

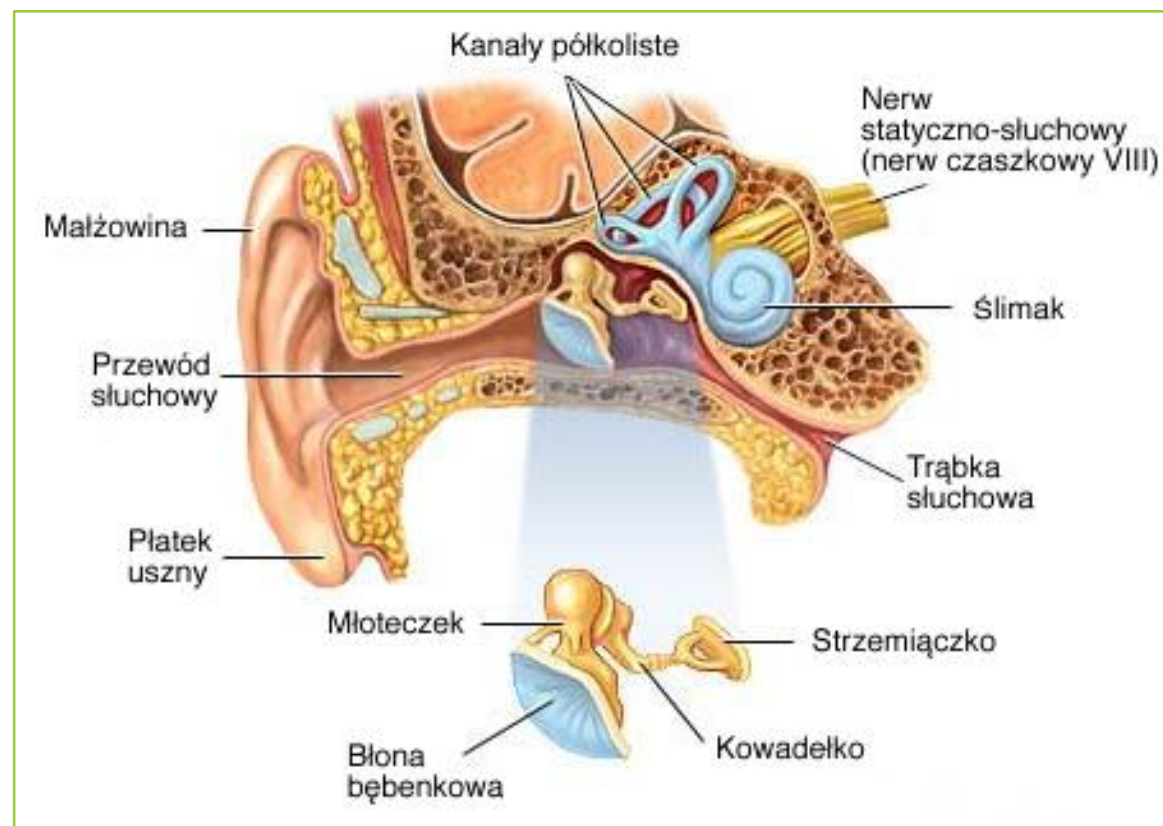
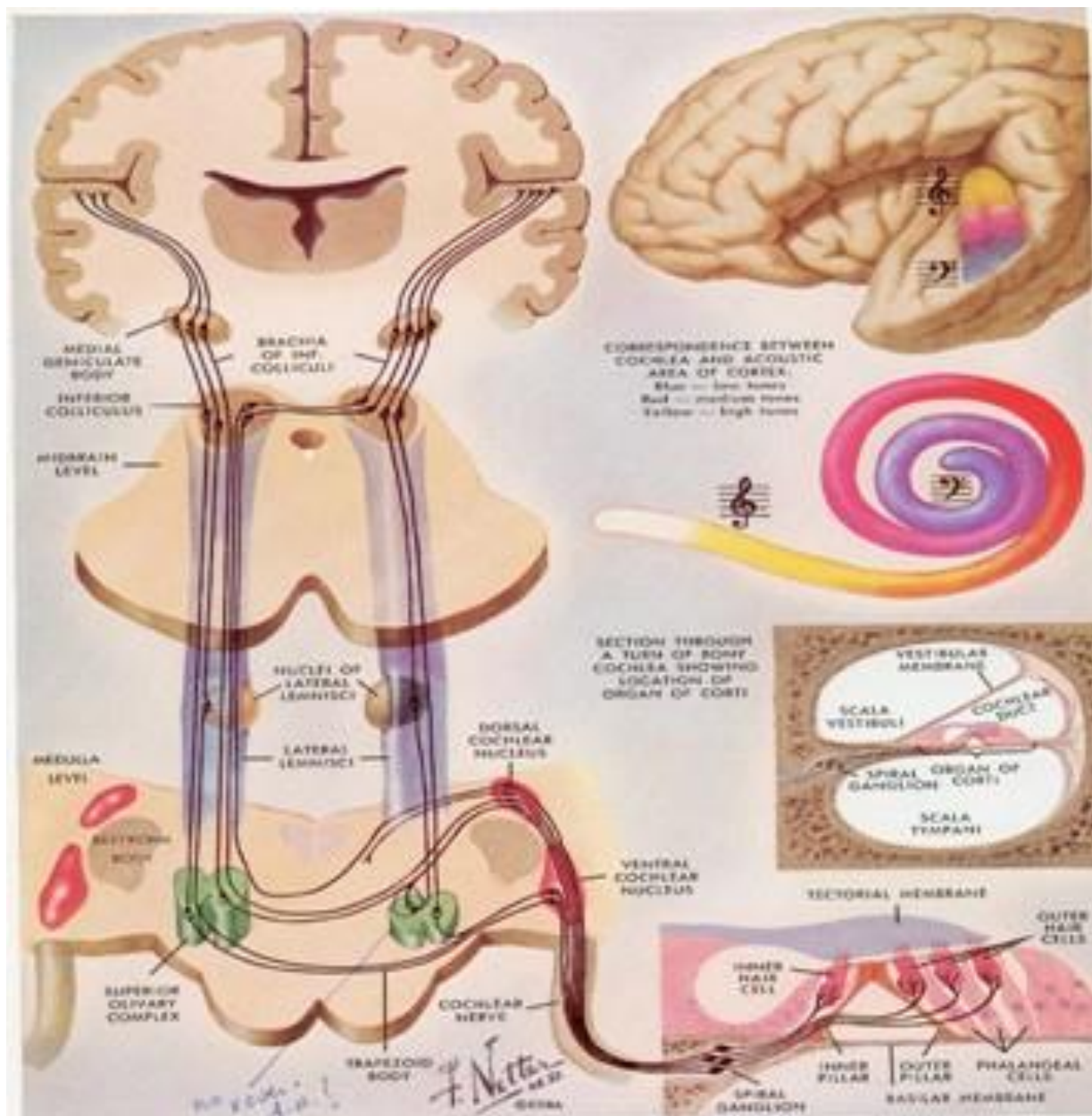


Badania przesiewowe słuchu u noworodków

KATARZYNA WRÓBLEWSKA-SENIUK

KLINIKA ZAKAŻEŃ NOWORODKÓW

UNIwersytet Medyczny w Poznaniu



Epidemiologia

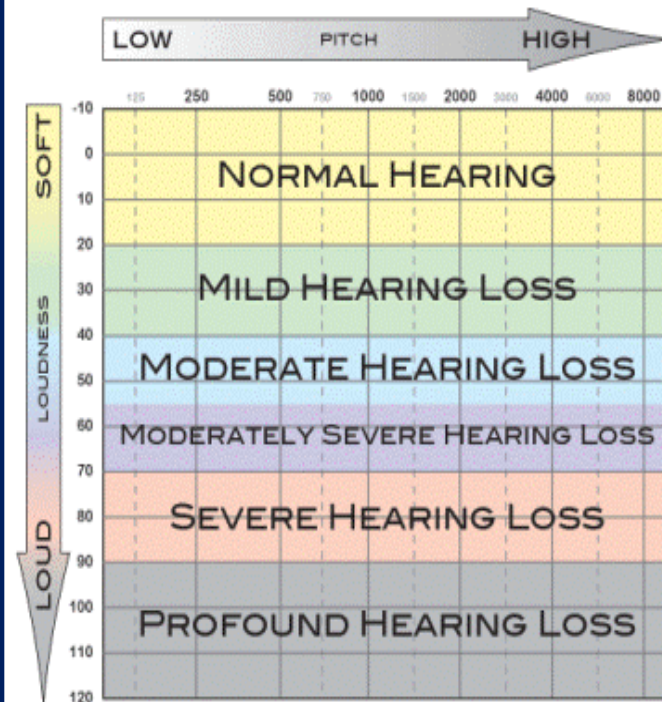
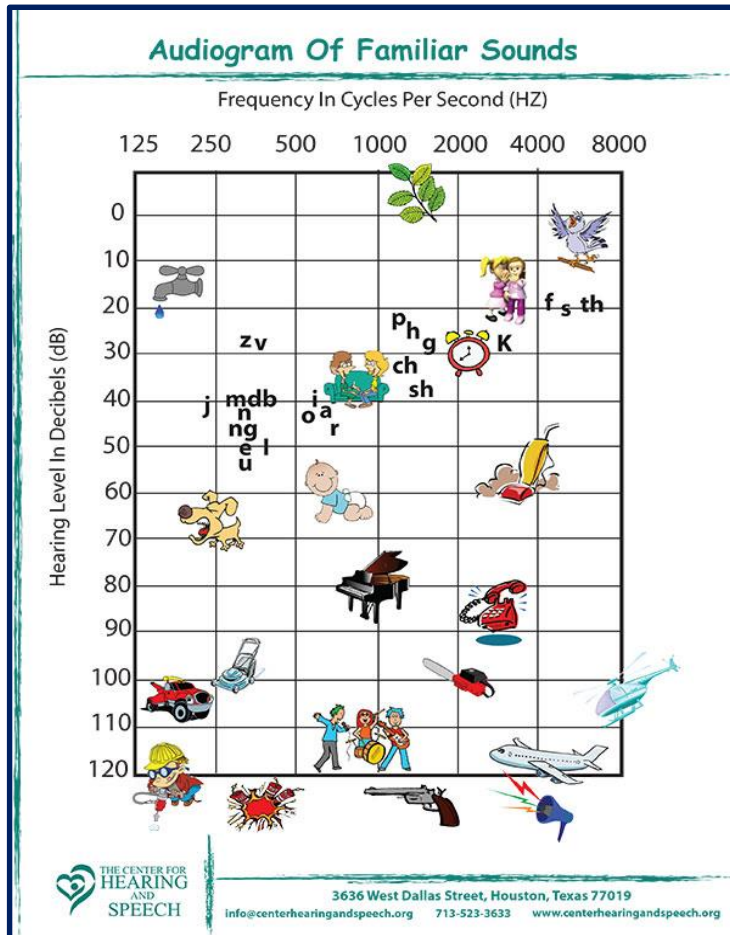
- 3‰ dzieci urodzonych w Polsce ma potwierdzony niedosłuch > 40 dB **(3 / 1 000)**
- Obustronny czuciowo-nerwowy niedosłuch większy niż 70 dB stwierdza się u 0,3‰ populacji noworodków **(3 / 10 000)**

Szyfter, W et al., "Hearing impairment in Polish infants", Epidemiology, vol.24, 2013:333

- Obustronny czuciowo-nerwowy niedosłuch stwierdza się u 1-3% noworodków leczonych na oddziałach intensywnej terapii **(1-3 / 100)**

NIH Consensus Development Conference, Int. J. Pediatr. Othorinolaryngol. 27(2) 1993:201-202

Poziom niedosłuchu



- Niedosłuch łagodny 21-40 dB
- Niedosłuch umiarkowany 41-70 dB
- Niedosłuch ciężki 71-90 dB
- Niedosłuch głęboki (głuchota) >90 dB

Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu

- Wada słuchu w rodzinie (czynniki genetyczne)
- Wady twarzoczaszki
- Zespół uwarunkowany genetycznie związany z wrodzonym niedosłuchem
- Zakażenia wrodzone (TORCH) – wirus cytomegalii!!!
- Poród przedwczesny (≤ 32 .t.c.)
- Mała urodzeniowa masa ciała (< 1500 g)
- Hiperbilirubinemia wymagająca transfuzji wymiennej
- Leki ototoksyczne (aminoglikozydy, diuretyki pętlowe)
- Bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych
- Niska punktacja w skali Apgar (0-4 w 1. min życia/ 0-6 w 5. min)
- Wentylacja mechaniczna ≥ 5 dni



Wcześnieactwo a niedosłuch

WCZEŚNIACTWO

=

**WIELE CZYNNIKÓW
RYZYKA
NIEDOSŁUCHU**



NIEDOSŁUCH

WCZEŚNIACTWO

=

**CZYNNIK RYZYKA
NIEDOSŁUCHU**

Mechanizmy powstawania niedosłuchu u dzieci urodzonych przedwcześnie

- leki ototoksyczne - aminoglikozydy i diuretyki pętlowe
- niska punktacja w skali Apgar – niedotlenienie
- oddział intensywnej terapii + mechaniczna wentylacja – ekspozycja na hałas
- hiperbilirubinemia
- mała / bardzo mała / ekstremalnie mała masa ciała (???)



Leki ototoksyczne - aminoglikozydy

- gentamycyna i tobramycyna – leki uszkodzające przedsionek
- neomycyna, kanamycyna, amikacyna – leki uszkodzające ślimaka – powodują nieodwracalne uszkodzenie komórek rzęsatych (wolne rodniki tlenowe)
- ototoksyczność zależy od **czasu leczenia**, maksymalnego stężenia we krwi, **jednoczesnego stosowania diuretyków pętlowych** lub wankomycyna, wcześniejszej ekspozycji na aminoglikozydy oraz choroby podstawowej
- różna podatność na działanie aminoglikozydów u różnych pacjentów,
- mutacje w obrębie mitochondrialnego DNA, które predysponują do uszkodzenia słuchu przy niskich stężeniach aminoglikozydów
- zalecenia – powtarzanie badań słuchu
- gentamycyna - dawka bezpieczna i skuteczna: u noworodków donoszonych – 4 mg/kg, 1 x dziennie; ≤29.t.c. – 5 mg / kg co 48 godzin.; 30-34.t.c. – 4,5 mg co 36 godz.

Leki ototoksyczne – diuretyki pętlowe

1. Zahamowanie transportu jonów w obrębie prążka naczyniowego (*stria vascularis*) – zmniejszenie gradientu, który generuje potencjał mikrofonowy ślimaka

➤ odwracalne uszkodzenie słuchu

2. Diuretyki pętlowe nasilają działanie aminoglikozydów i zwiększają ryzyko trwałej utraty słuchu

➤ zmiana właściwości bariery krew przychłonka – łatwiejsze przenikanie aminoglikozydów do endolimfy

3. Bezpieczna dawka dla furosemidu max. 2 mg/kg co 12 godzin

4. Bezpieczna dawka dla dzieci z niedotlenieniem < 1 mg/kg co 12 godzin



Mechaniczna wentylacja = **HAŁAS!!!**

Pobyt w NICU = **HAŁAS!!!**

- ekspozycja na stały hałas generowany przez urządzenia medyczne na oddziale intensywnej terapii
- początkowy objaw – uszkodzenie zewnętrznych komórek rzęsatych – częściowe uszkodzenie słuchu
- uszkodzenie wewnętrznych komórek rzęsatych, prążka naczyniowego, zwoju spiralnego ślimaka i komórek podporowych (wolne rodniki tlenowe!!!) – ciężki odbiorczy ubytek słuchu
- Postawienie przedmiotu na inkubatorze lub zastukanie w jego obudowę – wzrost poziomu hałasu z **74 do 116 dB(A)**, co odpowiada **hałasowi generowanemu przez wiertarkę udarową!!!**

Mechaniczna wentylacja = HAŁAS!!!
Pobyt w NICU = HAŁAS!!!



Hiperbilirubinemia

- *bilirubin-induced neurologic dysfunction* (BIND)
- uszkodzenie jąder słuchowych pnia mózgu, nerwu słuchowego oraz komórek zwoju spiralnego ślimaka – zaburzenie wewnątrzkomórkowej homeostazy wapniowej
- neuropatia słuchowa – prawidłowy wynik OAE + nieprawidłowy wynik ABR
- może samoistnie ustąpić w 1. roku życia
- u noworodków urodzonych przedwcześnie większe ryzyko uszkodzenia słuchu przy poziomie bilirubiny ≥ 14 mg/dl
- uszkodzenie słuchu może wystąpić również przy „bezpiecznym” poziomie bilirubiny,
- większe ryzyko: dzieci < 1500 g, długo trwająca żółtaczka, współistniejąca kwasica, sepsa, niedotlenienie

Niedotlenienie

- odpowiednie utlenowanie i perfuzja niezbędne dla prawidłowej funkcji ślimaka
- hipoksja / asfiksja – uszkodzenie komórek zwoju spiralnego ślimaka, a następnie nieodwracalne uszkodzenie zewnętrznych komórek rzęsatych i prążka naczyniowego
- różna podatność dzieci na powstawanie uszkodzeń wskutek niedotlenienia
- > 50% pacjentów z ciężką niewydolnością oddechową wykazuje odbiorczy ubytek słuchu w wieku 4 lat (często początek utraty słuchu ok. 2-4.r.ż.) – *Robertson 2002; Robertson 2006*

Inne czynniki ryzyka niedosłuchu

- zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych
- sepsa
- krwawienie do ośrodkowego układu nerwowego
- leukomalacja okołokomorowa – uszkodzenie istoty białej
- wrodzona niedoczynność tarczycy



Badania przesiewowe słuchu – Po co?

Noworodek, który ma problemy ze słuchem, zachowuje się tak samo, jak jego rówieśnicy.

Niemowlęce gruchanie jest niezależne od słuchu, więc właściwe również dzieciom, które mają wadę słuchu.

6 pierwszych miesięcy życia stanowi krytyczny okres dla rozwoju mowy.

Mózg niemowlęcia kształtuje się pod wpływem bodźców słuchowych, które docierają z otoczenia. U dziecka, które nie słyszy, informacja z układu słuchowego trafia do mózgu w sposób bardzo ograniczony. Im później wdroży się odpowiednie leczenie, tym mniejsza szansa, że dziecko nauczy się mówić.



Marion Downs

Christine Yoshinaga-Itano

- ❖ Pierwsze badania przesiewowe słuchu u noworodków – 1964 r
 - ❖ Wykazała zasadność wczesnego wykrywania niedosłuchu oraz wczesnej interwencji u dzieci z niedosłuchem, w celu uzyskania lepszego rozwoju mowy, zasobów językowych i możliwości edukacyjnych.
- 
- ❖ Dzieci u których stwierdzono niedosłuch przed 6. mies. życia rozwijają się lepiej niż te zdiagnozowane później pod względem ekspresywnych i receptywnych umiejętności językowych (niezależnie od stwierdzonego stopnia niedosłuchu).
 - ❖ Porównując grupy dzieci, u których interwencja wdrożona została przed i po 11. mies. życia, wykazano w wieku lat 5 istotną różnicę w zakresie zasobu słownictwa oraz zdolności myślenia werbalnego.

Metody badań przesiewowych słuchu

OAE – OTOEMISJE AKUSTYCZNE

PASS – Potwierdza prawidłową funkcję ucha środkowego i ślimaka

REFER – Nieprawidłowa czynność ucha wewnętrznego.

Wyniki fałszywie dodatnie – przeszkoda w uchu środkowym (wydzielina, woskowina, zapalenie ucha)

Metoda tania, łatwa, szybka

Nie wykrywa uszkodzeń wyższych pięter drogi słuchowej

Większy odsetek dzieci uzyskuje wynik REFER

AABR – SŁUCHOWE POTENCJAŁY Z PNIA MÓZGU

PASS – Potwierdza prawidłową funkcję ślimaka oraz drogi słuchowej

REFER – Patologia ślimaka lub nerwu słuchowego

Wyniki fałszywie dodatnie – niedojrzałość drogi słuchowej, przeszkoda w kanale słuchowym

Pozwala na dokładniejszą ocenę narządu słuchu oraz na wykrycie problemów na poziomie nerwu słuchowego.



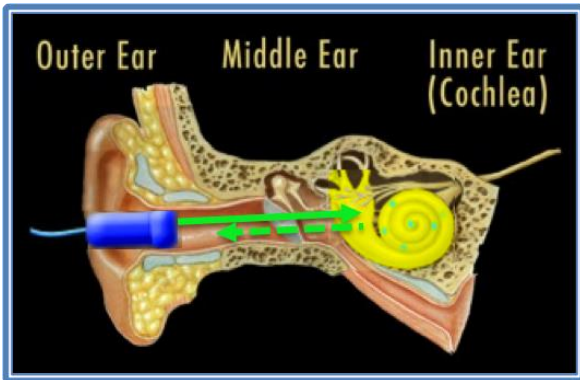
Badanie metodą otoemisji akustycznych (OAE)

Badanie metodą OAE opiera się na zjawisku fizjologicznym o tej samej nazwie odkrytym w 1978 roku przez [Davida Kempa](#).

Otoemisja polega na generowaniu bardzo cichego sygnału akustycznego, który powstaje w ślimaku na skutek skurczu komórek słuchowych zewnętrznych, w odpowiedzi na bodziec akustyczny (trzask) lub spontanicznie. OAE jest miarą czynności ślimaka.

Sygnał emitowany jest przez ucho wewnętrzne do otoczenia ([przewód słuchowy zewnętrzny](#)), skąd może być rejestrowany za pomocą aparatu do pomiaru OAE.

W przypadku gdy kanał słuchowy jest całkowicie lub częściowo zablokowany, OAE może nie zostać zarejestrowane pomimo wygenerowania przez ślimak.





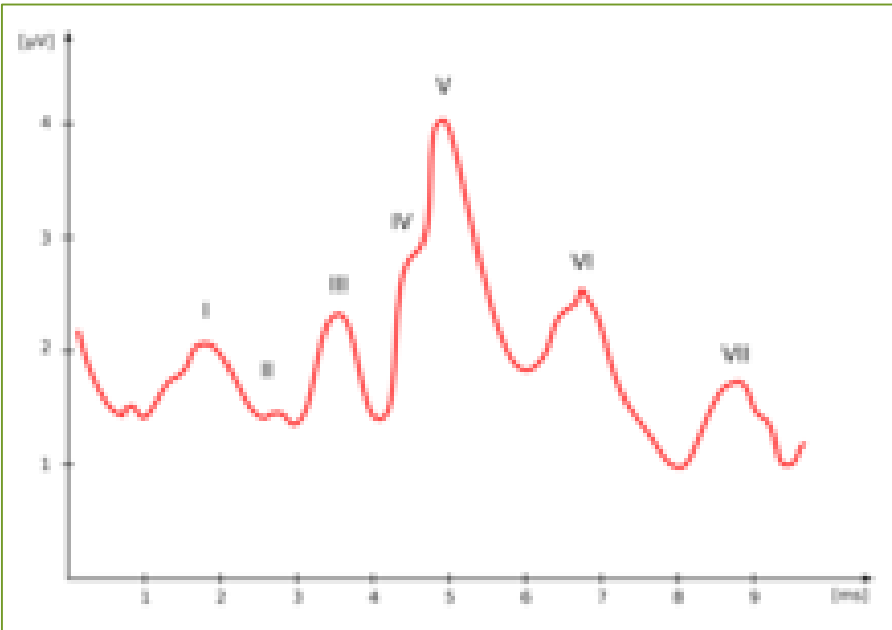
Badanie metodą AABR

Elektroda umieszczona na czole rejestruje aktywność drogi słuchowej w odpowiedzi na bodziec dźwiękowy.

Prawidłowy wynik AABR – siedem fal powstających w różnych odcinkach drogi słuchowej.

Najważniejsza – fala V powstaje w obrębie śródmózgowia, występuje nawet dla bardzo słabych bodźców i u wszystkich ludzi.

Wynik dziecka porównywany jest ze wzorcem i urządzenie podaje wynik PASS lub REFER.



Protokoły badań przesiewowych słuchu na świecie

1. Tylko AABR – wykrywa uszkodzenia słuchu na poziomie ślimaka i wyższych pięter drogi słuchowej; może być stosowany na oddziałach położniczych i w OITN
2. Tylko OAE – zalecany do stosowania na oddziałach położniczych; nie wykrywa uszkodzeń wyższych pięter drogi słuchowej
3. OAE + AABR u dzieci, u których nieprawidłowy wynik OAE (Austria, Hiszpania, Holandia, Wielka Brytania, Niemcy, Włochy)
4. OAE + AABR u wszystkich dzieci – najdroższy, ale najbardziej dokładny protokół badań.

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce

2000-2002 r – początki Programu

- Fundacja Wielka Orkiestra Świątecznej Pomocy
- Inicjatywa obywatelska
- Polskie Towarzystwo Neonatologiczne
- Polskie Towarzystwo Otorynolaryngologów, Chirurgów Głowy i Szyi
- Kalkulacja kosztów i gromadzenie pieniędzy
- Program pilotażowy w wybranych ośrodkach

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce

2003 r – programem objęto obszar całej Polski

- Ośrodki wyposażone są w sprzęt do wykonywania badań przesiewowych słuchu oraz otrzymują terminale do wprowadzania danych drogą elektroniczną
- Powstaje Centralna Baza Danych, w której gromadzone są dane dzieci, informacje o czynnikach ryzyka, wyniki badań, informacje o odbywających się wizytach, wyniki diagnostyki oraz postępy interwencji audiologicznej

Ośrodki biorące udział w Programie



I poziom
500 ośrodków



II poziom
69 ośrodków



III poziom
26 ośrodki

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce

Cel – objęcie badaniem każdego nowo narodzonego dziecka pod kątem uszkodzenia słuchu, analiza czynników ryzyka predysponujących do wystąpienia uszkodzenia słuchu oraz wczesne wykrycie niedosłuchu

- Badanie przesiewowe – metoda otoemisji akustycznych, 2.d.ż.
- Nieprawidłowy wynik badania przesiewowego lub czynniki ryzyka niedosłuchu – skierowanie do ośrodka II poziomu

Powszechne Przesiewowe Badania Słuchu u Noworodków

Nr identyfikacyjny _____

imię i nazwisko _____ data urodzenia _____

miejsce zamieszkania _____

przeszła / przeszedł badanie przesiewowe słuchu w: _____

wynik : UL _____ UP _____

czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu: TAK ☐ NIE ☐

data _____ podpis _____

Mamo, jeśli wynik badania jest nieprawidłowy lub stwierdzono czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu, zgłoś się z dzieckiem na badanie słuchu do jednej ze wskazanych przez neonatologa placówek biurowych udział w programie. Obserwuj uważnie reakcje słuchowe i rozwój mowy u dziecka. Wszystkie wątpliwości zgłaszaj lekarzowi pierwszego kontaktu.

Certyfikat

Nr identyfikacyjny _____

imię i nazwisko _____ data urodzenia _____

miejsce zamieszkania _____

przeszła / przeszedł badanie słuchu w: _____

z wynikiem prawidłowym _____

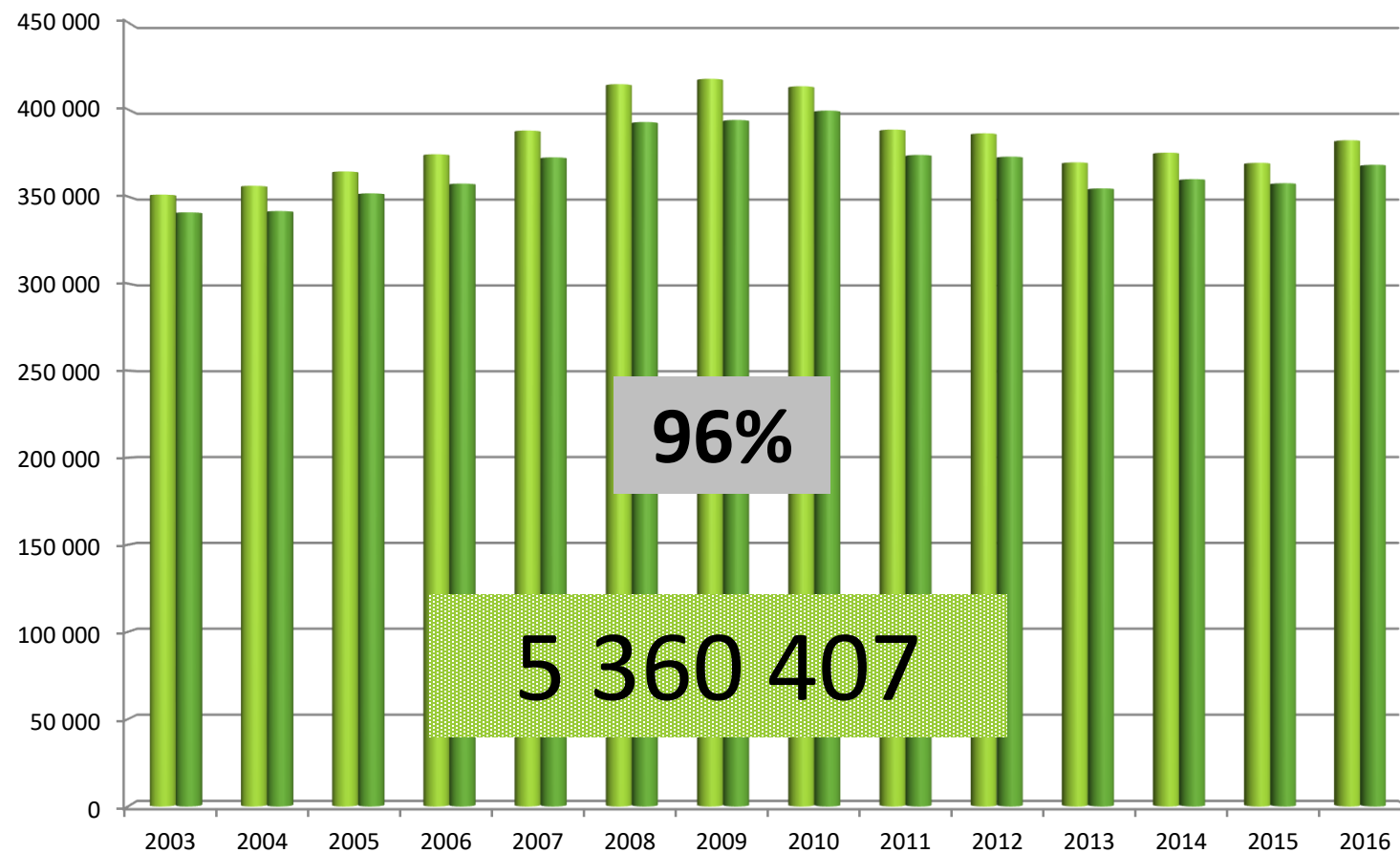
data _____ podpis _____

Mamo, pamiętaj, że czynniki uszkodzenia słuchu mogą pojawić się w późniejszym okresie życia dziecka. Obserwuj uważnie jego reakcje słuchowe i rozwój mowy. Wszystkie wątpliwości zgłaszaj lekarzowi pierwszego kontaktu.

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce

- Przy podejrzeniu obustronnego niedosłuchu diagnoza do końca 3. miesiąca życia
- Rozpoznanie uszkodzenia słuchu – skierowanie do ośrodka wczesnej interwencji i wdrożenie programu pomocy do końca 6. mies. życia (aparaty słuchowe, implanty ślimakowe, rehabilitacja)
- Systematyczna kontrola audiologiczna, foniatryczna, logopedyczna, psychologiczna i pediatryczna

Liczba dzieci zarejestrowanych w Centralnej Bazie Danych Programu w latach 2002 – 2014*



■ Główny Urząd Statystyczny
■ Centralna Baza Danych PPPBSuN

Zalety programu

- Polska jest w światowej czołówce pod względem prowadzenia badań przesiewowych słuchu u noworodków
- Unifikacja metody badania słuchu używanej w screeningu
- 96% populacji noworodków objętych jest programem PPPBSuN
- Każde nowonarodzone dziecko ma szansę na wczesne wykrycie niedosłuchu
- Monitorowanie losów dziecka z podejrzeniem niedosłuchu
- Znacząco obniżył się wiek dziecka, u którego wykrywany jest niedosłuch i podejmowana jest interwencja audiologiczna lub chirurgiczna
- Dzięki istnieniu Centralnej Bazy Danych PPPBSuN możliwy jest stały monitoring jakości i ilości wprowadzanych danych
- Konsolidacja środowiska neonatologów, pediatrów, laryngologów, audiologów
- Stworzenie nowej jakości i standardów w opiece zdrowotnej
- Baza danych – wspólna platforma badań naukowych wielu specjalności medycznych i okołomedycznych
- Powstanie wzorca dla innych ośrodków prowadzących badania przesiewowe

Niedoskonałości programu

- Nie wszystkie dzieci urodzone w ośrodkach I poziomu wprowadzane są do bazy danych programu – (w niektórych ośrodkach występuje duża różnica pomiędzy liczbą porodów wg NFZ a liczbą dzieci rejestrowanych w CBD PPPBSuN)
- Do 2005 r niepełne informacje o czynnikach ryzyka wystąpienia niedosłuchu
- Do 2010 r duża dowolność wprowadzania danych kwalifikująca dzieci do grup z niedosłuchem o różnym typie, głębokości, lokalizacji
- Nie wszystkie ośrodki I poziomu PPPBSuN informują rodziców o konieczności przeprowadzenia dalszej diagnostyki (informacja ustna jest niewystarczająca – zalecane jest wystawienie skierowania na dalszą diagnostykę w przypadku dzieci, u których wynik badania był nieprawidłowy, badania nie wykonano bądź wystąpiły czynniki ryzyka)
- Jedynie ok. 60% dzieci wymagających dalszej diagnostyki zgłasza się do ośrodków II poziomu w celu potwierdzenia lub wykluczenia wystąpienia niedosłuchu.

Plany na przyszłość

Pilotażowy program badań metodą AABR na oddziałach intensywnej terapii noworodków w 3 ośrodkach w Polsce

Noworodki zdrowe:

Badanie metodą OAE w 2-3.d.ż.

W razie wyniku nieprawidłowego – powtórne badanie metodą OAE przed wypisem ze szpitala.

Badanie metodą AABR, jeżeli brak odpowiedzi w badaniu metodą OAE w jednym lub obu uszach.

Skierowanie do poradni audiologicznej (II poziom), jeżeli nie uzyskano prawidłowego wyniku w badaniu metodą AABR i/lub OAE w jednym lub obu uszach. PRIORYTET, jeżeli nieprawidłowy wynik badania metodą AABR w obu uszach.

Noworodki leczone na oddziałach intensywnej terapii przez 5 dni:

Badanie metodą AABR przed wypisem do domu

Skierowanie do poradni audiologicznej. PRIORYTET, jeżeli nieprawidłowy wynik badania metodą AABR w obu uszach, przy dwukrotnym powtórzeniu badania



ALGO – urządzenie do badania słuchu metodą AABR

- Jednoczesne badanie obu uszu
- W pełni automatyczne, obiektywne wyniki PASS / REFER
- Czułość 99,7%, swoistość > 97%
- Bezprzewodowe przekazywanie danych do komputera i drukarki
- Złoty standard do badań słuchu u noworodków na OITN



ALGO –
badanie AABR

Franek

- C II, P II, cięcie cesarskie, 38.t.c., 3680 g
- przebieg ciąży – bez istotnych powikłań (1 infekcja z gorączką ok. 14.t.c., ZUM)
- wywiad rodzinny – negatywny
- przebieg okołoporodowy – umiarkowana żółtaczka (bilirubina - 10,9 mg/dl w 3.d.ż;
1 dzień fototerapia)
- badanie przesiewowe słuchu – **obustronnie wynik nieprawidłowy (kontrola)**
- kontrolne badanie OAE po 2 tygodniach – obustronnie wynik nieprawidłowy
- potencjały wywołane słuchowe (ABR) w 2. mies. życia –
próg słuchu na poziomie 45-50 dB (umiarkowany niedosłuch)
- kontrolne badania audiologiczne regularnie co pół roku – wyniki powtarzalne

Franek

- od 2. roku życia **pod opieką logopedy** – ze względu na ubogie słownictwo a następnie trudności z wymawianiem głosek *f* (zastępowana przez głoski *p* i *b*) oraz *h* (zastępowana przez głoskę *p* lub opuszczana w wyrazach)
- od 4. roku życia – **aparaty słuchowe zewnętrzne zauszne**
- obecnie – uczeń I klasy, niewielkie problemy logopedyczne (regularne ćwiczenia), brak problemów w nauce; **bardzo chętnie korzysta z aparatów słuchowych**



Dziękuję
za uwagę!
