierdzono u dzieci niedosłuch zmysłowo-nerwowy. Znacznie przeważał niedosłuch głębokiego stopnia (80%), symetryczny (87%).
2. U prawie 30% pacjentów niedosłuch rozpoznano i u 22% aparowano przed 1 rokiem życia. Nie są to wyniki najlepsze, ale widoczny jest systematyczny postęp w zakresie wczesnego wykrywania wad słuchu.
3. W analizowanej grupie pacjentów najczęstszą przyczyną niedosłuchu było wrodzone zakażenie wirusem różyczki: w 32 przypadkach izolowane, u 36 możliwe równoczesne zakażenie wirusem różyczki i cytomegalii i u 2 możliwe równoczesne zakażenie wirusem różyczki i przez *Toxoplasma gondii*. W dalszej kolejności u 3 można rozpoznać izolowane zakażenie wirusem cytomegalii, u 4 możliwe równoczesne zakażenie 3 rodzajami drobnoustrojów, u 1 dziecka wykluczono zakażenie którymkolwiek z analizowanych patogenów. Wyniki badań 8 dzieci wymagają pogłębienia diagnostyki ze względu na trudności z określeniem na ich podstawie prawdopodobnego okresu zakażenia; konieczne jest zróżnicowanie pomiędzy pierwotnym zakażeniem lub wznową.
4. Omawiana grupa dzieci była wyselekcjonowana, obejmowała przede wszystkim pacjentów, których matki w ciąży przebyły zakażenie różyczkowe.
5. Zwraca uwagę wyraźnie niski wskaźnik dodatnich odczynów serologicznych w kierunku zarażenia toksoplazmowego (10%).
6. Badaniem klinicznym stwierdzono najczęściej zmiany pozapalne w siatkówce oka opisywane po przebyciu różyczki, znacznie rzadziej występowały odchylenia neurologiczne i w zakresie układu sercowo-naczyniowego.

7. Wykonywanie szczepień ochronnych przeciwko różyczce w populacji matek analizowanych dzieci było sporadyczne – 2/79 badanych. Analizując wiek pacjentów zaobserwowano dwukrotny wzrost ich liczby przypadający na lata urodzenia 1986 i 1992 (kolejne epidemie różyczki). Jednocześnie nie zaobserwowano wzrostu powikłań poróżyczkowych po roku 1992, co sugeruje brak w następnych latach kolejnej spodziewanej epidemii.

8. Wyniki dzieci zaliczonych do kategorii I (10%) świadczą o tym, że rozpoczęły dopiero proces rehabilitacji lub dotychczas były jej pozbawione w zadowalającym zakresie.

9. Ograniczone kompetencje językowe dzieci zaliczonych do II kategorii (18%) należy wiązać zarówno z wiekiem badanych, jak i etapem rehabilitacji.

10. Dzieci zaliczone do kategorii III (30%) ze względu na wiek i etap rehabilitacji prezentowały bardziej zaawansowane kompetencje językowe.

11. Kompetencje językowe w grupie pacjentów zaliczanych do IV kategorii (42%) należy uznać za sukces w rehabilitacji.

12. Ogólnie podsumowując, cała zróżnicowana wiekowo, a więc i etapem rehabilitacji, grupa badanych pacjentów wypadła dobrze w ocenie sposobu porozumiewania się i poziomu funkcjonowania językowego, a więc także w ogólnej ocenie poziomu opieki audiologiczno-rehabilitacyjnej. Nie poddawano ocenie funkcjonowania centralnych ośrodków percepcji słuchowej, jednakże ogólne wyniki rehabilitacji świadczą o tym, że w badanej grupie nie ma znaczącego odsetka uszkodzeń centralnych, jak obserwowali Ames i Plotkin [1970].

13. Dobry wynik rehabilitacji związany jest także z używaniem nowocześniejszych aparatów słuchowych i szerokim stosowaniem w rehabilitacji metody audytywno-werbalnej i oralnej.

14. Dobre wyniki rehabilitacji wpływają pozytywnie na możliwości szkolne – z edukacji powszechnej korzysta aż 56% dzieci, integracyjnej 9%. Świadczy to o stałym postępie w zakresie opieki na dziećmi z wadą słuchu.

### Bibliografia

- Alford C. A. [1965]. Studies on antibody in congenital rubella infections. „Am. J. Dis. Child.” 110, 455.
- Ames M., D., Plotkin S. A. [1970]. Central Auditory Imperception. „JAMA” 213, 3, 419.
- Demel G. [1994]. Minimum logopedyczne nauczyciela przedszkola. Warszawa: WSIP.
- Hanshaw J. B., Dudgeon J. A., Marshall W. C. [1985]. Viral diseases of the fetus and newborn. W: W. B. Saunders (red.). Major problems clinical pediatrics, vol. 17. Philadelphia.
- Marciński P., Milewska-Bobula B., Radziszewska M., Mueller-Malesińska M. [2001]. Zaburzenia słuchu u dzieci z wrodzonym zakażeniem wirusem cytomegalii. W: B. Milewska-Bobula (red.). Cytomegalia. Warszawa: CHRIS-COMP.

- Milewska-Bobula B., Idzik M., Rowecka-Trzebicka K. [2001]. Schemat postępowania diagnostyczno-leczniczego u noworodków i niemowląt z zakażeniem wirusem cytomegalii. „Standardy Medyczne” 2(16), 3, 46-51.
- Milewska-Bobula B., Lipka B. [2001]. Rozpoznawanie i leczenie toksoplazmozy u dzieci. „Standardy Medyczne” 6(20), 3, 33-37.
- Mueller-Malesińska M., Góralówna M. [1994]. Uszkodzenia słuchu po różyczce płodowej. „Otolaryng. Pol.” 48, Supl. 18, 174.
- Mueller-Malesińska M., Ratyńska J., Grzanka A. [2000a]. Niedosłuch u dziecka jako wynik infekcji TORCH płodu lub noworodka. „Audiofonologia” 18, 2, 203-207.
- Mueller-Malesińska M., Ratyńska J., Skarżyński H., Grzanka A. [2000b]. Epidemiologia czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków w Polsce. „Audiofonologia” 18, 2, 15-19.
- Mueller-Malesińska M., Skarżyński H., Michałowska E. [1997a]. Różyczka płodowa a niedosłuch u dziecka. „Audiofonologia” 11, 219-226.
- Mueller-Malesińska M., Skarżyński H., Michałowska E. [1997b]. Infekcje wewnątrzmaciczne a wady słuchu u dzieci. „Audiofonologia” 11, 227-236.
- Mueller-Malesińska M., Skarżyński H., Ołtarzewski M., Szymborski J., Ratyńska J. [2001]. Project of the countrywide data collecting system for neonatal hearing screening program in Poland. „Scand. Audiol” 30, Supl. 52, 197-198.
- Ratyńska J., Mueller-Malesińska M., Senderski A., Kochanek K., Hadi H., Skarżyński H., Grzanka A. [1998]. Distribution of risk factors for hearing impairment in the population of normal hearing and hearing impaired children – analysis based on the High Risk Questionnaire. European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milano.
- Ratyńska J., Grzanka A., Mueller-Malesińska M., Skarżyński H. [2001]. Correlations between risk factors for hearing impairment and TEOAE screening test outcome in neonates at risk for hearing loss. „Scand. Audiol” 30, Supl. 52, 15-17.
- Słomko Z. [1986]. Medycyna perinatalna. T. 2, Warszawa: PZWL.
- Wild N. J. i wsp. [1989]. Onset and severity of hearing loss due to congenital rubella infection. „Arch. Dis. Child.” 64, 1280.