



**UNIwersYTET MEDYCZNY**  
IM. PIASTÓW ŚLĄSKICH WE WROCLAWIU

Lek. Joanna Holanowska

Ocena częstości występowania czynników ryzyka  
w kontekście uszkodzenia słuchu u dzieci w praktyce  
ośrodka o II stopniu referencyjności  
w latach 2019–2021

Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych

Promotor: dr hab. n. med. Tomasz Zatoński, prof. nadzwyczajny

Wrocław 2024

Moim Córkom

## Spis treści

Spis treści	3
Wykaz skrótów	6
1. Wstęp	8
1.1. Zaburzenia słuchu	8
1.2. Epidemiologia zaburzeń słuchu u dzieci w Polsce i na świecie	11
1.3. Wpływ zaburzeń słuchu na rozwój i funkcjonowanie dziecka	13
Zaburzenia słuchu a rozwój mowy	13
Zaburzenia słuchu a rozwój funkcji poznawczych	14
Zaburzenia słuchu a rozwój psychospołeczny	16
1.4. Zalety wczesnego protezowania słuchu	17
Zalecenia dotyczące ram czasowych protezowania słuchu:	17
Korzyści rozwojowe u dzieci z wadą słuchu objęte wczesnym leczeniem	18
1.5. Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków	20
Czynniki genetyczne – wada słuchu w rodzinie.	21
Wada wrodzona głowy i szyi.	22
Infekcja z grupy TORCH.	22
Wcześnieactwo <33 Hbd.	23
Masa urodzeniowa <1500 g.	24
Punktacja Apgar <4 pkt. w 1 min lub punktacja Apgar <6 pkt w 5 min.	24
Żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej.	24
Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych.	25
Intensywna terapia >7 dni.	26
Mechaniczna wentylacja >5 dni.	27
Leki ototoksyczne.	27
Zespół wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem.	28

1.6.	Pozostałe czynniki uszkodzenia słuchu	28
1.7.	Program skryningowy	29
1.8.	Wykrywalność zaburzeń słuchu w programie przesiewowym i bez programu przesiewowego	34
2.	Cele i założenia pracy	35
3.	Materiał i metody	36
3.1.	Miejsce prowadzenia badań	36
3.2.	Materiał	36
3.3.	Metody analizy statystycznej	38
4.	Wyniki	40
4.1.	Opis badanej grupy	40
4.2.	Występowanie czynników ryzyka w badanej grupie	43
4.3.	Występowanie uszkodzenia słuchu	47
4.4.	Zależność pomiędzy czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków a ubytkiem słuchu	48
4.5.	Zależność pomiędzy wszystkimi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu a ubytkiem słuchu	49
4.6.	Analiza indywidualnych czynników ryzyka	50
	Wada słuchu w rodzinie.	51
	Wada wrodzona głowy i szyi.	51
	Infekcja z grupy TORCH.	52
	Wcześnieactwo.	53
	Masa urodzeniowa.	53
	Niska punktacja Apgar.	54
	Żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej.	55
	Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych.	55
	Intensywna terapia >7 dni.	55
	Mechaniczna wentylacja >5 dni.	56

Leki ototoksyczne.	56
Zespół wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem.	57
Podjęcie podejrzenia niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy.	57
Zapalenie ucha środkowego.	58
Choroby układu nerwowego.	58
4.7. Zgłaszalność na do ośrodka o II stopniu referencyjności	59
5. Dyskusja	62
6. Wnioski	91
7. Streszczenie w języku polskim	92
8. Abstract in English	95
9. Referencje	98
10. Spis tabel	108
11. Spis rycin	110
12. Aneks	112

## Wykaz skrótów

AAO-HNS	Amerykańska Akademia Otolaryngologii i Chirurgii Głowy i Szyi ( <i>American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery</i> )
ABR	Słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu ( <i>auditory brainstem response</i> )
AEDC	Australijskiego Spisu Wczesnego Rozwoju ( <i>Australian Early Development Census</i> )
ANSD	Zespół neuropatii słuchowej ( <i>auditory neuropathy spectrum disorder</i> )
ASHA	Amerykańskie Stowarzyszenie Logopedów-Audiologów ( <i>American Speech-Language-Hearing Association</i> )
CBA	Analiza kosztów-korzyści ( <i>cost-benefit analysis</i> )
CEA	Analiza kosztów-efektywności ( <i>cost-effectiveness analysis</i> )
CDC	Centra Kontroli i Zapobiegania Chorobom ( <i>Centers for Disease Control and Prevention</i> )
CI	Przedział ufności ( <i>confidence interval</i> )
CMV	Cytomegalowirus ( <i>cytomegalovirus</i> )
DALY	Rok życia skorygowany niesprawnością ( <i>disability-adjusted life year, DALY</i> )
dB	Decybel
DPOAE	Badania otoemisji zniekształceń nieliniowych ( <i>distortion product – otoacoustic emission</i> )
ECMO	Wentylowane metodą membranowego natleniania pozaustrojowego ( <i>extracorporeal membrane oxygenation</i> )
FFPTA	Średnia progę słyszenia dla czterech częstotliwości ( <i>four frequency pure-tone average</i> )
Hbd	Tydzień ciąży ( <i>hebdomas graviditatis</i> )
HFPTA	Średnia progę słyszenia dla wysokich częstotliwości ( <i>high frequency pure-tone average</i> )
HIV	Ludzki wirus niedoboru odporności ( <i>human immunodeficiency virus</i> )
IQR	Rozstęp międzykwartyłowy ( <i>interquartile range</i> )
LFPTA	Średnia progę słyszenia dla niskich częstotliwości ( <i>low frequency pure-tone average</i> )
MCDI	Inwentarz Rozwoju Dziecka w stanie Minnesota ( <i>Minnesota Child Development Inventory</i> )

NICE	Krajowy Instytut Zdrowia i Doskonałości w Opiece Zdrowotnej ( <i>National Institute for Health and Care Excellence</i> )
NIH	Narodowe Instytuty Zdrowia ( <i>National Institutes of Health</i> )
NIHS	Newborn and Infant Hearing Screening
OAE	Otoemisja akustyczna ( <i>otoacoustic emission</i> )
OR	Iloraz szans ( <i>odds ratio</i> )
PPPBSN	Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków
RR	współczynnik ryzyka ( <i>risk ratio</i> )
TOAE	Otoemisja akustyczna wywołana trzaskiem ( <i>transiently evoked otoacoustic emission</i> )
TORCH	Akronim używany dla grupy czynników ryzyka: toxoplasma gondii, other, rubella virus, cytomegalovirus, herpes simplex virus
USA	Stany Zjednoczone Ameryki ( <i>United States of America</i> )
USD	Dolar amerykański ( <i>United States Dollar</i> )
WHO	World Health Organization
WOŚP	Wielka Orkiestra Świątecznej Pomocy

## 1. Wstęp

Słuch jest jednym z pięciu zmysłów człowieka pełniącym istotną rolę w rozwoju dziecka, a szczególnie w rozwoju mowy. Ma kluczowe znaczenie dla rozwoju mowy i języka, komunikacji i uczenia się. Dzieci mające trudności ze słyszeniem, z powodu utraty słuchu lub problemów z przetwarzaniem słuchowym, zagrożone są wystąpieniem opóźnienia rozwoju psychospołecznego. Im wcześniej w życiu dziecka wystąpi ubytek słuchu, tym skutki są poważniejsze dla jego rozwoju. Podobnie, im wcześniej problem zostanie zidentyfikowany i zdiagnozowany, i im wcześniej podejmie się właściwe postępowanie tym skutki wystąpienia ubytku słuchu będą mniejsze. Amerykańskie Stowarzyszenie Logopedów-Audiologów (*American Speech-Language-Hearing Association, ASHA*) [1] wyróżnia cztery konsekwencje ubytku słuchu:

- opóźnienie w rozwoju czynnych i biernych umiejętności komunikacyjnych (mowa i język),
- deficyt językowy, który przyczynia się do powstawania problemów w nauce skutkujących gorszymi osiągnięciami,
- trudności w komunikacji, które często prowadzą do ograniczenia kontaktów towarzyskich, izolacji i niskiej samooceny,
- trudności w komunikacji i zdobyciu wykształcenia, które mogą mieć wpływ na wybory zawodowe.

### 1.1. Zaburzenia słuchu

Pierwsza klasyfikacja uszkodzenia słuchu została opracowana przez Światową Organizację Zdrowia (*World Health Organization, WHO*) w 1986 roku. Była ona oparta na rekomendacjach ekspertów. Wyróżniono wtedy 4 stopnie uszkodzenia słuchu: stopień 0 – brak uszkodzenia słuchu ( $\leq 25$  dB); stopień 1 – lekkie uszkodzenie słuchu (26-40 dB); stopień 2 – umiarkowane uszkodzenie słuchu (41-60 dB); stopień 3 – ciężkie uszkodzenie słuchu (61–80 dB); stopień 4 – głębokie uszkodzenie słuchu ( $\geq 81$  dB). [2] Od tego czasu klasyfikacja ubytku słuchu była wielokrotnie modyfikowana. W 2008 roku Grupa Ekspertów ds. Ubytku Słuchu pracująca w ramach projektu *Global Burden of Disease* dokonała przeglądu klasyfikacji WHO upośledzenia słuchu w połączeniu z innymi danymi, w tymi danymi z literatury, opracowując nową klasyfikację uszkodzenia słuchu. W nowej klasyfikacji obniżono punkt odcięcia dla poziomu wyznaczającego normę. Wprowadzono także osobną kategorię dla jednostronnego ubytku słuchu zgodnie z obszerną literaturą dotyczącą funkcjonalnego, edukacyjnego,



psychologicznego i społecznego wpływu tego typu ubytku słuchu we wszystkich grupach wiekowych. [2, 3] Tabela 1 przedstawia obowiązującą obecnie klasyfikację uszkodzenia słuchu.

Tabela 1. Klasyfikacja uszkodzenia słuchu wg. Grupy Ekspertów ds. Ubytku Słuchu pracująca w ramach projektu Global Burden of Disease [3]

Kategoria	Audiometria – wynik dla ucha lepiej słyszającego	Słyszenie w cichym otoczeniu	Słyszenie w hałaśliwym otoczeniu
Norma ( <i>Normal hearing</i> )	–10,0 do 4,9 dB 5,0 do 19,9	Doskonałe słyszenie  Dobre słyszenie	Brak problemów w komunikacji Rzadkie trudności z podążaniem/wzięciem udziału w rozmowie
Lekki stopień ubytku słuchu ( <i>Mild hearing loss</i> )	20,0 do 34,9 dB	Nie ma problemów ze słyszeniem tego, co się mówi	Może mieć trudności z podążaniem/ wzięciem udziału w rozmowie
Umiarkowany stopień ubytku słuchu ( <i>Moderate hearing loss</i> )	35,0 do 49,9 dB	Może mieć trudności ze słyszeniem normalnego głosu	Ma trudności ze słyszeniem i braniem udziału w rozmowie
Umiarkowanie ciężki stopień ubytku słuchu ( <i>Moderately severe hearing loss</i> )	50,0 do 64,9 dB	Słyszy głośną mowę	Ma duże trudności ze słyszeniem i braniem udziału w rozmowie
Ciężki ubytek słuchu ( <i>Severe hearing loss</i> )	65,0 do 79,9 dB	Słyszy głośną mowę kierowaną bezpośrednio do ucha	Ma bardzo duże trudności ze słyszeniem i uczestniczeniem w rozmowie

Głęboki ubytek słuchu ( <i>Profound hearing loss</i> )	80,0 do 94,9 dB	Ma bardzo utrudnione słyszenie	Nie słyszy żadnej mowy
Całkowita utrata słuchu ( <i>Complete or total hearing loss</i> )	95,0 dB lub powyżej	Głęboko głuchy, nie słyszy mowy ani głośnych dźwięków	Nie słyszy żadnej mowy ani dźwięku
Jednostronny ubytek słuchu ( <i>Unilateral</i> )	< 20,0 dB poziom słyszenia w lepszym uchu, 35,0 dB lub wyższy poziom słyszenia w gorszym uchu	Nie ma problemów, chyba że dźwięk jest blisko ucha słabiej słyszącego	Może mieć trudności z podążaniem/ wzięciem udziału w rozmowie

Oprócz oceny progów słyszalności identyfikuje się lokalizację uszkodzenia przewodzenia na drodze słuchowej. Zaburzenia słyszenia mogą występować w części obwodowej lub ośrodkowej drogi słuchowej. W pierwszym przypadku typ ubytku słuchu określa się jako przewodzeniowy (*conductive hearing loss*). Dotyczy on zaburzenia występującego w obrębie ucha zewnętrznego lub środkowego, przez co skierowanie dźwięku do ucha wewnętrznego jest utrudnione lub niemożliwe. Uszkodzenie lub wada występująca w obrębie ucha zewnętrznego lub środkowego może obejmować zewnętrzny kanał słuchowy, błonę bębenkową, jamę ucha środkowego i kosteczki słuchowe. W drugim przypadku ubytek słuchu określa się jako typ zmysłowo-nerwowy, odbiorczy (*sensorineural hearing loss*), który powstaje na skutek uszkodzenia komórek czuciowych (rzęsek słuchowych) w ślimaku, nerwie ślimakowym lub ścieżek pnia mózgu prowadzących do kory słuchowej. Ubytek słuchu typu mieszanego to kombinacja ubytku słuchu zmysłowo-nerwowego i przewodzeniowego. [4-7]

Ze względu na czas wystąpienia uszkodzenia słuchu wyróżnia się uszkodzenie słuchu wrodzone (rozpoznane w okresie noworodkowym), uszkodzenie słuchu późno zdiagnozowane (rozpoznane po okresie noworodkowym, ale przypisane etiologiom obecnym od urodzenia) oraz uszkodzenie słuchu nabyte (występuje po okresie noworodkowym i jest przypisywana etiologiom pojawiającym się po narodzinach). Z niedosłuchem prelingwalnym mamy do czynienia, kiedy zaburzenie pojawia się przed rozwojem mowy, tj. do pierwszego roku życia. Dzieli się on na wrodzony (powstały w okresie prenatalnym), późno ujawniający się (powstający po urodzeniu do pierwszego roku życia) i nabyty. Niedosłuch perilingwalny występuje kiedy uszkodzenie słuchu powstaje w czasie kształtowania się mowy, tj. od 2 do 7

roku życia, a niedosłuch postlingwalny powstaje, kiedy mowa jest już ukształtowana, tj. po 7. roku życia. [4, 5].

## 1.2. *Epidemiologia zaburzeń słuchu u dzieci w Polsce i na świecie*

WHO szacuje, że w 2018 roku z upośledzeniem słuchu zmagало się 466 milionów ludzi na świecie. Liczba osób z upośledzeniem słuchu ma wzrosnąć do 630 milionów do 2030 roku i do ponad 900 milionów do 2050 roku. [8] Tak duża liczba osób niesłyszących lub niedosłyszących stanowi poważny problem dla systemów ochrony zdrowia przyczyniając się do wysokich kosztów ochrony zdrowia oraz wysokich kosztów społecznych. [2]

Rozpowszechnienie zaburzeń słuchu wśród polskich dzieci w wieku szkolnym z obszarów wiejskich w Polsce zbadano w populacyjnym badaniu epidemiologicznym prowadzonym od września 2016 do czerwca 2017 roku. Zespół Skarżyńskiego i wsp. [9, 10] objął badaniami przesiewowymi uczestników ze wszystkich 16 regionów Polski, tj. 4 414 szkół z 1 463 obszarów wiejskich, co stanowiło 75,6% szkół zakwalifikowanych do programu. Uczestnicy zostali podzieleni na dwie grupy wiekowe: 6–9 lat ( $n=44\,323$ ) i 10–13 lat ( $n=23\,093$ ). Kryterium wiekowe zostało zastosowane zgodnie z polskim systemem edukacyjnym – dzieci w wieku 10 lat kończą etap edukacji podstawowej i rozpoczynają nowy poziom edukacji. Utratę słuchu w tym badaniu zdefiniowano jako średnią progów słyszenia wyższą niż 20 dB dla co najmniej jednej z następujących częstotliwości: średnia progów słyszenia dla czterech częstotliwości (*four frequency pure-tone average*, FFPTA), średnia progów słyszenia dla wysokich częstotliwości (*high frequency pure-tone average*, HFPTA) i średnia progów słyszenia dla niskich częstotliwości (*high frequency pure-tone average*, LFPTA). Dane z tego badania wykazały, że aż 16,5% uczniów w wieku 9-13 lat miało pozytywny wynik badania przesiewowego słuchu, równie często występujący u chłopców jak u dziewczynek (*odds ratio* [OR] 1,03, 95% *confidence interval* [CI]: 0,99–1,07;  $p=0,17$ ). Natomiast odsetek pozytywnych wyników był istotnie wyższy u dzieci młodszych, tj. u około 19,5% w grupie dzieci w wieku od 6 do 9 lat i 10,5% w grupie dzieci w wieku od 10 do 13 lat (OR 2,05, 95% CI: 1,95–2,15;  $p<0,001$ ). Jednostronny lub obustronny ubytek słuchu stwierdzony na podstawie jednej lub więcej średnich wartości częstotliwości progów słyszenia wystąpił 9,4% (95% CI: 9,18%–9,62%). W całej badanej grupie częściej występował niejednostronny ubytek słuchu niż obustronny. Częstość jednostronnego ubytku słuchu była najwyższa dla HFPTA i wyniosła 5,2% (95% CI: 5,1%–5,2%), natomiast niższa dla LFPTA (4,2%; 95% CI: 4,1%–4,4%) i FFPTA (3,9%; 95% CI: 3,7%–4%).

W dużym badaniu przeprowadzonym przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu [11] przebadano wszystkie dzieci rozpoczynające edukację szkolną w województwie mazowieckim. Badania przesiewowe rozpoczęto w sierpniu 2017 roku i kontynuowano w kolejnym roku szkolnym. Objęto nimi łącznie 1 015 szkół w 41 powiatach i przebadano 39 937 uczniów. Nieprawidłowy wynik audiometrii totalnej przesiewowej, zdefiniowany wartością progową 25 dB i powyżej dla przewodnictwa powietrznego dla którejkolwiek z badanych częstotliwości (0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz, 4 kHz, 8 kHz) przynajmniej w jednym uchu, wystąpił u 22% uczestników badania. Obustronne zaburzenia słuchu dotyczyły 34,8% dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego. Rodzice i opiekunowie dzieci biorących udział w badaniu wykazali niską świadomość obecności zaburzeń słuchu u swoich dzieci. W przypadku ubytku słuchu powyżej 20 dB, aż 79,3% rodziców nie zauważyło problemu ze słuchem u dziecka. W przypadku ubytku słuchu powyżej 30 dB, odsetek ten wyniósł 71%, a w przypadku ubytku słuchu przekraczającego 55 dB – 62,4%. U dzieci z obustronnym uszkodzeniem słuchu, 73,1% rodziców nie podejrzewało zaburzeń słuchu u swoich dzieci.

W Wielkiej Brytanii informacje epidemiologiczne zaburzeń słuchu zostały udostępnione przez Krajowy Instytut Zdrowia i Doskonałości w Opiece Zdrowotnej (*National Institute for Health and Care Excellence, NICE*). [12] Każdego roku, około 370 dzieci w Anglii i 20 dzieci w Walii rodzi się z trwałym głębokim ubytkiem słuchu lub głuchotą. Około 90% z tych dzieci ma oboje rodziców słyszących. Jedno na 1 000 dzieci do 3 lat ma głęboki ubytek słuchu lub jest całkowicie głuche. Liczba ta wzrasta do 2 na 1 000 dzieci w wieku od 9 do 16 lat. Około 40% dzieci głuchych ma dodatkowe trudności, takie jak inne niepełnosprawności fizyczne.

W Stanach Zjednoczonych Ameryki Północnej na podstawie danych zebranych przez Centra Kontroli i Zapobiegania Chorobom (*Centers for Disease Control and Prevention, CDC*) częstość zaburzeń słuchu określono na 1,7 na 1 000 noworodków. Taki odsetek dzieci miał nieprawidłowy wynik badania skryningowego. [13] Natomiast w badaniu kwestionariuszowym na temat występowania niepełnosprawności rozwojowych wśród dzieci w wieku od 3 do 17 lat obejmującym 95132 uczestników ubytek słuchu stwierdzono u 5 na 1 000 dzieci. Liczba ta jednak oparta jest na deklaracji rodziców, gdyż ubytek słuchu stwierdzany był na podstawie odpowiedzi rodziców na pytanie „Które stwierdzenie najlepiej opisuje słuch dziecka bez aparatu słuchowego: dobry, niewielkie trudności, duże trudności czy głuchy?” [14]

Jak podsumowuje ASHA [15], na całym świecie około 34 miliony dzieci boryka się z utratą słuchu większą niż 35 dB w lepszym uchu słyszącym i wymaga rehabilitacji słuchowej. W Stanach Zjednoczonych Ameryki Północnej, w 2019 roku trwałą utratę słuchu stwierdzono

u 5 934 noworodków (wskaźnik zachorowalności wyniósł 1,7 na 1 000) podczas badań przesiewowych przeprowadzanych przez programy przesiewowe słuchu noworodków. Wraz z wiekiem stwierdza się wzrost odsetka dzieci z ubytkiem słuchu. U młodzieży częstość utraty słuchu waha się od 3,5 przypadków na 1 000 dla obustronnej nerwowo-zmysłowej utraty słuchu do 23 przypadków na 1 000 dla jednostronnej i obustronnej utraty słuchu. Dzieci w wieku szkolnym z utratą słuchu często prezentują współwystępujące zaburzenia rozwojowe, takie jak upośledzenie intelektualne (23%), mózgowo-porażenie dziecięce (10%), spektrum zaburzeń autystycznych (7%) i/lub upośledzenie wzroku (5%).

### *1.3. Wpływ zaburzeń słuchu na rozwój i funkcjonowanie dziecka*

Zmysł słuchu umożliwia odbieranie i rozróżnianie dźwięków, a zatem stwarza warunki do prawidłowego rozróżniania i interpretowania bodźców zewnętrznych ze środowiska, które otacza człowieka. [16] Wrażliwość na dźwięki obserwowana jest już w okresie życia płodowego. Hepper i Shahidullah [17] odkryli, że odpowiedź na ton o częstotliwości 500 Hz występuje już w 19. tygodniu ciąży. Stopniowo zakres częstotliwości rozszerza się w dół do niższych częstotliwości, 100 Hz i 250 Hz, a następnie w górę do wyższych częstotliwości, 1 000 Hz i 3 000 Hz. W 27. tygodniu ciąży 96% płodów reaguje na tony o częstotliwości 250 Hz i 500 Hz. Jednak reaktywność na tony o częstotliwości 1 000 Hz i 3 000 Hz rozwija się dopiero u płodów odpowiednio w 33. i 35. tygodniu ciąży. Obserwowany wzór reakcji na bodźce dźwiękowe odzwierciedla proces dojrzewania aparatu słuchowego. Wrażliwość płodu na dźwięki w niskim zakresie częstotliwości może wspomagać nabywanie języka już na etapie życia płodowego, które jest doskonałe w niemowlęctwie. Badania percepcji słuchowej sugerują, że zdolność do wyodrębniania reguł językowych rozwija się we wczesnym dzieciństwie. Stwierdzono, że już kilkumiesięczne niemowlęta rozpoznają wzorce sylabowe i prawdopodobieństwa ich wystąpienia w mowie matki, a także potrafią identyfikować zmiany reguł we wzorcach dźwiękowych. [18] Ponadto w porównaniu do dorosłych, niemowlęta zwracają większą uwagę na informacje dźwiękowe w porównaniu do informacji wzrokowych, co sugeruje istotne znaczenie percepcji słuchowej w kształtowaniu wczesnych umiejętności językowych. Natomiast dzieci pozbawione bodźców dźwiękowych, charakteryzują się opóźnionym rozwojem umiejętności językowych i komunikacyjnych. [16, 19]

#### Zaburzenia słuchu a rozwój mowy

Neurobiologia słuchu jest powiązana z komunikacją. Rozwój umiejętności używania języka do komunikacji obejmuje podzieloną uwagę, która umożliwia wykrywanie, rozróżnianie

i wydobywanie znaczenia z dźwięków mowy, co wymaga posiadania umiejętności przetwarzania słuchowego. [16] W przypadku wystąpienia zaburzeń słuchu dochodzi do opóźnienia rozwoju mowy. Im dłuższy jest okres, kiedy dziecko pozostaje bez rehabilitacji, tym mowa rozwija się gorzej. Nawet u dzieci z lekkim i umiarkowanym ubytkiem słuchu może nie dochodzić do pełnego rozwoju mowy po wdrożeniu interwencji audiologicznych, a pewne aspekty języka mogą się nie wykształcić w ogóle. Moeller i wsp. [20] przeanalizowali długoterminowe wyniki czwórki dzieci z późno zidentyfikowanym łagodnym-umiarkowanym ubytkiem słuchu typu zmysłowo-nerwowego, korzystając ze standaryzowanych miar i procedur próbkowania języka od momentu identyfikacji zaburzeń słuchu (w wieku 28 do 41 miesięcy) do 84 miesiąca życia. Dzieci z utratą słuchu zostały porównane z dziesięciorgiem dzieci w tym samym wieku bez ubytku słuchu. Większość dzieci po wdrożeniu interwencji terapeutycznych osiągnęła wyniki mieszczące się w średniej skali w standaryzowanych pomiarach mowy i języka w porównaniu z dziećmi słyszącymi poprawnie. Jednakże stwierdzono trwałe różnice w porównaniu do dzieci z normalnym słuchem w obszarach morfosyntaktyki, rozumienia mowy w rozmowie oraz dźwięków szczelinowych. Ponadto dzieci z łagodnym-umiarkowanym ubytkiem słuchu wykazywały późniejsze pojawianie się pewnych znaczników czasu w czasownikach niż typowe, co może być związane z ograniczoną lub niestabilną słyszalnością. W innym badaniu Tomblin i wsp. [21] porównali osiągnięcia 290 dzieci z łagodnym do ciężkiego ubytkiem słuchu w wieku przedszkolnym od 2 do 6 lat z osiągnięciami dzieci słyszącymi prawidłowo. W badaniu tym dzieci z ubytkiem słuchu wykazywały niższy poziom językowy w porównaniu do rówieśników z prawidłowym słuchem po dopasowaniu pod względem wieku i statusu społeczno-ekonomicznego ( $p < 0.0001$ ). Wielkość różnicy pomiędzy dziećmi korelowała ze stopniem utraty słuchu. Dzieci z łagodnym ubytkiem słuchu były istotnie lepsze niż dzieci z umiarkowanym i ciężkim ubytkiem słuchu, natomiast nie stwierdzono istotnych różnic między grupami łagodnym a umiarkowanym ubytkiem słuchu. Wykazano również, że u dzieci z utratą słuchu osiągnięcia w zakresie morfosyntaktyki były bardziej opóźnione niż zdolności semantyczne.

#### Zaburzenia słuchu a rozwój funkcji poznawczych

U dzieci z utratą słuchu obserwuje się opóźnienie rozwoju poznawczego. W dużym kohortowym badaniu ( $n=1\ 037$ ) przeprowadzonym przez Su i wsp. [22] przebadano dzieci w wieku od 4,0 do 7,3 lat (średnia 5,4 lat) zamieszkujące odległe społeczności aborygeńskie w Australii pod kątem wystąpienia zaburzeń słuchu związanych z przebyciem zapaleniem ucha środkowego. W analizie wykorzystano dane zgromadzone podczas Australijskiego Spisu

Wczesnego Rozwoju (*Australian Early Development Census, AEDC*). AEDC polega na ocenie dzieci, w wieku około 5 lat, przez nauczycieli przedszkolnych w pięciu obszarach wczesnego rozwoju związanych z gotowością do nauki szkolnej, a mianowicie „zdrowie fizyczne i dobre samopoczucie”, „kompetencje społeczne”, „dojrzałość emocjonalna”, „umiejętności językowe i poznawcze” oraz „umiejętności komunikacyjne i ogólna wiedza”. W porównaniu z dziećmi z prawidłowym słuchem i po eliminacji wpływu wybranych czynników zakłócających, dzieci z co najmniej umiarkowanym ubytkiem słuchu miały współczynnik szans (*odds ratio, OR*) wynoszący 1,69 (95% CI: 1,03–2,77) dla gorszych wyników w dwóch lub więcej z pięciu obszarów AEDC. Dzieci z łagodnym ubytkiem słuchu oraz te z umiarkowanym do ciężkiego ubytkiem słuchu miały niższy łączny wynik dla sumy obszarów odpowiednio o -1,60 (95% CI: -3,02 do -0,18) i -2,40 (95% CI: -4,50 do -0,30). Potwierdzono również związek pomiędzy ubytkiem słuchu a gorszymi wynikami w obszarach „umiejętności językowych i poznawczych”, „umiejętności komunikacyjnych i ogólnej wiedzy” oraz „zdrowia fizycznego i dobrego samopoczucia”. W badaniu, w którym De Giacomo i wsp. [23] porównał umiejętności poznawcze, zachowania adaptacyjne oraz umiejętności społeczne i emocjonalne dzieci głuchych z implantem ślimakowym w porównaniu z dziećmi słyszącymi, wykazano pozytywny wpływ rehabilitacji słuchowej u dzieci na wczesnym etapie życia. Nie wykazało, co prawda, istotnych różnic w zakresie ilorazu inteligencji pomiędzy badanymi grupami, ale u dzieci z implantem ślimakowym obserwowano więcej nieprawidłowości w nasileniu objawów emocjonalnych ( $p=0,018$ ) i problemów z rówieśnikami ( $p=0,037$ ) niż wśród dzieci prawidłowo słyszących. Wiek zaimplantowania był ujemnie skorelowany z ilorazem inteligencji ( $p=0,002$ ), a dodatkowo skorelowany z objawami emocjonalnymi ( $p=0,04$ ) oraz problemami z rówieśnikami ( $p=0,02$ ).

Dodatkowo w badaniu obserwacyjnym przeprowadzonym przez Cejas i wsp. [24] oceniającym iloraz inteligencji u dzieci z implantami ślimakowymi w porównaniu do dzieci słyszących stwierdzono porównywalne wyniki niewerbalnego ilorazu inteligencji dla obu grup. Jednak wykształcenie matki i stosowany poziom języka okazały się istotnie związane z ilorazem inteligencji w wieku szkolnym w obu grupach. I co niezwykle istotne, język był najważniejszym predyktorem funkcjonowania intelektualnego zarówno u dzieci z implantami ślimakowymi, jak i u dzieci ze słuchem normalnym. W kolejnym badaniu, Blatto-Vallee i wsp. [25] skoncentrowali się na percepcji wzrokowo-przestrzennej wykorzystywanej w rozwiązywaniu zadań matematycznych przez uczniów głuchych i słyszących. Wyniki badania wykazały, że uczniowie słyszący znacznie lepiej radzili sobie z rozwiązywaniem problemów matematycznych w porównaniu do swoich rówieśników z niedosłuchem na wszystkich

poziomach edukacyjnych za sprawą znacznie bardziej wykorzystywanej reprezentacji schematycznej przestrzenno-wzrokowej w porównaniu do uczniów niesłyszących.

### Zaburzenia słuchu a rozwój psychospołeczny

Słuch jest niezbędny do kształtowania relacji społecznych i stanowi główny bodziec rozwoju życia społecznego. Jak wykazano w badaniu Wong i wsp. [26] słuch jest jednym z czynników wpływających na rozwój psychospołeczny. Badacze przeanalizowali dane zebrane w ramach badania *Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment*, które jest prospektywnym badaniem populacyjnym i ocenili rozwój psychospołeczny w kontekście czynników wpływających na osiągnięcia pięciolatków z implantami ślimakowymi lub aparatami słuchowymi. Analiza pokazała, że umiejętności społeczne dzieci były o ponad jedno odchylenie standardowe poniżej normy. Dzieci z głębokim ubytkiem słuchu używające aparatów słuchowych miały znacznie więcej problemów behawioralnych niż dzieci z implantami ślimakowymi. Analizy regresji wykazały, że zdolności poznawcze niewerbalne, język i funkcjonalne zachowanie słuchowe były istotnie powiązane z wynikami psychospołecznymi u dzieci z aparatami słuchowymi, podczas gdy u dzieci z implantami ślimakowymi wyniki były związane z funkcjonalnym zachowaniem słuchowym i obecnością dodatkowych niepełnosprawności. Wyniki sugerują, że nawet dzieci, które rozwijają dobre umiejętności językowe przy pomocy aparatów słuchowych lub implantów ślimakowych, mogą mieć problemy psychospołeczne, jeśli napotykają trudności ze słuchaniem i komunikowaniem się podczas codziennych czynności.

Niektóre badania, oprócz różnic w rozwoju funkcji psychospołecznych, wskazują również na różnice w zakresie środowiska rodzinnego, w którym funkcjonują dzieci z ubytkiem słuchu i dzieci z prawidłowym słuchem. Holt i wsp. [27] przebadali 30 rodzin dzieci ze słuchem prawidłowym (n=10), aparatami słuchowymi (n=10) lub implantami ślimakowymi (n=10). Z badania tego wynika, że środowisko rodzinne było podobne bez względu na poziomu niedosłuchu i używanego urządzenia, choć znaleziono pewne różnice w responsywności rodziców i otoczeniu fizycznym. Poziom wsparcia i jakość relacji kształtowanych w rodzinie stanowił główny czynnik różnicujący powiązania między środowiskiem rodzinnym, a psychospołecznym i neurokognitywnym rozwojem dzieci z niedosłuchem. W przeciwieństwie do tego dostępność przedmiotów edukacyjnych i doświadczeń stymulujących naukę w domu była związana z rozwojem mowy. W innym badaniu Sitka i wsp. [28] porównali 39 dzieci z wcześnie zidentyfikowanym, trwałym łagodnym do ciężkiego ubytkiem słuchu w wieku od 2 do 3 lat z grupą 47 dzieci ze słuchem prawidłowym. Dzieci z niedosłuchem osiągnęły



porównywalne wyniki w zakresie funkcjonowania psychospołecznego i zachowań adaptacyjnych, jednak ich umiejętności socjalizacyjne były na niższym poziomie. Autorzy sugerują, że przyczyną tego stanu są opóźnienia w rozwoju mowy, które zwiększają ryzyko wystąpienia opóźnień w różnych aspektach kompetencji społecznej.

Konsekwencją mającą istotny wpływ na jakość życia dzieci z ubytkiem słuchu są możliwości zdobycia wykształcenia. Wśród uczniów niesłyszących uczęszczających do szkół średnich obserwuje się aż 44% wskaźnik rezygnacji z edukacji w porównaniu do 19% w ogólnej populacji. [29] Ponadto wśród osób z uszkodzeniem słuchu szansa na posiadanie prywatnego ubezpieczenia i zdobycie wyższego wykształcenia jest mniejsza, a szansa na posiadanie niższych dochodów rodzinnych i pozostawania bezrobotnym jest wyższa w porównaniu do ogólnej populacji. [30]

#### 1.4. *Zalety wczesnego protezowania słuchu*

Wczesne wdrożenia leczenia i protezowanie aparatami słuchowymi wydłuża czas, w którym dziecko korzysta z interwencji audiologicznych i maksymalizuje jej korzyści, jak również skraca czas, w którym ubytek słuchu pozostaje nieleczone. Ponadto, wczesne wdrożenie rehabilitacji słuchu i mowy dostarcza istotne bodźce słuchowe w okresie rozwoju mózgu, gdy jest on szczególnie wrażliwy pozostając w fazie intensywnego rozwoju. [21] Biorąc pod uwagę korzyści wczesnych interwencji międzynarodowe instytucje i stowarzyszenia zalecają określone ramy czasowe prowadzenia diagnostyki, leczenia i rehabilitacji u dzieci z podejrzeniem niedosłuchu lub stwierdzonym ubytkiem słuchu.

Zalecenia dotyczące ram czasowych protezowania słuchu:

Amerykańska Akademia Otolaryngologii i Chirurgii Głowy i Szyi (*American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, AAO-HNS*) obecnie uznaje wszczepienie implantu ślimakowego (jednostronnie i obustronnie) za odpowiednie leczenie dzieci, w tym niemowląt w wieku od 6 do 12 miesięcy, z ciężkim i głębokim ubytkiem słuchu, które nie uzyskały korzyści po próbie z odpowiednio dopasowanymi aparatami słuchowymi. U dzieci w wieku 12 miesięcy i starszych, które posiadają pewne resztkowe zdolności słuchowe (próg słuchu w audiometrii totalnej pomiędzy 65 dB a 85 dB) można rozważyć wszczepienie implantu ślimakowego, jeśli rozwój umiejętności słuchowych przy użyciu aparatu słuchowego oraz postępy w rozwoju mowy i języka wskazują na trwałą lub powiększającą się różnicę w umiejętnościach odpowiednich dla wieku. [31] Podobne zalecenia obowiązują w Wielkiej Brytanii. NICE zaleca, aby implanty ślimakowe były wszczepiane dzieciom z głębokim

obustronnym ubytkiem słuchu typu zmysłowo-nerwowego (słyszających tylko dźwięki o intensywności równej lub większej niż średnia 90 dB) w wieku od 12 miesięcy do 17 lat, które odnoszą ograniczone korzyści z używania akustycznych aparatów słuchowych. [12]

W Polsce obowiązują zalecenia podobne do wytycznych międzynarodowych, choć autorzy wielu prac zauważają, że diagnostyka i protezowanie słuchu trwa dłużej niż w ośrodkach zagranicznych. Zgodnie z zaleceniami pełna diagnostyka słuchu i protezowanie aparatami słuchowymi powinno mieć miejsce przed ukończeniem 6 miesiąca życia. [32, 33]

Korzyści rozwojowe u dzieci z wadą słuchu objęte wczesnym leczeniem.

Na podstawie danych z literatury prezentujących wyniki z ośrodków polskich i międzynarodowych, przyjmuje się, że krytyczne dla rozwoju mowy są doświadczenia słuchowe jakich dziecko doświadcza w pierwszych 6. miesiącach życia. Dzieci z wadą słuchu zaopatrzone w aparaty słuchowe w tym okresie osiągają lepsze wyniki w rozwoju języka niż dzieci zaprotezowane później.

Yoshinaga-Itano i wsp. [34] porównali poziom rozwoju mowy czynnej i biernej u dzieci głuchych lub niedosłyszących (n=72), u których ubytek słuchu stwierdzono przed 6. miesiącem życia, z dziećmi, u których ubytek słuchu stwierdzono po 6. miesiącu życia (n=78). Wszystkie dzieci otrzymały aparaty słuchowe średnio w ciągu 2 miesięcy od postawienia diagnozy. Zdolności językowe dzieci oceniano za pomocą Kwestionariusza Rozwoju Dziecka w stanie Minnesota (*Minnesota Child Development Inventory*, MCDI). Dzieci, u których ubytek słuchu stwierdzono przed 6. miesiącem życia, miały istotnie wyższy zasób słownictwa niż dzieci zdiagnozowane i zaopatrzone po 6. miesiącu życia. W przypadku dzieci o normalnych zdolnościach poznawczych tę przewagę językową stwierdzono we wszystkich grupach wiekowych testu, trybach komunikacji, stopniach ubytku słuchu. Wyniki były niezależne od statusu społeczno-ekonomicznego. Efekt był również niezależny od płci, przynależności do mniejszości narodowych oraz obecności lub braku dodatkowych niepełnosprawności. Zgodnie z analizą kowariancji dla dzieci ze zdolnościami poznawczymi w granicach normy parametrem, który miał istotny statystycznie wpływ na zasób słownictwa był wiek identyfikacji wady słuchu. Dla dzieci z niskim poziomem zdolności poznawczych różnica ta również była istotna statystycznie w zakresie całkowitego zasobu słownictwa. Większą różnicę w zakresie rozwoju mowy obserwowano wśród dzieci ze zdolnościami poznawczymi w granicach normy niż wśród dzieci z niskimi zdolnościami poznawczymi wg punktacji na skali MCDI. Holte i wsp. [35] w swoim badaniu z 2012 roku podali epidemiologiczną charakterystykę dzieci niedosłyszących oraz głuchych koncentrując się na czynnikach wpływających na jakość monitorowania i

leczenia dzieci. Badanie objęło 193 dzieci ze znaczną wrodzoną utratą słuchu, które nie były przebadane w ramach narodowego programu przesiewowego. Nie oceniano dzieci pod kątem rozwoju mowy, niemniej jednak nie wykazano związku między stopniem uszkodzenia słuchu, a wiekiem dziecka w momencie postawienia diagnozy i zaprotezowania słuchu. W kolejnych dwóch badaniach prowadzonych w Wielkiej Brytanii [36, 37] do porównań oceny rozwoju mowy przyjęto czas protezowania powyżej lub poniżej 9 miesiąca życia. Do badania przeprowadzonego przez Kennedygo i wsp. [36] włączono 120 dzieci z obustronnym trwałym uszkodzeniem słuchu zidentyfikowanych w dużej kohorcie urodzeniowej w południowej Anglii. Wyniki badania wskazują, że rozpoznanie uszkodzenia słuchu w wieku do dziewiątego miesiąca życia wiązało się z wyższymi skorygowanymi średnimi wynikami dla rozwoju mowy w porównaniu ze zdolnościami niewerbalnymi (skorygowana średnia różnica dla mowy biernej 0,82; 95% CI: 0,31–1,33; skorygowana średnia różnica dla mowy czynnej 0,70; 95% CI: 0,13–1,26). Narodziny w okresach, w których przeprowadzono powszechne badania przesiewowe noworodków były również związane z wyższymi skorygowanymi wynikami poziomu rozwoju mowy biernej w porównaniu z umiejętnościami niewerbalnymi (skorygowana średnia różnica 0,60; 95% CI: 0,07–1,13), chociaż wyniki dla mowy czynnej w porównaniu ze zdolnościami niewerbalnymi nie były znacząco wyższe. W badaniu przeprowadzonym przez Watkina i wsp. [37] wzięło udział 120 dzieci z obustronnym trwałym upośledzeniem słuchu. Stwierdzono, że dzieci, które wcześniej rozpoczęły leczenie (tj., w wieku 9 miesięcy i młodszych) miały wyższe skorygowane średnie wyniki zarówno dla rozumienia mowy czynnej jak i biernej w stosunku do zdolności niewerbalnych w porównaniu do dzieci, które zaczęły leczenie po 9. miesiącu życia.

Tomblin i wsp. [21] porównując stopień rozwoju mowy u 290 dzieci z łagodnym do ciężkiego ubytkiem słuchu w wieku od 2 do 6 lat z rozwojem mowy u dzieci słyszących prawidłowo wykazał, że stopień poprawy słuchu za pomocą aparatów słuchowych był powiązany ze zróżnicowanym tempem rozwoju językowego. Lepsza poprawa słuchu wiązała się z szybszym rozwojem językowym w okresie przedszkolnym. Dzieci, które otrzymały aparaty słuchowe wcześniej, osiągały lepsze wyniki we wczesnym rozwoju mowy niż dzieci, które otrzymały aparaty później. Jednak dzieci, które otrzymały aparaty po 18 miesiącu życia, poprawiły swoje umiejętności językowe w zależności od czasu korzystania z aparatu słuchowego. W wieku 2 lat różnice między grupami w zależności od wieku zaaparatowania były stosunkowo duże i istotne statystycznie, ale do 6. roku życia różnice między grupami w zależności od wieku zaaparatowania zmniejszyły się i nie były już istotne statystycznie. Wyniki te sugerują, że system uczenia się języka pozostaje otwarty. I choć, wyniki tego badania

jednoznacznie wskazują na pozytywny wpływ stosowania aparatów słuchowych na rozwój języka w czasie, to inne czynniki oprócz czasu rozpoczęcia terapii mogą mieć istotny wpływ na rozwój mowy.

Innym istotnym aspektem interwencji audiologicznych jest ich bezpieczeństwo, gdyż implantacja jest zabiegiem inwazyjnym. Celem systematycznego przeglądu literatury przeprowadzonej przez Wu i wsp. [38] była analiza wyników audiologicznych u dzieci, które otrzymały implant ślimakowy przez ukończeniem 12. miesiąca życia. Kryteria włączenia spełniło 17 badań obejmujących w sumie 642 dzieci, które otrzymały implant ślimakowy w wieku od 2 do 12 miesięcy. Wszystkie badania potwierdziły bezpieczeństwo wczesnej implantacji. Dziewięć badań porównywało wyniki implantacji wczesnej na grupie 450 dzieci w wieku do 12. miesiąca życia do implantacji przeprowadzonej wśród 1 189 dzieci w wieku powyżej 12. miesiąca życia. Osiem spośród tych badań wykazało, że wczesna implantacja osiągnęła porównywalne lub lepsze wyniki słuchowe niż późniejsza implantacja, podczas gdy 1 badanie wykonane na grupie 120 pacjentów stwierdziło brak różnic w poprawie percepcji mowy.

### *1.5. Czynniki ryzyka uszkodzenia słuch u noworodków*

Kompleksowa diagnoza narządu słuchu u noworodków obejmuje działania, które pozwalają określić przyczynę, stopień i rodzaj uszkodzenia słuchu. Dzięki programowi przesiewowego badania słuchu noworodków, każde dziecko poddawane jest badaniu otoemisji akustycznej, oceniającej funkcję ślimaka w 2-3. dniu życia. Zgodnie z zasadami programu przesiewowego rodzice deklarują jakie czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu występują w rodzinie lub wystąpiły w trakcie ciąży. Czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu zostały gruntownie przebadane i dzięki tej wiedzy, na konferencji w Mediolanie w 1998 roku opublikowano założenia programów skryningowych i konieczność oceny różnych czynników z punktu widzenia ich wpływu na jakość słuchu. [39, 40] Dzieci narażone na co najmniej jeden czynnik ryzyka uszkodzenia słuchu, niezależnie od wyniku badania słuchu, pozostają pod opieką i obserwacją w kierunku rozwoju uszkodzenia słuchu w ośrodkach o II stopniu referencyjności.

Obecnie kompletna lista czynników ryzyka opublikowana jest w wytycznych i rekomendacjach narodowych i międzynarodowych dotyczących diagnozowania ubytku słuchu i postępowania u dzieci z ubytkiem słuchu. Ich znajomość jest niezbędna dla zespołu uczestniczącego w procedurze diagnozowania i protezowania słuchu. [15, 41] Do czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków zalicza się:

1. Czynniki genetyczne – wada słuchu w rodzinie,

2. Wada wrodzona głowy i szyi,
3. Infekcja z grupy TORCH,
4. Wcześnieactwo <33 Hbd,
5. Masa urodzeniowa <1 500 g,
6. Punktacja Apgar <4 pkt. w 1 min lub punktacja Apgar <6 pkt. w 5 min,
7. Żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej,
8. Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych,
9. Intensywna terapia >7 dni,
10. Mechaniczna wentylacja >5 dni,
11. Leki ototoksyczne,
12. Zespół wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem.[42]

Czynniki ryzyka można podzielić na uwarunkowane genetycznie, okołoporodowe i poporodowe. WHO szacuje, że można zapobiec utracie słuchu aż w 40% przypadków u dzieci, które zostały narażone na modyfikowalne czynniki ryzyka. Podczas gdy około 60% wszystkich przypadków ubytku słuchu wynika z czynników niemodyfikowalnych, czyli powstaje np. z powodów uwarunkowań genetycznych. [8, 43]

Analiza i wpływ czynników ryzyka jest problemem złożonym. Jak pokazuje badanie przeprowadzone przez Labaeka i wsp. [44] mające na celu ocenę występowania zaburzeń słuchu wśród noworodków z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu oraz czynników ryzyka związanych z uszkodzeniem słuchu, tylko jedno z tych dzieci było narażone na pojedynczy czynnik ryzyka. Szczególnie noworodki przebywające na oddziałach intensywnej terapii borykają się z jednej strony z konsekwencjami wrodzonych czynników ryzyka, a z drugiej z chorobami rozwijającymi się okresie noworodkowym i z wpływem stosowanych terapii na zdrowie.

Czynniki genetyczne – wada słuchu w rodzinie.

Rodzinne występowanie zaburzeń słuchu obejmuje wystąpienie wczesnej, postępującej lub nabytej utraty słuchu w okresie dziecięcym, u któregośkolwiek członka rodziny spokrewnionego z dzieckiem. Niedosłuch uwarunkowany genetycznie może występować jako jedyne zaburzenie lub wchodzić w skład zespołu wad genetycznych. Utrata słuchu spowodowana przyczynami genetycznymi może być stwierdzona tuż po urodzeniu, rozwijać się później, a nawet postępować z wiekiem dziecka. Większość genetycznych zaburzeń słuchu może być opisana jako cecha autosomalna recesywna lub autosomalna dominująca. Rzadsze

typy obejmują dziedziczenie związane z chromosomem X lub dziedziczenie mitochondrialne. [15, 45]

Wada wrodzona głowy i szyi.

Wrodzone anomalie twarzy i czaszki mogą wskazywać na współistnienie ubytku słuchu. Ważne jest też, że asymetrie czaszki, twarzy i anomalie uszu mogą być częścią zespołów genetycznych i tzw. syndromiczną postacią utraty słuchu. [15] Charakterystyczne zmiany wskazujące na ryzyko występowania zaburzeń słuchu obejmują małe fałdy skórne przed uchem (tzw. "ear tags"), małe otwory w skórze zazwyczaj przed uchem i powyżej przewodu słuchowego zewnętrznego, połączone z przewodem zatokowym biegnącym pod skórą, oraz anomalie dotyczące małżowiny usznej, zewnętrznego przewodu słuchowego i kości skroniowej. [46] Celem przeglądu systematycznego przeprowadzonego przez Rooijers i wsp. [47] było zbadanie występowania zaburzeń słuchu i anomalii usznych u pacjentów z mikrosomią twarzoczaszki oraz określenie częstości ich występowania. Do analizy włączono 62 badania obejmujące 5122 pacjentów. Anomalie uszne występowały u 52–100% pacjentów. Utrata słuchu ogólnie występowała u 29–100% pacjentów, obejmując utratę słuchu typu przewodzeniowego, mieszanego oraz zmysłowo-nerwowego. Od 21% do 51% pacjentów korzystało z aparatów słuchowych, a 58% pacjentów było leczonych chirurgicznie w celu poprawy słuchu. W innym badaniu okazało się, że obecność wrodzonych anomalii czaszki i twarzy jest odwrotnie związana z ryzykiem postępującej utraty słuchu, czyli dzieci z tymi wadami mają większe prawdopodobieństwo stabilizacji ubytku słuchu na stałym poziomie. [48]

Zależność pomiędzy wadami wrodzonymi głowy i szyi a uszkodzeniem słuchu potwierdzono na podstawie wyników prospektywnego badania populacji dzieci objętych powszechnym przesiewowym badaniem słuchu noworodków w latach 2003–2013, na podstawie analizy 330 dzieci posiadających dokładne zapisy audiologiczne. [48] Wnioski z badań wskazują na duże znaczenie przesiewowych badań audiologicznych w celu ułatwienia indywidualnego leczenia pacjentów z anomaliami twarzoczaszki i zaburzeniami słuchu.

Infekcja z grupy TORCH.

Infekcje stanowią poważne zagrożenie dla zdrowia reprodukcyjnego ludzi, a zakażenia w czasie ciąży mogą prowadzić do przedwczesnego porodu, martwicy płodu lub być przenoszone na płód, co skutkuje powstaniem zakażeń wrodzonych i poważnymi chorobami. Akronim TORCH (*toxoplasma gondii*, inne [other], *rubella virus*, *cytomegalovirus* [CMV], *herpes simplex virus*) odnosi się do patogenów bezpośrednio związanych z rozwojem chorób

wrodzonych. Do patogenów o teratogennym potencjale dołącza się również inne mogące mieć wpływ na rozwój płodu takie jak *Zika virus*, *Treponema pallidum* wywołujący syfilis, czy ludzki wirus niedoboru odporności (*human immunodeficiency virus*, HIV). Pomimo, że łożysko wykształciło mechanizmy ograniczające przenoszenie patogenów, wiele patogenów pokonuje barierę krew-łożysko (*blood-placenta barrier*) stając się przyczyną infekcji wrodzonych. [41, 49]

Spośród wszystkich patogenów najczęstszą przyczyną ubytku słuchu jest CMV. Zakażenie CMV jest obciążone dużym ryzykiem uszkodzenia słuchu i rozwoju późnej postaci zmysłowo-nerwowej utraty słuchu w wielu krajach. Wrodzoną infekcję CMV stwierdza się u 0,4% do 2,3% wszystkich noworodków. Spośród niemowląt z potwierdzoną wrodzoną utratą słuchu, 6% do 7% ma wrodzoną infekcję CMV. Niemniej jednak, aż 43% niemowląt z wrodzonym CMV może uzyskać pozytywny wynik badania przesiewowego słuchu u noworodków, a następnie rozwinąć utratę słuchu typu zmysłowo-nerwowego w okresie niemowlęctwa lub dzieciństwa. [5, 50]

Wcześniactwo <33 Hbd.

Ryzyko utraty słuchu u wcześniaków jest wyższe niż u noworodków urodzonych o czasie ze względu na to, że słuchowa część układu nerwowego jest bardziej podatna na różne czynniki ryzyka. Pełną reaktywność na tony o częstotliwości 1000 Hz i 3000 Hz płód rozwija dopiero w 33. i 35. tygodniu ciąży, a więc u wcześniaków urodzonych przed 33. tygodniem ciąży proces dojrzewania aparatu słuchowego nie jest jeszcze zakończony, stąd pojawia się podatność aparatu słuchowego na uszkodzenie. [18] Występowanie utraty słuchu wzrasta wraz z niższym wiekiem ciążowym w czasie porodu i maleje w miarę zwiększania się wieku ciążowego oraz masy urodzeniowej (1,2–7,5% urodzonych w 24–31 tygodniu ciąży i 1,4–4,8% z masą urodzeniową 750-1500 g) oraz zwiększa się wraz z liczbą chorób współistniejących. Utrata słuchu występuje u 1,2% do 7,5% niemowląt hospitalizowanych na oddziałach intensywnej opieki neonatologicznej. Na tak wysoki odsetek wpływa fakt, że dzieci przebywające w tych oddziałach obciążone są wieloma czynnikami ryzyka. Należą do nich np. hiperbilirubinemia, sepsa, bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, martwicze zapalenie jelita, przedłużona wentylacja, otrzymywanie leków ototoksycznych oraz stosowanie wentylacji metodą membranowego natleniania pozaustrojowego (*extracorporeal membrane oxygenation*, ECMO). [46, 51]

Masa urodzeniowa <1500 g.

W badaniu przeprowadzonym w Holandii, van Dommelen i wsp. [52] podzielili 18636 noworodków urodzonych przed 32 tygodniem ciąży na cztery kategorie wagi urodzeniowej: <750 g, 750-999 g, 1000–1249 g, 1250–1499 g i  $\geq$ 1500 g. Odsetek dzieci z uszkodzeniem słuchu zmniejszał się wraz ze wzrostem wagi. Analiza regresji logistycznej wykazała istotny związek między masą urodzeniową, a jednostronną i obustronną utratą słuchu. Masa urodzeniowa była niezależnym wskaźnikiem ryzyka noworodkowej utraty słuchu. [52]

Punktacja Apgar <4 pkt. w 1 min lub punktacja Apgar <6 pkt w 5 min.

Skala Apgar, została opracowana w 1952 roku przez dr Virginię Apgar, anesteziolog z Uniwersytetu Columbia. Skala ta stanowi szybki sposób oceny noworodka bezpośrednio po urodzeniu i jego odpowiedzi na resuscytację. Wynik jest zapisywany po 1. i 5. minucie u wszystkich niemowląt, a dla tych, które uzyskają wynik siedem lub mniej po 5 minutach, oraz u tych, które wymagają resuscytacji, zapis jest powtarzany w interwałach co 5 minut, jako metoda monitorowania. Wśród punktowanych parametrów znajdują się skóra i jej kolor, czynność serca i puls, reakcja na bodźce, napięcie mięśniowe oraz sposób oddychania noworodka. Każdy z tych parametrów oceniany jest na skali od 0 do 2 punktów, co po podsumowaniu daje od 0 do 10 punktów. Stan noworodka oceniany jest jako dobry w przypadku 8–10 punktów, średni w przypadku 4–7 punktów i zły przy punktacji 4 punktów. [53]

Hardani i wsp. [54] w przekrojowym badaniu, w którym uczestniczyło 530 noworodków z czynnikami ryzyka utraty słuchu hospitalizowanych w oddziale neonatologicznym szpitala Abuzar w Iranie stwierdzili utratę słuchu u 27 (5,09%) dzieci. Punktacja Apgar poniżej 5 punktów była istotnie statystycznie związana z utratą słuchu ( $p < 0,001$ ). Natomiast Poonual i wsp. [55] przeprowadzili badanie na 3120 niemowlątach w wieku 3 miesięcy w Tajlandii, z których 135 (4,3%) miało potwierdzoną utratę słuchu. W analizie wieloczynnikowej czynnikiem ryzyka niezależnym z utratą słuchu w wieku 3 miesięcy był wynik Apgar poniżej 6 punktów w 5. minucie.

Żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej.

Powszechny dostęp do immunoprofilaktyki Rh i fototerapii wprowadzony w 1985 roku zmniejszył częstość wykonywania transfuzji wymiennej z 23,9% do 4,8%. Jednak wpływ neurotoksyczności bilirubiny nadal jest związany z wcześniactwem i może przyczyniać się do utraty słuchu w tej grupie dzieci. [56] Amina i wsp. [57] przeprowadzili prospektywne badanie obserwacyjne wśród 44 noworodków urodzonych po 34 tygodniu ciąży z ciężką żółtaczką,



która rozwinęła się w ciągu dwóch pierwszych tygodni życia. Pięcioro spośród 44 niemowląt rozwinęło zespół neuropatii słuchowej (*auditory neuropathy spectrum disorder*, ANSD). W wyniku analizy regresji logistycznej stwierdzono, że szczytowa bilirubina wolna była istotnie związana z rozwojem ANSD. Badacze doszli do wniosku, że bilirubina wolna jest bardziej czułym i specyficznym predyktorem ANSD niż bilirubina całkowita czy bilirubina związana. W badaniu przeprowadzonym przez Choi i wsp. [58] analizowano dane na temat czynników ryzyka utraty słuchu wśród 2404 niemowląt przebywających na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej z okresu 13 lat w szpitalu uniwersyteckim Hallym University College of Medicine w Seoul w Korei. Częstość występowania utraty słuchu wyniosła 1,8% (n=43). Porównanie między niemowlętami z utratą słuchu a niemowlętami z prawidłowym słuchem wykazało, że szczytowy poziom bilirubiny całkowitej był istotnie wyższy w grupie z utratą słuchu w porównaniu z grupą kontrolną.

Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych.

Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych jest istotnym czynnikiem ryzyka uszkodzenia słuchu. Badanie przeprowadzone przez Labaeka i wsp. [44] miało na celu ocenę występowania zaburzeń słuchu wśród noworodków z grupy wysokiego ryzyka oraz związanych z nimi czynników ryzyka na oddziale noworodkowym szpitala uniwersyteckiego w Nigerii. Analizie poddano dane 201 noworodków. Spośród 201 dzieci, pięć miało zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, a u 19 stwierdzono jedno- lub obustronne uszkodzenie słuchu. Czynnikiem ryzyka związanym z trwałym uszkodzeniem słuchu było przebycie zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. Natomiast Poonual i wsp. [55] przeprowadzili badanie na 3120 niemowlętach w wieku 3 miesięcy w Tajlandii, z których 135 (4,3%) miało potwierdzoną utratę słuchu. W analizie jednoczynnikowej zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych było istotnie związane z utratą słuchu, za to w analizie wieloczynnikowej nie osiągnęło poziomu istotności statystycznej.

Przebieg i konsekwencje zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych zależą od patogenu wywołującego chorobę. Kutz i wsp. [59] przebadali grupę 171 dzieci z bakteryjnym meningitis w wieku od 3 miesięcy do 17 lat (średni wiek 3,8 lat). Dzieci z pneumokokowym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych były młodsze, dłużej chorowały, wymagały dłuższej hospitalizacji, częściej miały napady padaczkowe i częściej stwierdzano u nich równoczesne zapalenie ucha środkowego w momencie diagnozy niż dzieci z meningokokowym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych. Dzieci z pneumokokowym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych charakteryzowały się większym prawdopodobieństwem utraty słuchu (35,9%) niż

dzieci z zapaleniem meningokokowym (23,9%), chociaż zależność ta nie osiągnęła istotności statystycznej. Do istotnych predyktorów utraty słuchu niezależnie od patogenu należały długość hospitalizacji, wystąpienie napadów padaczkowych, równoczesna neuropatia nerwu czaszkowego, podwyższone stężenie białka i obniżone glukozy w płynie mózgowo-rdzeniowym. U pacjentów, którzy otrzymali antybiotyki przed przyjęciem do szpitala rzadziej stwierdzano uszkodzenie słuchu po przebyciu choroby.

Jensen i wsp. [60] przebadali 32 dorosłych pacjentów z bakteryjnym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych. Przy wypisie pacjentów ze szpitala aż 57% z nich prezentowało objawy zmysłowo-nerwowego uszkodzenia słuchu >20 dB. Odsetek ten wzrósł do 61% po 2 miesiącach po opuszczeniu szpitala. Patogenem wywołujących chorobę w 38% był *Streptococcus pneumoniae*.

W świetle tych doniesień WHO podnosi wagę szczepień. Ponad 30% przypadków utraty słuchu jest konsekwencją przebycia infekcji, którym w większości można zapobiegać poprzez szczepienia oraz utrzymanie odpowiedniej higieny. [43]

Intensywna terapia >7 dni.

Na oddziałach intensywnej terapii noworodka przebywają dzieci, które znajdują się w grupie podwyższonego ryzyka uszkodzenia słuchu z powodu narażenia na szereg czynników ryzyka. Na oddziałach tych przebywają noworodki urodzone przedwcześnie, z niską masą urodzeniową, wadami genetycznymi, chorobami współistniejącymi wymagającymi intensywnej leczenia, często lekami zwiększającymi ryzyko uszkodzenia słuchu. [58] Nie bez znaczenia są również narażenie na hałas generowany przez urządzenia medyczne. [61] Wpływ mechanicznej wentylacji na uszkodzenie słuchu u noworodków wynika ze skumulowanego wpływu wielu czynników, do których zalicza się ekspozycję na wrodzone czynniki ryzyka, podawanie leków ototoksycznych na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej, infekcje oraz hałas powodowany przez urządzenia medyczne. Z tego powodu u noworodków hospitalizowanych na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej trwały ubytek słuchu rozwija się 10-20 razy częściej w porównaniu do ogólnej populacji. [62]

W wielu badaniach wykazało, że już pięciodniowy pobyt na oddziale intensywnej terapii może mieć negatywny wpływ na słuch. Jeong i wsp. [63] retrospektywnie analizowali dane z Narodowej Służby Ubezpieczeń Zdrowotnych w Korei. Dzieci urodzone w latach 2007–2013 były obserwowane do 2015 roku. Porównano czynniki ryzyka w grupie 847 dzieci z niedosłuchem z grupą kontrolną liczącą 2508 dzieci. Hospitalizacja na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej trwająca dłużej niż 5 dni była istotnym czynnikiem ryzyka utraty

słuchu u dzieci. Abu-Shaheen i wsp. [64] przeprowadzili badanie przekrojowe w Jordanii. Spośród 63042 dzieci objętych badaniem, 966 (1,5%) miało potwierdzoną znaczącą utratę słuchu a 7,1% było hospitalizowanych na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej ponad 5 dni. Wieloczynnikowa analiza regresji logistycznej wykazała, że hospitalizacja na oddziale intensywnej opieki noworodkowej trwająca dłużej niż pięć dni była istotnym czynnikiem ryzyka uszkodzenia słuchu.

Mechaniczna wentylacja >5 dni.

Wpływ mechanicznej wentylacji na uszkodzenie słuchu u noworodków wynika ze skumulowanego wpływu wielu czynników, do których zalicza się ekspozycję na wrodzone czynniki ryzyka, podawanie leków ototoksycznych na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej, infekcje oraz hałas powodowany przez urządzenia medyczne. [65]

Retrospektywne badanie przeprowadzone przez Choi i wsp. [58] wśród 2404 niemowląt przebywających na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej w Korei wykazało, że mechaniczna wentylacja była prowadzona istotnie dłużej u niemowląt z ubytkiem słuchu niż w grupie kontrolnej. Natomiast Eras i wsp. [66] przeprowadzili retrospektywne badanie 1360 wcześniaków z grupy wysokiego ryzyka urodzonych w 32 lub poniżej tygodniu ciąży i/lub masą urodzeniową  $\leq 1500$  g w Turcji. Stała utrata słuchu wystąpiła u 19 (1,4%) niemowląt. Analiza wieloczynnikowa wykazała, że wentylacja mechaniczna trwająca co najmniej 5 dni była istotnym czynnikiem związanym z utratą słuchu.

Leki ototoksyczne.

Użycie leków ototoksycznych u kobiet w ciąży i dzieci odpowiada za 4% utraty słuchu w dzieciństwie i wg WHO jest to czynnik, który można potencjalnie wyeliminować poprzez ścisłą kontrolę dawek i stężeń leków we krwi. [43] Do terapii, które działają ototoksycznie zalicza się długotrwałe leczenie aminoglikozydami lub połączenie leczenia aminoglikozydami i diuretykami pętlowymi oraz leczenie cytostatykami (szczególnie cisplatyną) w chorobach nowotworowych. Inne leki, takie jak salicylany i makrolidy, w tym azytromycyna, mogą powodować utratę słuchu, która jest zazwyczaj odwracalna. Ponadto pewne warianty mitochondrialne mogą zwiększać podatność na ototoksyczne działanie aminoglikozydów. [67]

We wspomnianym już wcześniej tajskim badaniu przeprowadzonym przez Poonual i wsp. [55] spośród 3120 noworodków leki ototoksyczne otrzymało 57% dzieci z uszkodzeniem słuchu i 2,9% dzieci bez uszkodzenia słuchu. Istotny związek pomiędzy leczeniem lekami ototoksycznymi stwierdzono zarówno w analizie jednoczynnikowej, jak i wieloczynnikowej.

Zespół wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem.

Zespoły genetyczne obejmują grupę objawów, które występując razem wskazują na konkretną chorobę. Ponad 119 genów jest związanych z utratą słuchu typu zmysłowo-nerwowego lub mieszanego. Utrata słuchu typu zmysłowo-nerwowego jest formą utraty słuchu towarzyszącą dodatkowym cechom klinicznym. Około 30% przypadków genetycznych utraty słuchu uważa się za syndromiczne, a odsetek ten maleje wraz z wiekiem z powodu większego udziału nabytej utraty słuchu wraz z wiekiem. Zidentyfikowano ponad 300 form syndromicznej utraty słuchu, w których charakterystyczne cechy kliniczne są stałym lub przynajmniej okresowym elementem. [68, 69] Najczęściej występujące przykłady zaburzeń genetycznych, które mogą obejmować utratę słuchu jako objaw stanowią następujące zespoły: zespół Alporta, zespół CHARGE, zespół Crouzona, zespół Downa, zespół Goldenhar, zespół Pendreda, niedokrwistość sierpowatokrwinkowa, choroba Tay-Sachsa, zespół Treachera Collinsa, zespół Ushera oraz zespół Waardenburga. [15]

#### *1.6. Pozostałe czynniki uszkodzenia słuchu*

Joint Committee on Infant Hearing [32, 70] wyróżniło dodatkowe czynniki ryzyka, które, jeśli ekspozycja na nie wystąpi w okresie postnatalnym, mogą przyczynić się do postępującego uszkodzenia słuchu manifestującego się klinicznie dopiero w okresie przedszkolnym lub szkolnym. W przypadku stwierdzenia narażenia na czynniki ryzyka opóźnionego wystąpienia lub postępującej utraty słuchu, kompleksowa ocena audiologiczna powinna zostać przeprowadzona (w zależności od czynników ryzyka) w okresie między wypisem ze szpitala a 9. miesiącem życia. Do czynników tych zalicza się:

- potwierdzone bakteryjne i/lub wirusowe zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych lub zapalenie mózgu,
- stany pourazowe głowy, zwłaszcza obejmujące wyrostek sutkowaty kości skroniowej,
- chemioterapia,
- zaniepokojenie rodziny/opiekuna dotyczące słuchu, mowy, języka lub rozwoju dziecka.

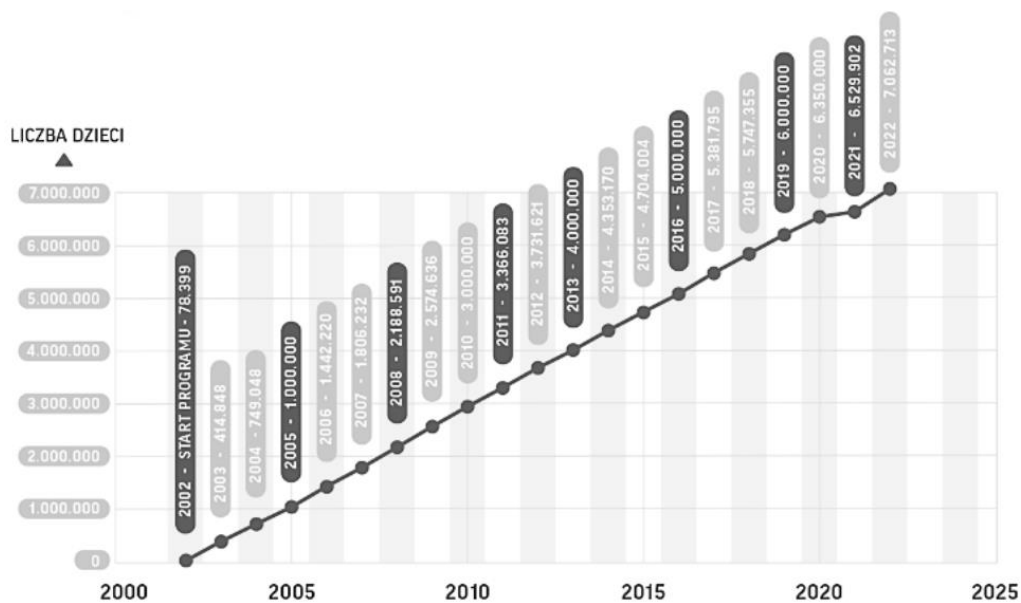
Opóźnienie rozwoju mowy i języka oraz zauważone przez rodziców nieadekwatne reakcje na bodźce słuchowe są wskazaniem do natychmiastowego skierowania dziecka na diagnostykę słuchu. Gdy opiekun wyraża zaniepokojenie, że dziecko nie reaguje na dźwięki w domowym otoczeniu, bądź zauważa opóźnienia w mowie i/lub języku, zaleca się zebranie szczegółowego wywiadu medycznego oraz ocenę dziecka pod kątem wysięku w uchu środkowym. Skierowanie do audiologa w celu oceny słuchu jest zalecane niezależnie od

czynników ryzyka i możliwej obecności wysięku w uchu środkowym. [70] Współwystępowanie konkretnych zaburzeń rozwojowych z niedosłuchem zostało zauważone u dzieci z ogólnym opóźnieniem rozwojowym. Najczęstszymi zaburzeniami rozwojowymi są upośledzenie umysłowe, mózgowie porażenie dziecięce, zaburzenia ze spektrum autyzmu, zaburzenie nadpobudliwości psychoruchowej oraz trudności w nauce. [71, 72]

Zapalenie ucha środkowego lub obecność wysięku w uchu środkowym może wpływać na opóźnienia diagnozy utraty słuchu i dodatkowo także mieć negatywny wpływ na słuch. Przewlekłe zapalenie ucha środkowego zazwyczaj wiąże się z pewnym stopniem utraty słuchu. Jest to najczęściej utrata słuchu typu przewodzeniowego i wynika z uszkodzenia błony bębenkowej i/lub zmianami w łańcuchu kosteczek słuchowych powodowanych zrostami lub erozją wywołaną przewlekłym procesem zapalnym. [73] Uszkodzenie słuchu po zapaleniu ucha środkowego w różnym stopniu wpływa na uszkodzenia słuchu i w dużej mierze zależy od czasu trwania infekcji, patogenu wywołującego stan zapalny, obecności i ilości wysięku oraz rozwoju dodatkowych powikłań w postaci powstania ropni w tej okolicy lub zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. [74]

### *1.7. Program skryningowy*

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (PPPBSN) został wprowadzony w Polsce w 2002 roku dzięki Fundacji Wielkiej Orkiestry Świątecznej Pomocy (WOŚP). [75-77] Wg danych WOŚP w ramach PPPBSN do listopada 2021 roku przebadano 7 milionów noworodków. [78] Rycina 1 przedstawia liczbę dzieci przebadanych w kolejnych latach trwania programu. Liczba przebadanych dzieci rosła liniowo z wyjątkiem okresu pandemii, w czasie której w 2020 roku zawieszono działalność 60 (66,67%) ośrodków prowadzących diagnostykę audiologiczną, a 30 (33,33%) pracowało w reżimie sanitarno-epidemiologicznym. W 2021 roku zawieszono pracę jedynie 5 (5,26%) ośrodków diagnostycznych z powodu umiejscowienia ich w placówkach zajmujących się wyłącznie leczeniem pacjentów zakażonych wirusem SARS-CoV-2. [79] Obecnie w ramach programu badania wykonywane są w 390 ośrodkach I stopnia referencyjności. Noworodki z podejrzeniem wad słuchu kierowane są do 94 ośrodków II i III stopnia referencyjności. [78]

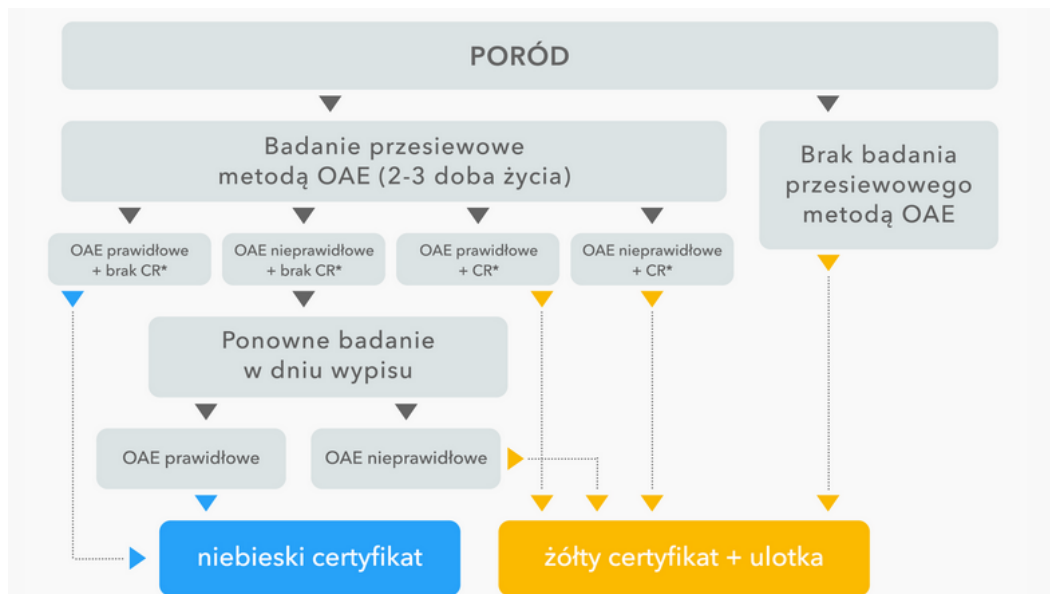


Rycina 1. Liczba dzieci przebadanych w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w latach 2002-2022 (przedrukowano [78])

Zgodnie z założeniami PPPBSN badaniem przesiewowym słuchu objęte są wszystkie żywo urodzone noworodki zanim opuszczą oddział neonatologiczny. Badanie otoemisji akustycznej wywołanej trzaskiem (*transiently evoked otoacoustic emission*, TOAE) wykonuje się w 2-3 dobie życia. [77, 80] Jest to metoda szybka, nieinwazyjna, łatwa do wykonania z możliwością automatycznej rejestracji wyniku. [81] Noworodki, które z przyczyn niezależnych nie miały wykonanego przesiewowego badania słuchu w oddziale neonatologicznym kierowane są do ośrodków audiologicznych w celu wykonania tego badania. W przypadku uzyskania nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego słuchu noworodki kierowane są na badania audiologiczne celem przeprowadzenia diagnostyki audiologicznej i postawienia rozpoznania przed ukończeniem 3. miesiąca życia. Wszystkie dzieci z potwierdzonym niedosłuchem powinny otrzymać właściwą pomoc przed ukończeniem 6. miesiąca życia. Wszystkie dzieci z niedosłuchem późno ujawniającym się, postępującym lub nabytym powinny być zdiagnozowane i otrzymać pomoc w jak najkrótszym czasie.

PPPBSN w Polsce jest realizowany w ośrodkach o 3 stopniach referencyjności [33] zdefiniowanych zgodnie z Ustawą o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych. [82] Ścieżka skryningu rozpoczyna się w ośrodkach o I stopniu referencyjności, tj. w oddziałach neonatologicznych, oddziałach noworodkowych, oddziałach ginekologiczno-położniczych i oddziałach intensywnej terapii noworodka. [78, 80] W takim ośrodku badanie przesiewowe słuchu, tj. OAE wywołanej trzaskiem, wykonywane jest wcześniej, w 2-3. dobie życia. Jeśli wynik jest prawidłowy i u dziecka nie występują żadne czynniki ryzyka wystąpienia niedosłuchu, dziecko kończy diagnostykę otrzymując niebieski

certyfikat. Jeśli wynik jest nieprawidłowy, wtedy powtórne badanie przesiewowe słuchu wykonywane jest w dniu wypisu ze szpitala. Ponownie, jeśli wynik jest prawidłowy, i u dziecka nie występują żadne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu, dziecko kończy diagnostykę otrzymując niebieski certyfikat. W przypadku uzyskania kolejnego nieprawidłowego wyniku lub wystąpienia czynników ryzyka uszkodzenia słuchu, dziecko otrzymuje żółty certyfikat i kierowane jest do ośrodka o II stopniu referencyjności.

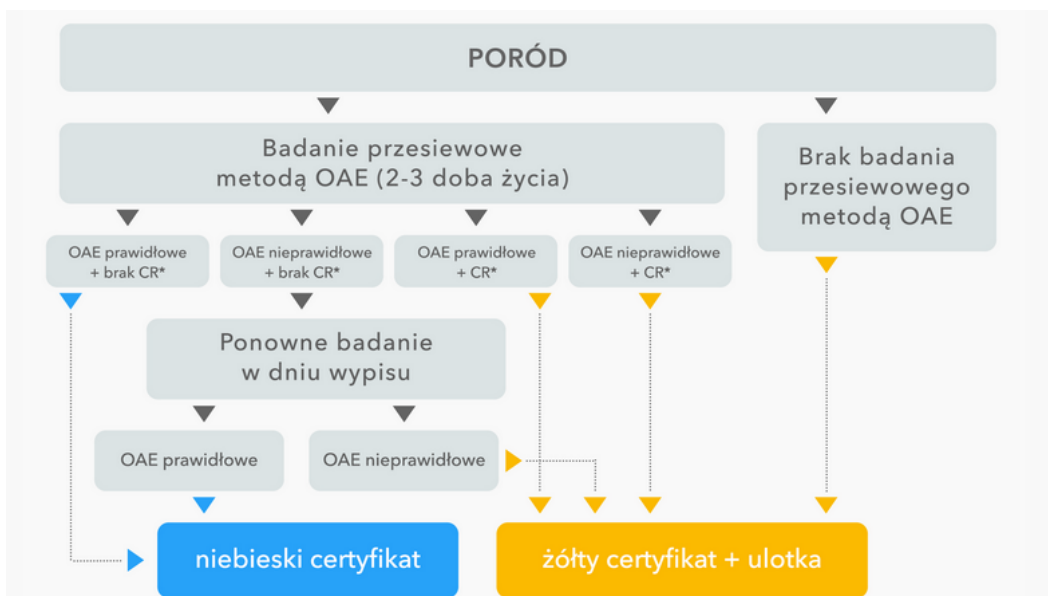


Rycina 2 przedstawia schematycznie ścieżkę postępowania programu skryningowego w ośrodku o I stopniu referencyjności. Ponadto wyniki pierwszego badania skryningowego oraz informacje na temat obecności czynników ryzyka wystąpienia uszkodzenia słuchu

przekazywane są do komputerowej centralnej bazy danych.



Rycina 3 prezentuje wzory naklejek z certyfikatami, które wklejane są do książeczki zdrowia dziecka po otrzymaniu wyniku badania w ośrodku o I stopniu referencyjności.



Rycina 2. Schemat ścieżki Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (przedrukowano [78])

CR, czynnik ryzyka; OAE (otoacoustic emission), otoemisja akustyczna.





Rycina 3. Wzory naklejek z certyfikatami Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce.

Zgodnie z zasadą działania programu ośrodki o II stopniu referencyjności prowadzą specjalistyczną diagnostykę audiologiczną oraz obserwację następujących grup dzieci:

- noworodki z nieprawidłowym wynikiem badania słuchu w co najmniej jednym uchu,
- dzieci, u których stwierdzono obecność co najmniej jednego czynnika ryzyka uszkodzenia słuchu niezależnie od wyniku badania słuchu,
- dzieci, które nie miały wykonanego badania słuchu w ośrodku o I stopniu referencyjności,
- dzieci skierowane przez lekarza pierwszego kontaktu z podejrzeniem uszkodzenia słuchu w wyniku przebytych chorób lub na podstawie obserwacji dziecka i jego nieprawidłowej reakcji na bodźce słuchowe.

Do ośrodków o II stopniu referencyjności należą placówki audiologiczne lub laryngologiczne, przy czym w każdym województwie znajduje się przynajmniej jeden taki ośrodek. Wyniki badań audiologicznych uwzględniające rodzaj i głębokość uszkodzenia słuchu przesyłane są do centralnej bazy danych. [83]

Ośrodki o III stopniu referencyjności prowadzą wielospecjalistyczną opiekę nad dziećmi z uszkodzeniem słuchu. Posiadają specjalistów takich jak psycholog, logopeda, surdopedagog, foniatra, okulista, nefrolog, kardiolog, neurolog, a także innych zależnie od indywidualnych potrzeb małych pacjentów. Zespół specjalistów ocenia rozwój psychoruchowy dziecka. Ośrodki wykonują interwencje audiologiczne, dopasowują aparaty słuchowe i współpracują z ośrodkami wszczepiającymi implanty słuchowe. Prowadzą systematyczną kontrolę korzyści ze stosowania aparatów słuchowych, prowadzą leczenie podjęte do 6. miesiąca życia i później połączone z rehabilitacją dzieci z protezami słuchowymi lub implantami ślimakowymi. W zależności od potrzeb współpracują z ośrodkami rehabilitacji. [75, 84]

Dzieci objęte opieką ośrodka o III stopniu referencyjności badane są co 6 miesięcy. Badania obejmują TOAE, słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu (*auditory brainstem response*, ABR), audiometrię impedancyjną, badania logopedyczne oraz psychologiczne odpowiednie do wieku dziecka. Aparaty słuchowe przeznaczone są dla dzieci z potwierdzonym niedosłuchem 40 dB lub głębszym. W przypadku rozpoznania obustronnego niedosłuchu głębokiego i braku postępów w rehabilitacji u dziecka posiadającego aparat słuchowy, ośrodek kwalifikuje do implantacji ślimakowej. Zgodnie z konsensusem wypracowanych na konferencji przez specjalistów z amerykańskimi Narodowymi Instytutami Zdrowia (*National Institutes of Health*, NIH) [85, 86], w odniesieniu do dzieci, wcześniejsze zaopatrzenie dzieci w implanty ogranicza negatywne konsekwencje deprivacji słuchowej i pozwala na sprawniejszy rozwój mowy i języka. Wszczepienie implantu ślimakowego można rozważyć u dzieci w wieku 2 lat lub starszych z głębokim (>90 dB) obustronnym ubytkiem słuchu typu zmysłowo-nerwowego i minimalną percepcją mowy po okresie rehabilitacji, która nie przyniosła oczekiwanych rezultatów. Dodatkowo u dzieci z dużymi wadami wzroku implantacja sprzyja rozwojowi niezależności i poprawia jakość życia. Implantacja powinna być poprzedzona badaniami radiologicznymi (badanie tomografii komputerowej i rezonansu magnetycznego) w celu oceny warunków anatomicznych oraz potwierdzenia obecności ślimaka, przewodu słuchowego wewnętrznego i nerwu słuchowego. Konsensus grupy HEARRING [87] opublikowany w 2017 roku potwierdza, że stwierdzenie nawet niewielkiego (<30 dB) zakresu dynamiki akustycznej jest wskazaniem do implantacji. U dzieci z obustronnym uszkodzeniem słuchu przechodzących jednostronną implantację ważna jest rehabilitacja i ocena użytkowania aparatu słuchowego po drugiej stronie. Z badań Drela i wsp. [88] wynika, że 37,5% dzieci nie nosiło aparatu słuchowego, co może być istotnym wskazaniem do implantacji kontralateralnej.

### *1.8. Wykrywalność zaburzeń słuchu w programie przesiewowym i bez programu przesiewowego*

Powszechne programy skryningowe zaburzeń słuchu u noworodków pełnią istotną rolę w wykrywaniu zaburzeń słuchu na wczesnym etapie. Yoshinaga-Itano i wsp. [89] porównali odsetek wykrywalności zaburzeń słuchu u dzieci objętych i nieobjętych programami przesiewowymi badań słuchu noworodków. W USA dzięki programom skryningowym wcześnie, tj. przed ukończeniem 6 miesiąca życia, prawidłowo zdiagnozowano zaburzenia słuchu u 84% z ubytkiem słuchu w porównaniu do 8% w grupie dzieci nie objętej programem skryningowym. Jeśli chodzi o czas wykrycia wady słuchu, w grupie poddanej badaniom skryningowym 25% zaburzeń było wykrytych do 2,5. tygodnia życia, 50% do 5. tygodnia życia, a 75% do 3. miesiąca życia. Natomiast 16% dzieci zostało zdiagnozowanych po 6. miesiącu życia. W grupie bez badań skryningowych jedynie 8% zaburzeń wykryto przed ukończeniem 6. miesiąca życia, a mediana wieku dziecka w momencie postawienia diagnozy wyniosła 23 miesiące.

## 2. Cele i założenia pracy

Cele główne rozprawy doktorskiej przeprowadzone w oparciu o przekrojowe badanie populacji dzieci objętych opieką Kliniki Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego we Wrocławiu w latach 2019–2021 w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków były:

1. Ocena częstości występowania zaburzeń słuchu oraz
2. Ocena częstości występowania czynników ryzyka ubytku słuchu.

Cele szczegółowe obejmowały:

1. Porównanie częstości występowania niedosłuchu u pacjentów obciążonych czynnikami ryzyka i bez czynników ryzyka
2. Analiza czynników ryzyka w zależności od ekspozycji na liczbę czynników ryzyka
3. Analiza czynników ryzyka niedosłuchu u noworodków
4. Analiza czynników ryzyka późnego niedosłuchu u dzieci
5. Ocena dodatkowych czynników ryzyka, stanowiących powód skierowania dziecka na badania słuchu do ośrodka o II stopniu referencyjności i ich powiązanie z wystąpieniem niedosłuchu u dzieci.
6. Ocena czasu zgłaszalności się pacjentów do ośrodka o II stopniu referencyjności skierowanych na kontrolne badania słuchu u noworodka z ośrodka o I stopniu referencyjności

### 3. Materiał i metody

#### 3.1. *Miejsce prowadzenia badań*

Badania prowadzono w Klinice Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego we Wrocławiu w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków. Ponieważ Klinika pełni rolę ośrodka o II i III stopniu referencyjności w ramach powszechnych przesiewowych badań słuchu i zajmuje się specjalistyczną diagnostyką audiologiczną oraz obserwacją dzieci, u których podejrzewa się zaburzenia słuchu, do Kliniki kierowane były dzieci na różnych etapach diagnostyki lub rehabilitacji słuchu. Jest to badanie przekrojowe o charakterze retrospektywnym. W badaniu przeanalizowano wizyty, na które pacjenci zgłosili się do ośrodka na badanie słuchu od roku 2019 do roku 2021. Protokół badania został zatwierdzony przez Komisję Bioetyczną Dolnośląskiej Izby Lekarskiej we Wrocławiu.

#### 3.2. *Materiał*

W ramach niniejszego badania zebrano i przeanalizowano dane demograficzne, informacje na temat czynników ryzyka uszkodzenia słuchu w okresie prenatalnym, perinatalnym i postnatalnym, liczbę i rodzaj wykonanych badań oraz wyniki następujących badań słuchu:

- badanie otoemisji akustycznej wywołanej trzaskiem (TOAE),
- badanie audiometrii impedancyjnej, tj. pomiar ciśnienia w uchu środkowym, odruchów mięśnia strzemiączkowego i napięcia błony bębenkowej,
- badanie wywołanych potencjałów słuchowych z pnia mózgu (*auditory brainstem responses*, ABR) przy braku zarejestrowania otoemisji akustycznej.

Badania słuchu w klinice przeprowadzono z wykorzystaniem specjalistycznego sprzętu. Do badania otoemisji akustycznej wykorzystano platformę Titan (Interacoustics, Middelfart, Dania), która stanowi zaawansowane narzędzie do przesiewowego badania słuchu lub bardziej zaawansowanej diagnostyki. Modułową jednostkę można dostosować do automatycznego przeprowadzania badania otoemisji zniekształceń nieliniowych (*distortion product – otoacoustic emission*, DPOAE), TOAE, tympanometrii oraz tympanometrii szerokopasmowej. Urządzenie może być obsługiwane manualnie, jak i sterowanie z komputera PC, z opcją drukowania wyników na małej drukarce termicznej lub drukarce podłączonej do komputera PC. Do badania ABR wykorzystano urządzenie Eclipse (Interacoustics, Middelfart, Dania) produkowane przez tego samego producenta. Eclipse to urządzenie audiometryczne

przeznaczone do rejestracji i oceny potencjałów wywołanych słuchowych. Urządzenie składa się z platformy sprzętowej, przedwzmacniacza, transduktorów stymulacyjnych i elektrod rejestracyjnych i obsługiwane się wyłącznie z poziomu komputera PC.



Rycina 4 przedstawia urządzenia wykorzystywane do przeprowadzenia badań słuchu u dzieci.



Rycina 4. Platforma Titan i urządzenie Eclipse wykorzystywane do badań słuchu u dzieci.

Kryteria włączenia dzieci do analizy pokrywały się z kryteriami objęcia opieką specjalistyczną i diagnostyką audiologiczną i były następujące:

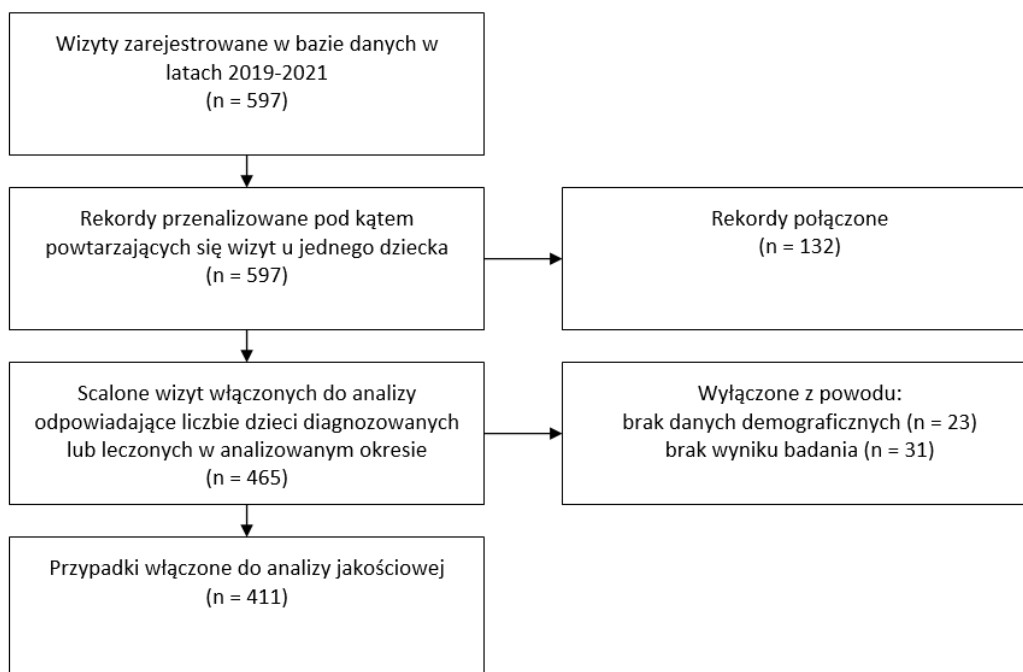
- noworodki, u których wynik badania słuchu był nieprawidłowy w co najmniej jednym uchu w badaniu w 2-3. dobie życia;
- dzieci, u których stwierdzono obecność co najmniej jednego czynnika ryzyka uszkodzenia słuchu niezależnie od wyniku testu przesiewowego słuchu;
- dzieci, które nie miały wykonanego badania słuchu w ośrodku o I stopniu referencyjności;

- dzieci skierowane przez lekarza pierwszego kontaktu z podejrzeniem uszkodzenia słuchu w wyniku przebytych chorób lub na podstawie obserwacji dziecka i jego nieprawidłowej reakcji na bodźce słuchowe, w celu weryfikacji czynników ryzyka i przeprowadzenia specjalistycznej diagnostyki słuchu;
- dzieci w trakcie rehabilitacji słuchu zgłaszające się na badania kontrolne.

Kryteria wyłączenia związane były z niekompletną informacją w dokumentacji medycznej:

- brak danych demograficznych,
- brak wyniku badania słuchu, np. z powodu braku współpracy dziecka.

Materiał do badania stanowiły historie choroby dzieci zgłaszających się do kliniki. Ogółem w analizowanym okresie zarejestrowano 597 wizyt z udziałem 465 dzieci (132 wizyty przeprowadzono u dzieci zgłaszających się po raz kolejny). Z tego 54 przypadki zostały wyłączone z powodu niekompletnych danych wymaganych do analizy. Kompletnie przebadano 411 dzieci. Rycina 5 przedstawia diagram analizy i rekordów wizyt i włączenia dzieci do analizy.



Rycina 5. Schemat procesu włączania pacjentów do analizy

### 3.3. Metody analizy statystycznej

Dane demograficzne dziecka i matki oraz wyniki badań słuchu wprowadzono do arkusza kalkulacyjnego programu Microsoft 365 Excel (Microsoft Corp., Redmond, WA,

USA). Dane następnie zostały poddane analizie statystycznej z wykorzystaniem programu R Project for Statistical Computing v. 3.4.1.

W celu przedstawienia wyników wybrano odpowiednie statystyki opisowe. W przypadku zmiennych ciągłych, normalność rozkładu badanych zmiennych oceniano testem Shapiro-Wilka. Jako statystyki opisowe tych zmiennych wybrano średnią arytmetyczną z odchyleniem standardowym, medianę wraz z zakresem. Do zmiennych ciągłych zaliczono wiek dziecka i matki oraz odstępy czasowe pomiędzy badaniami.

Cechy jakościowe (zmienne nominalne) przedstawiono w formie liczbowej i procentowej. Do takich zaliczono dane z dokumentacji medycznej dotyczące liczby przeprowadzonych badań. Do porównania grup z cechami jakościowymi wykorzystano tabele krzyżowe i użyto testu Chi-kwadrat lub testu dokładnego Fishera w zależności od liczebności oczekiwanych.

Do oceny siły związku pomiędzy liczbą czynników ryzyka, a obecnością ubytku słuchu u dzieci wykorzystano współczynnik korelacji Spearmana.

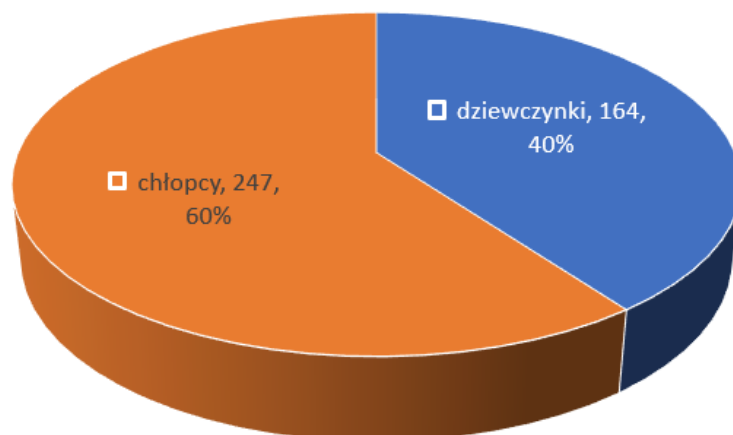
We wszystkich testach przyjęto poziom  $p < 0,05$  za istotny statystycznie.



## 4. Wyniki

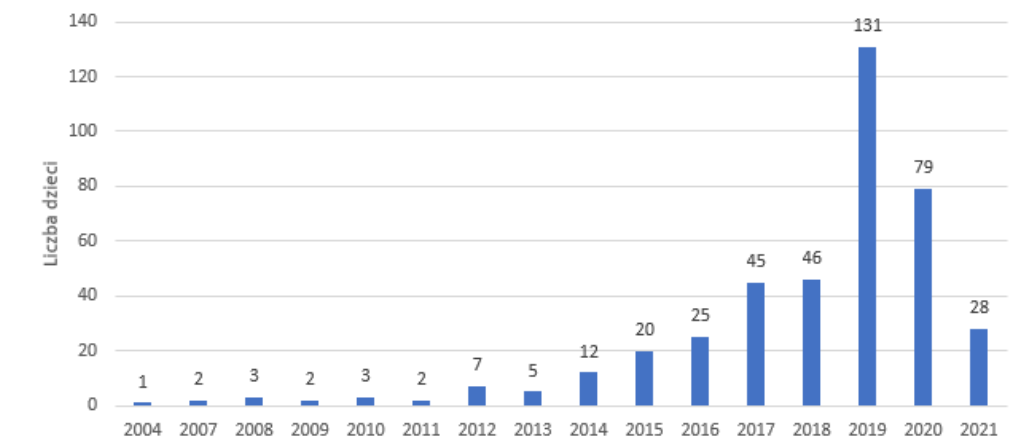
### 4.1. Opis badanej grupy

Badana grupa składała się z 411 dzieci, tj. 164 dziewczynek i 247 chłopców. Rycina 6 przedstawia podział grupy badanej według płci.



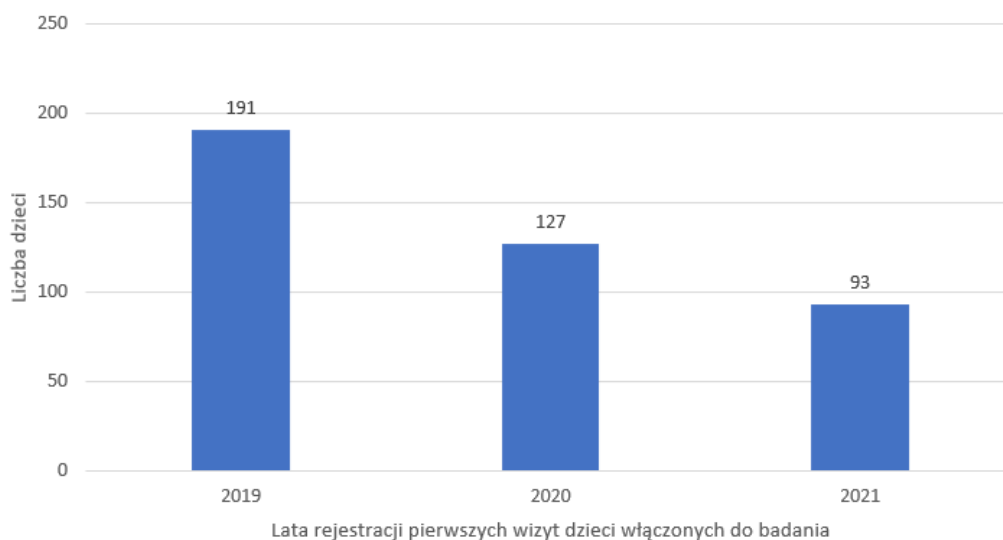
Rycina 6. Rozkład grupy badanej według płci.

Dzieci zgłaszały się na badanie słuchu w różnym wieku. Najstarsze dziecko urodziło się w czerwcu 2004 roku, a najmłodsze dziecko we wrześniu 2021 roku. W celu zilustrowania rozkładu dat urodzenia dzieci użyto wykresu, kategoryzując lata urodzenia. Rycina 7 prezentuje rozkład badanej grupy w podziale na rok urodzenia.



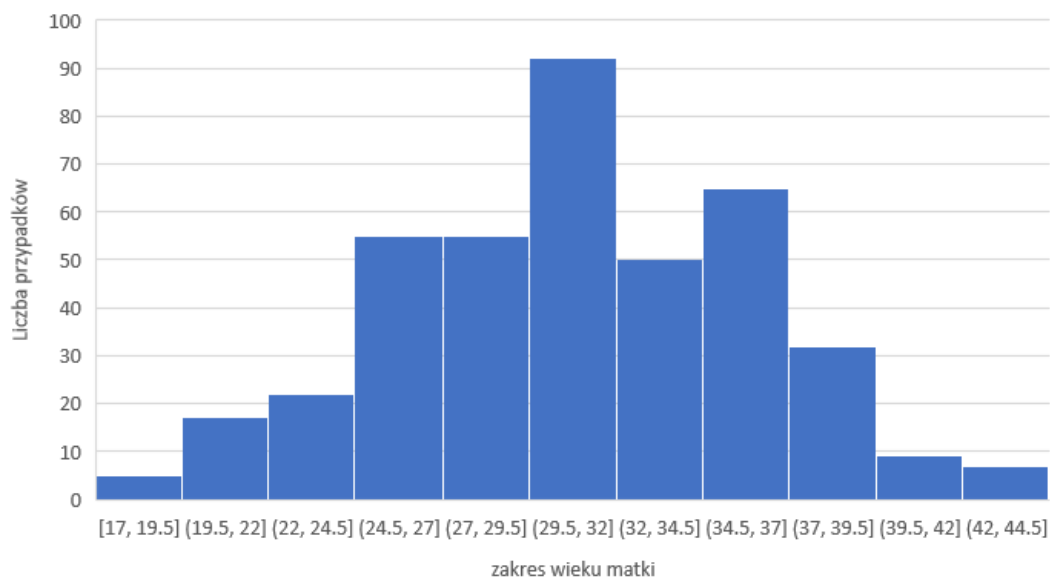
Rycina 7. Rozkład badanej grupy według roku urodzenia.

Objęte analizą wizyty w Klinice związane z badaniem słuchu odbywały się od 2019 roku do 2021 roku. W 2019 roku rozpoczęło diagnostykę 191 dzieci, w 2020 roku objęto diagnostyką 127 dzieci, a w 2021 roku na swojej pierwszej wizycie w klinice pojawiło się 93 dzieci. Rycina 8 przedstawia rozkład liczby dzieci rozpoczynających leczenie w kolejnych latach.



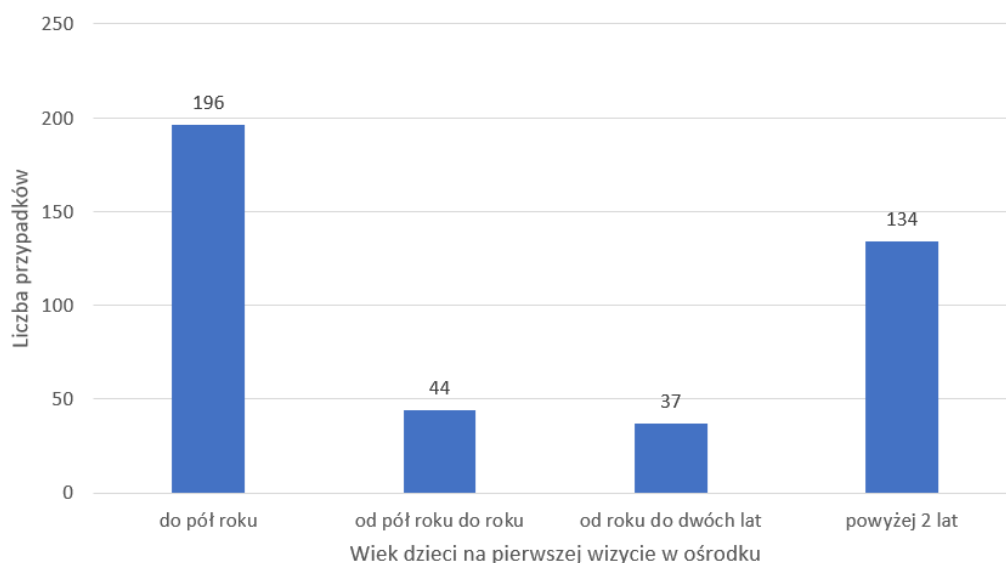
Rycina 8. Rozkład liczby dzieci rozpoczynających leczenie w kolejnych latach badania.

Średnia wieku matki przy porodzie wyniosła  $31,24 \pm 5,28$  lata z medianą wynoszącą 32 lata (zakres: 17–44). Test Shapiro-Wilka wykazał, że dane nie mają rozkładu normalnego ( $p=0,0226$ ), choć kurtoza wynosząca  $-0,23$  wskazuje na niewielkie rozproszenie wyników i występowanie wartości różniących się od średniej. Rycina 9 przedstawia histogram rozkładu wieku matek. Tabela 20 w dalszej części niniejszego rozdziału prezentuje analizę statystyczną wieku matek oraz wybranych zakresów wieku dzieci.



Rycina 9. Histogram wieku matek.

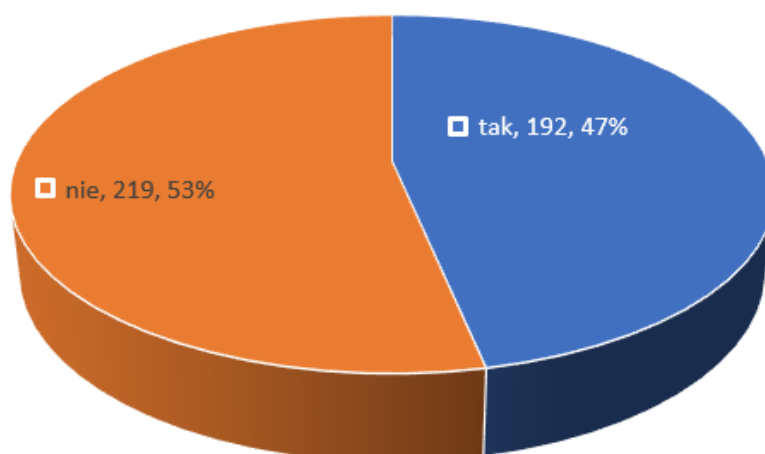
Wiek dzieci na pierwszej wizycie w ośrodku był bardzo zróżnicowany i wahał się od 4 dni do 15 lat. Ogółem, w momencie pierwszej wizyty 239 dzieci było w wieku poniżej 1 roku życia, a 172 dzieci powyżej pierwszego roku życia. U dzieci starszych częściej niż u dzieci młodszych wykonywano badania kontrolne w przypadku (1) podejrzenia ubytku słuchu, (2) stwierdzenia ubytku słuchu we wcześniejszych badaniach w tutejszej Klinice lub w innych ośrodkach, (3) w czasie kwalifikacji do aparatu słuchowego lub implantu ślimakowego. Rycina 10 przedstawia rozkład wieku dzieci. Widać na nim, że większość pacjentów stanowią dzieci do 6 miesięcy życia ( $\leq 183$  dnia życia), które są diagnozowane pod kątem wrodzonego ubytku słuchu oraz dzieci powyżej dwóch lat, które pozostają pod opieką ośrodka z powodu wystąpienia u nich ubytku słuchu lub obecności czynników ryzyka zwiększających prawdopodobieństwo opóźnionego rozwoju ubytku słuchu.



Rycina 10. Wiek pacjentów z podziałem na wybrane przedziały wiekowe odpowiadające ramom czasowym ustalonym w Programie Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków.

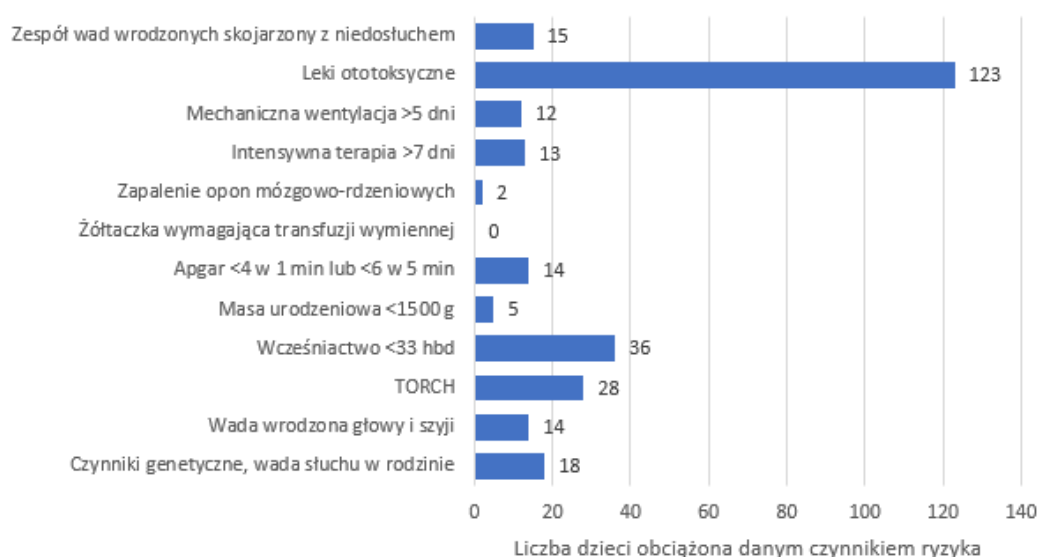
#### 4.2. Występowanie czynników ryzyka w badanej grupie

W analizowanej grupie dzieci zbadano rodzaj i częstość występowania czynników ryzyka. W analizie wzięto pod uwagę czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków oraz dodatkowe czynniki, które odpowiadają za uszkodzenie słuchu późno ujawniające się. W grupie badanej czynniki uszkodzenia słuchu u noworodków odnotowano u 192 (46,7%) dzieci. Rycina 11 przedstawia rozkład badanej grupy ze względu na występowanie czynników ryzyka. U 25 (6,1%) dzieci uzyskano wynik nieprawidłowy podczas badania słuchu w ośrodku o I stopniu referencyjności. U 3 (0,7%) dzieci badania nie wykonano ze względu na awarię sprzętu medycznego.



Rycina 11. Występowanie czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.

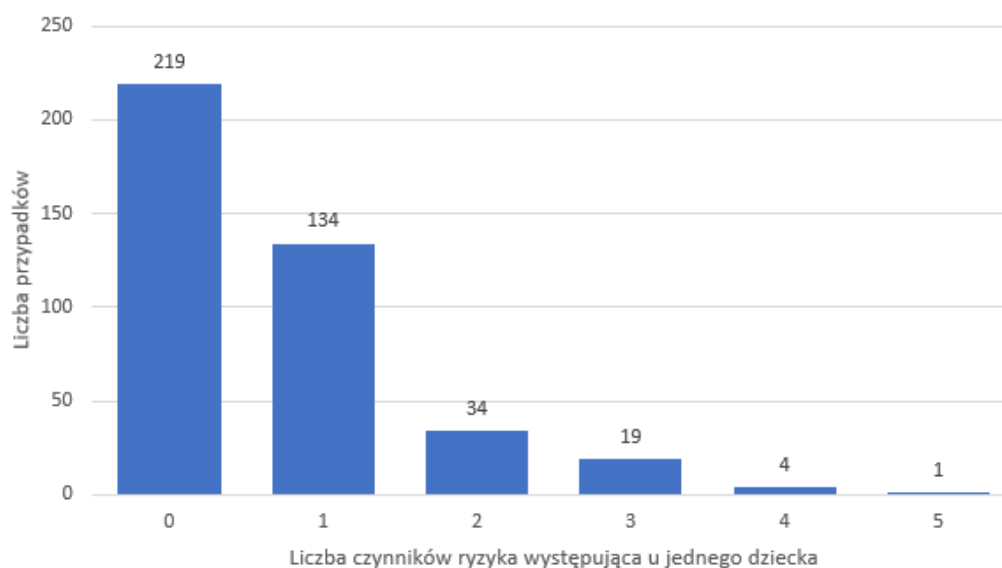
W badanej grupie dominowały leki ototoksyczne w wywiadzie, które mogły nałożyć się z przypadkami leczonych infekcji u starszych dzieci, wcześniactwo oraz infekcje TORCH. Rycina 12 ilustruje liczbę i rodzaj czynników ryzyka z założeniem, że jedno dziecko może być obciążone więcej niż jednym czynnikiem ryzyka.



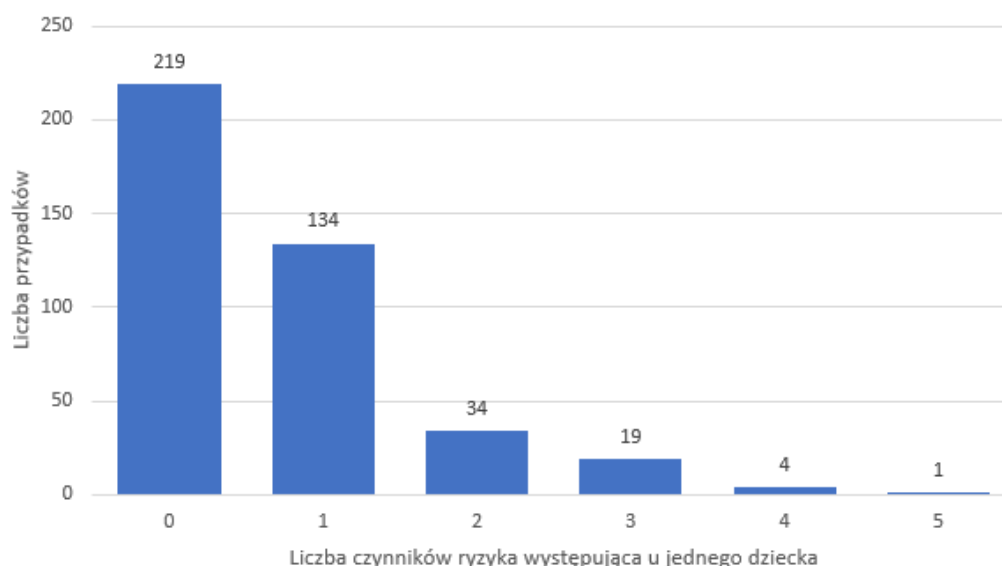
Rycina 12. Występowanie czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.

Ponad połowa badanej grupy nie była obciążona czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków (53,3%; n=219). Około jedna trzecia dzieci miała jeden czynnik ryzyka (32,6%; n=134), 8,3% (n=34) miało 2 czynniki ryzyka, 4,6% (n=19) miało 3 czynniki ryzyka, tylko 1%

(n=4) miał 4 czynniki ryzyka i jedno dziecko było obciążone 5 czynnikami ryzyka.

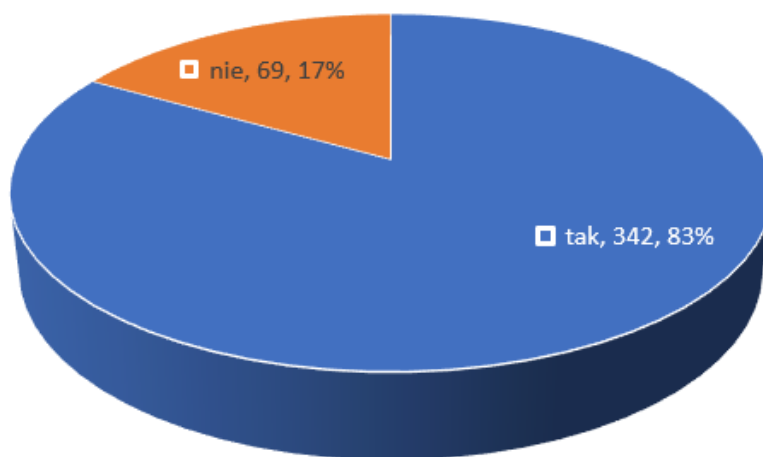


Rycina 13 przedstawia rozkład badanej grupy w zależności od liczby czynników ryzyka.



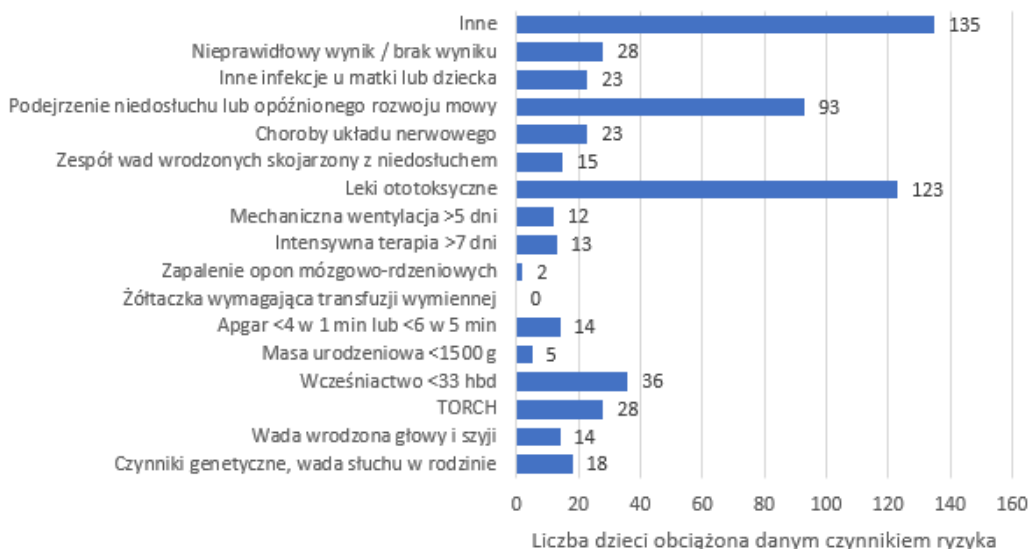
Rycina 13. Liczba czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.

Biorąc pod uwagę dodatkowe czynniki ryzyka liczba dzieci z grupy ryzyka wrosła do 342 (83,2%) dzieci. Przy uwzględnieniu wszystkich czynników ryzyka tylko 69 (16,8%) nie miało żadnego czynnika ryzyka. Rycina 14 przedstawia rozkład występowania czynników ryzyka w badanej grupie.



Rycina 14. Występowanie wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u dzieci.

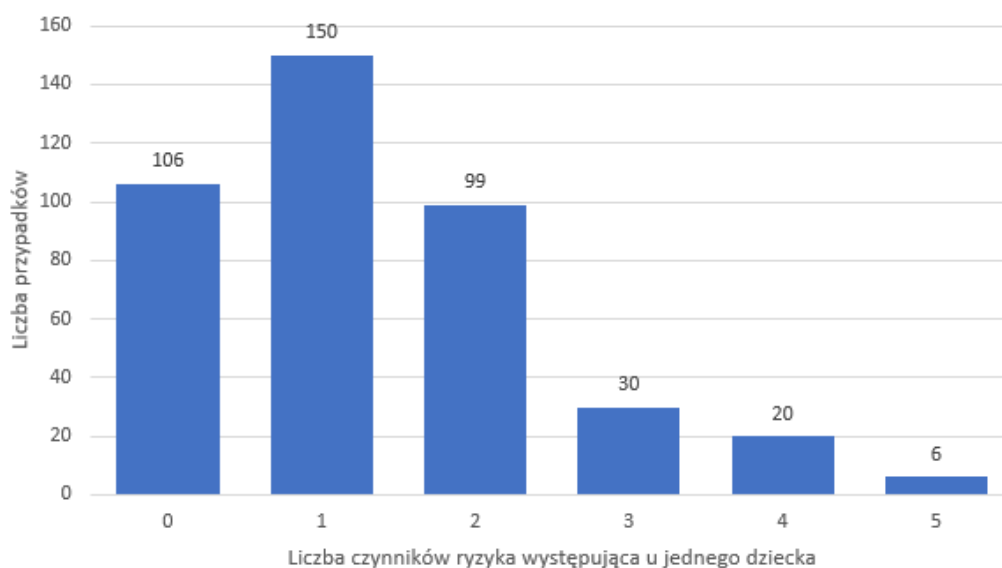
Analizując rodzaj czynników, najczęściej było innych czynników (32,8%; n=135) – ich rodzaj zostanie omówiony w kolejnych rozdziałach. Następne w kolejności były leki ototoksyczne (29,9%; n=123) i podejrzenie niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy (22,6%; n=93), z którym to czynnikiem zgłaszały się dzieci starsze w okresie rozwoju mowy. Rycina 15 ilustruje liczbę i rodzaj czynników ryzyka z założeniem, że jedno dziecko może być obciążone więcej niż jednym czynnikiem ryzyka.



Rycina 15. Występowanie wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia.

Biorąc pod uwagę liczbę wszystkich czynników ryzyka jedynie około jedna czwarta dzieci nie była obciążona żadnym czynnikiem ryzyka (25,8%; n=106). Około jedna trzecia dzieci miała jeden czynnik ryzyka (36,5%; n=150%), około jedna czwarta 24,1% (n=99) miała 2 czynniki ryzyka, 7,3% (n=30) miało 3 czynniki ryzyka, 4,9% (n=20) miało 4 czynniki ryzyka

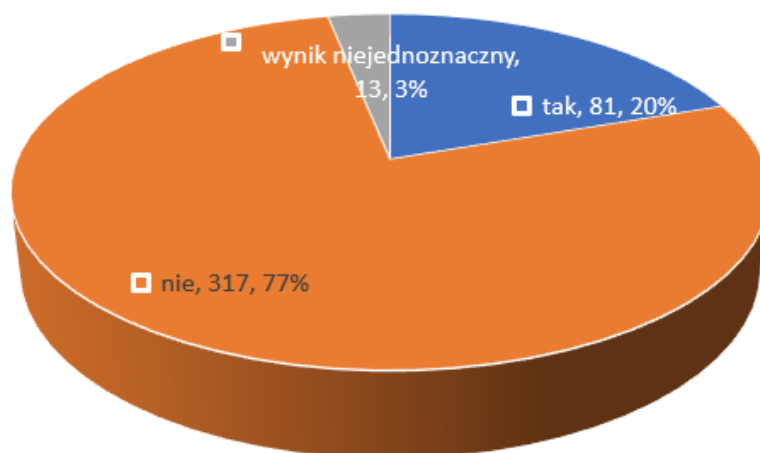
i 1,5% (n=6) dzieci było obciążone 5 czynnikami ryzyka. Rycina 16 przedstawia rozkład badanej grupy w zależności od liczby czynników ryzyka z założeniem, że jedno dziecko może być obciążone więcej niż jednym czynnikiem ryzyka.



Rycina 16. Liczba wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u jednego dziecka.

#### 4.3. Występowanie uszkodzenia słuchu

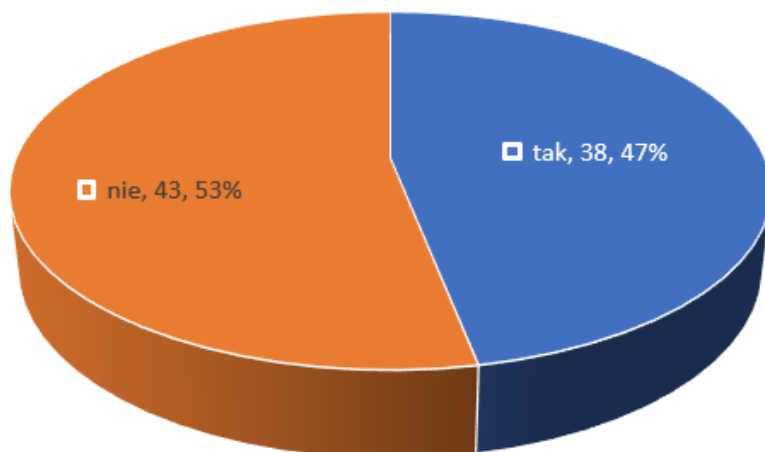
W badanej grupie przeanalizowano wystąpienie ubytku słuchu. U 77% (n=317) dzieci nie stwierdzono ubytku słuchu, natomiast 20% (n=81) dzieci prezentowało różnego stopnia uszkodzenie słuchu. U 13 (3%) dzieci wynik był niejednoznaczny, ale pomimo zalecania badania kontrolnego, dzieci nie zgłosiły się na badanie kontrolne w wyznaczonym terminie. Rycina 17 przedstawia rozkład dzieci z ubytkiem słuchu.



Rycina 17. Występowanie ubytku słuchu w badanej grupie.



Spośród 81 dzieci z ubytkiem słuchu, 47% (n=38) otrzymało aparat słuchowy lub implant ślimakowy, natomiast pozostałe 53% (n=43) było w trakcie przygotowania do protezowania słuchu lub zrezygnowało z leczenia. Rycina 18 przedstawia rozkład dzieci z ubytkiem słuchu.



Rycina 18. Rozkład dzieci z informacją o zaprotezowaniu słuchu.

#### 4.4. Zależność pomiędzy czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków a ubytkiem słuchu

Aby określić związek pomiędzy występowaniem czynników ryzyka w badanej grupie podzielono dzieci na te z ubytkiem słuchu i bez ubytku słuchu, a następnie przeanalizowano częstość występowania czynników ryzyka uszkodzenia słuchu w obu grupach. Z analizy wyłączono 13 dzieci, u których wynik badania słuchu był niejednoznaczny. Częstość występowania ubytku słuchu plasowała się na podobnym poziomie u dzieci bez czynników ryzyka i u dzieci z co najmniej jednym czynnikiem ryzyka uszkodzenia słuchu, a różnica pomiędzy grupami nie była istotna statystycznie. Tabela 2 przedstawia zestawienie częstości występowania ubytku słuchu w zależności od obecności czynników ryzyka.

Tabela 2. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.

	Brak czynników ryzyka	Obecność czynników ryzyka	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	164 (51,7%)	153 (48,3%)	0,539

Dzieci z ubytkiem słuchu	45 (55,6%)	36 (44,4%)	
--------------------------	------------	------------	--

Podobne porównanie przeprowadzono biorąc pod uwagę liczbę odnotowanych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków. Analiza wykazała istotną różnicę w rozkładzie liczby czynników ryzyka w obu grupach z wartością p poniżej 0,001 wskazując na większe występowanie 4 i 5 czynników ryzyka u dzieci z ubytkiem słuchu. Jednak nie stwierdzono korelacji pomiędzy wystąpieniem ubytku słuchu a liczbą czynników ryzyka ( $\rho = -0,02$ ;  $p = 0,6515$ ). Tabela 3 przedstawia zestawienie częstości występowania ubytku słuchu w zależności od liczby czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.

Tabela 3. Występowanie ubytku słuchu w zależności od liczby czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.

	0 CzR	1 CzR	2 CzR	3 CzR	4 CzR	5 CzR	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	164 (51,7%)	108 (34,1%)	27 (8,5%)	18 (5,7%)	0 (0%)	0 (0%)	<b>&lt;0,001</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	45 (55,6%)	25 (30,9%)	5 (6,2%)	1 (1,2%)	4 (4,9%)	1 (1,2%)	

CzR, czynniki ryzyka

#### 4.5. Zależność pomiędzy wszystkimi czynnikami ryzyka uszkodzenia słuchu a ubytkiem słuchu

Aby przeanalizować związek pomiędzy występowaniem wszystkich czynników ryzyka w badanej grupie podzielono dzieci na te z ubytkiem słuchu i bez ubytku słuchu, a następnie przeanalizowano częstość występowania czynników ryzyka uszkodzenia słuchu w obu grupach. Ubytek słuchu występował częściej u dzieci bez czynników ryzyka, ale różnica pomiędzy grupami nie była istotna statystycznie ( $p = 0,132$ ). Tabela 4 przedstawia zestawienie częstości występowania ubytku słuchu w zależności od obecności wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.

Tabela 4. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.

	Brak czynników ryzyka	Obecność czynników ryzyka	Wartość p

Dzieci ze słuchem prawidłowym	45 (14,2%)	272 (85,8%)	0,132
Dzieci z ubytkiem słuchu	17 (21,0%)	64 (79,0%)	

Podobne porównanie przeprowadzono biorąc pod uwagę liczbę wszystkich odnotowanych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Analiza nie wykazała istotnej różnicy w rozkładzie liczby czynników ryzyka w obu grupach z wartością  $p=0,054$ . Tabela 5 przedstawia zestawienie częstości występowania ubytku słuchu w zależności od liczby wszystkich czynników uszkodzenia słuchu. Jednocześnie nie stwierdzono korelacji pomiędzy wystąpieniem ubytku słuchu a liczbą wszystkich czynników ryzyka ( $r_h=-0,04$ ;  $p=0,4692$ ).

Tabela 5. Występowanie ubytku słuchu w zależności od liczby czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.

	0 CzR	1 CzR	2 CzR	3 CzR	4 CzR	5 CzR	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	77 (24,3%)	114 (35,9%)	82 (25,9%)	26 (8,2%)	16 (5,1%)	2 (0,6%)	0,054
Dzieci z ubytkiem słuchu	21 (25,9%)	33 (40,8%)	17 (21,0%)	4 (4,9%)	2 (2,5%)	4 (4,9%)	

CzR, czynniki ryzyka.

#### 4.6. Analiza indywidualnych czynników ryzyka

Analiza indywidualnych czynników ryzyka została przeprowadzona z uwzględnieniem wieku dzieci i czasu, w którym dany czynnik mógł mieć wpływ na uszkodzenie słuchu u dzieci.

Występowanie czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków przeprowadzono u dzieci, które zgłosiły się na wizytę w ośrodku do 6. miesiąca życia ( $\leq 183$  dni życia;  $n=196$ ). Analizę przeprowadzono na grupie 189 dzieci, gdyż u 7 dzieci nie miało ostatecznego wyniku badania słuchu.

Czynniki ryzyka u dzieci związane z późnym występowaniem uszkodzenia słuchu przeanalizowano w grupie dzieci w wieku powyżej 1,5 roku życia ( $>548$  dni życia;  $n=146$ ). Analizę przeprowadzono na grupie 142 dzieci, gdyż 4 dzieci nie miało ostatecznego wyniku badania słuchu.

Dodatkowo, każdy z czynników ryzyka został przeanalizowany w szerszym kontekście codziennej praktyki w ośrodku II stopnia referencyjności. W praktyce ośrodka, wiele czynników ryzyka jest traktowanych w szerszych granicach niż w wytycznych i badaniach klinicznych. Ponadto istnieją przypadki dzieci, u których występowanie czynników ryzyka nie zostało wystarczająco precyzyjnie opisane, aby mogły być zakwalifikowane wg według wytycznych, stąd musiały zostać pominięte w głównej analizie.

Wada słuchu w rodzinie.

U dzieci do 6. miesiąca życia wada słuchu w rodzinie, sklasyfikowana jako czynnik genetyczny uszkodzenia słuchu, została potwierdzona u 10 dzieci. Pomimo wyższego odsetka dzieci z ubytkiem słuchu w grupie dzieci obciążonych tym genetycznym czynnikiem ryzyka w stosunku do dzieci bez genetycznych czynników ryzyka, różnica pomiędzy grupami nie osiągnęła istotności statystycznej (9,5% vs 4,8%;  $p=0,307$ ). Wszystkie 10 przypadków w tej grupie to rodzinne obciążenie ubytkiem słuchu. Tabela 6 przedstawia zestawienie wyników dla czynników genetycznych uszkodzenia słuchu.

Tabela 6. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności obciążenia genetycznego.

	Brak wady słuchu w rodzinie	Obecność rodzinnego obciążenia ubytkiem słuchu	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	160 (95,2%)	8 (4,8%)	0,307
Dzieci z ubytkiem słuchu	19 (90,5%)	2 (9,5%)	

Wada wrodzona głowy i szyi.

Wady wrodzone głowy i szyi u dzieci do 6. miesiąca życia jako czynniki uszkodzenia słuchu stwierdzono u 8 dzieci. Istotnie wyższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu odnotowano w grupie dzieci, u których wystąpiły wady wrodzone w obrębie głowy i szyi w stosunku do dzieci bez wad wrodzonych (14,3% vs 3%;  $p=0,046$ ). Tabela 7 przedstawia zestawienie wyników dla wad wrodzonych głowy i szyi. Wśród wad dominowało rozszczepienie podniebienia, które wystąpiło u trójki dzieci. U dwójki dzieci stwierdzono zwężony przewód słuchowy, w tym jedno z nich miało dodatkowo niewykształconą małżowinę uszną. W pojedynczych przypadkach stwierdzono wadę mózgowia i narośl na małżowinie usznej. Jedno dziecko nie miało określonego typu wady.

Tabela 7. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności wad wrodzonych głowy i szyi.

	Brak wad wrodzonych	Obecność wad wrodzonych głowy i szyi	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	163 (97,0%)	5 (3,0%)	<b>0,046</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	18 (85,7%)	3 (14,3%)	

#### Infekcja z grupy TORCH.

Klasyczne infekcje zaliczane do grupy TORCH wystąpiły u 12 dzieci. Stwierdzono istotnie wyższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w grupie dzieci narażonych na infekcję z grupy TORCH niż u dzieci bez narażenia na te patogeny (19% vs 4,7%;  $p=0,031$ ). U 5 dzieci stwierdzono wrodzoną infekcję CMV, u 3 dzieci stwierdzono wrodzoną toksoplazmozę, w tym 1 dziecko zakażone było oboma tymi wirusami. Jedno dziecko narażone było na infekcję wirusem opryszczki. W trzech przypadkach dokumentacja medyczna nie zawierała informacji o rodzaju infekcji.

Poszerzając grupę czynników jakimi są infekcje, dodano również inne, które występowały w dokumentacji medycznej dzieci. Wśród nich można wymienić sepsę i zapalenie płuc, a także infekcje u matki w trakcie trwania ciąży, takie jak infekcje dróg moczowych i Covid-19. Spośród 3 dzieci z sepsą, 2 miało niedosłuch. Spośród 4 dzieci z wrodzonym zapaleniem płuc wszystkie miały słuch prawidłowy. Ogółem infekcje odnotowano u 20 dzieci. Stwierdzono wyższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w grupie dzieci narażonych na infekcje wrodzone i okołoporodowe niż u dzieci bez narażenia na te patogeny (23,8% vs 8,9%;  $p=0,053$ ). Tabela 8 przedstawia wyniki dotyczące niedosłuchu w zależności od wystąpienia infekcji jako czynnika ryzyka uszkodzenia słuchu.

Tabela 8. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu związanym z infekcjami.

	Brak infekcji	Obecność infekcji z grupy TORCH	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	160 (95,2%)	8 (4,7%)	<b>0,031</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	17 (81,0%)	4 (19,0%)	

	Brak infekcji	Infekcje wrodzone lub okołoporodowe	
Dzieci ze słuchem prawidłowym	153 (91,1%)	15 (8,9%)	0,053
Dzieci z ubytkiem słuchu	16 (76,2%)	5 (23,8%)	

#### Wcześnieactwo.

Do czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków zalicza się wcześniactwo do 33 tygodnia życia ciążowego. Stwierdzono istotnie wyższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w grupie dzieci urodzonych przez 33. tygodniem ciąży niż u dzieci urodzonych po tym terminie (10,7% vs 20,8%; **p=0,031**). Jednakże ze względu na fakt, że do ośrodka, celem obserwacji w kierunku ubytku słuchu, kierowane były również dzieci urodzone przed ukończeniem pełnego 37. tygodnia ciąży, zgodnie z definicją wcześniactwa zaproponowaną przez WHO [90], przeprowadzono dodatkową analizę z tym punktem odcięcia. W tej analizie nie potwierdzono, częstszego występowania ubytku słuchu w wcześniaków urodzonych przed ukończeniem 37. tygodnia ciąży. Tabela 9 przedstawia zestawienie częstości występowania ubytku słuchu u wcześniaków w zależności od wieku ciążowego przy porodzie.

Tabela 9. Występowanie ubytku słuchu w zależności od wieku ciążowego przy porodzie.

	Urodzone o czasie	Urodzone <33 Hbd	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	150 (89,3%)	18 (10,7%)	<b>0,031</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	18 (85,7%)	3 (14,3%)	
	Urodzone o czasie	Urodzone ≤37 Hbd	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	133 (79,2%)	35 (20,8%)	0,578
Dzieci z ubytkiem słuchu	18 (85,7%)	3 (14,3%)	

Hbd, wiek ciążowy przy porodzie.

#### Masa urodzeniowa.

Niska masa urodzeniowa poniżej 1500 g została określona jako czynnik ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków. Tylko dwa noworodki miały tak niską masę urodzeniową.

Jedno dziecko ważyło 1230 g a drugie 1300 g. W obu tych przypadkach nie stwierdzono ubytku słuchu. Jednakże WHO zdefiniowała niską masę urodzeniową jako masę urodzeniową poniżej 2500 g [91]. Po podniesieniu progu niskiej masy urodzeniowej, do grupy obciążonej czynnikiem niskiej masy urodzeniowej zaliczono 7 dzieci, ale u żadnego z nich nie stwierdzono niedosłuchu. Nie stwierdzono istotnych różnic statystycznych pomiędzy oboma punktami odcięcia wagi urodzeniowej. Tabela 10 przedstawia analizę zależności pomiędzy niską masą urodzeniową a ubytkiem słuchu.

Tabela 10. Występowanie ubytku słuchu w zależności od niskiej masy urodzeniowej.

	Prawidłowa waga urodzeniowa	Waga $\leq 1500g$	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	166 (98,8%)	2 (1,2%)	0,615
Dzieci z ubytkiem słuchu	21 (100,0%)	0 (0,0%)	
	Prawidłowa waga urodzeniowa	Waga $\leq 2500g$	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	161 (95,8%)	7 (4,2%)	0,34
Dzieci z ubytkiem słuchu	21 (100,0%)	0 (0,0%)	

Niska punktacja Apgar.

Klasyczne czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków obejmują uzyskanie przez noworodka punktacji Apgar  $<4$  pkt w 1 min lub  $<6$  pkt w 5 min po porodzie. Grupa badana zawierała 11 takich przypadków. Tak niską punktację Apgar stwierdzono w nieco większym odsetku u dzieci bez ubytku słuchu w porównaniu do dzieci z ubytkiem słuchu, jednak była to różnica niewielka i nieistotna statystycznie (6% vs 4,8%;  $p=0,999$ ). Tabela 11 przedstawia zestawienie częstości występowania niskiej punktacji Apgar u dzieci z ubytkiem słuchu i słuchem prawidłowym.

Tabela 11. Występowanie ubytku słuchu w zależności od odnotowania niskiej punktacji Apgar po porodzie.

	Brak czynniki ryzyka	Punktacja Apgar jako czynnik ryzyka	Wartość p

Dzieci ze słuchem prawidłowym	158 (94%)	10 (6%)	0,999
Dzieci z ubytkiem słuchu	20 (95,2%)	1 (4,8%)	

Żółtaczka wymagająca transfuzji wymiennej.

W badanej grupie nie odnotowano przeprowadzenia transfuzji wymiennej z powodu żółtaczki u żadnego dziecka. Ponieważ jednak potwierdzenie podwyższonego poziomu bilirubiny i przebycie fototerapii było wpisywane do dokumentacji medycznej jako czynnik ryzyka, sprawdzono czy ten czynnik różnicował dzieci z ubytkiem i bez ubytku słuchu. Hiperbilirubinemię po porodzie odnotowano u 12 dzieci – wszystkie miały słuch w granicach normy. Tabela 12 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od poziomu bilirubiny.

Tabela 12. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności podwyższonego poziomu bilirubiny.

	Poziom bilirubiny w granicach normy	Obecność hiperbilirubinemii	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	156 (92,9%)	12 (7,1%)	0,367
Dzieci z ubytkiem słuchu	21 (100,0%)	0 (0,0%)	

Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych.

Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych odnotowano jedynie u jednego dziecka, u którego nie potwierdzono ubytku słuchu. Nie przeprowadzono porównania statystycznego dla tego czynnika ryzyka, gdyż analiza z tak małą liczbą przypadków nie byłaby wiarygodna.

Intensywna terapia >7 dni.

W badanej grupie, 6 dzieci przebywało na oddziale intensywnej terapii przez 7 dni lub dłużej. Dla tak zdefiniowanego czynnika ryzyka, nie wykazano istotnej różnicy pomiędzy grupami, choć odsetek dzieci z ubytkiem słuchu był wyższy w grupie intensywnie leczonej w porównaniu z dziećmi bez ubytku słuchu (4,8% vs 3%;  $p=0,512$ ). Tabela 13 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od czasu trwania intensywnej terapii.

Tabela 13. Występowanie ubytku słuchu w zależności od czasu trwania intensywnej terapii.



	Intensywna terapia $\leq 7$ dni lub jej brak	Intensywna terapia $> 7$ dni	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	163 (97,0%)	5 (3,0%)	0,512
Dzieci z ubytkiem słuchu	20 (95,2%)	1 (4,8%)	

Mechaniczna wentylacja  $> 5$  dni.

W badanej grupie, 6 dzieci wymagało mechanicznej wentylacji po porodzie przez 5 dni lub dłużej. Dla tak zdefiniowanego czynnika ryzyka, nie wykazano istotnej różnicy pomiędzy grupami, choć odsetek dzieci z ubytkiem słuchu był wyższy u dzieci z dłuższą trwającą mechaniczną wentylacją w porównaniu do dzieci bez ubytku słuchu (4,8% vs 3%;  $p=0,512$ ). Tabela 14 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od czasu trwania mechanicznej wentylacji.

Tabela 14. Występowanie ubytku słuchu w zależności od czasu trwania mechanicznej wentylacji.

	Mechaniczna wentylacja $\leq 5$ dni lub jej brak	Mechaniczna wentylacja $> 5$ dni	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	163 (97,0%)	5 (3,0%)	0,512
Dzieci z ubytkiem słuchu	20 (95,2%)	1 (4,8%)	

Leki ototoksyczne.

W sumie 111 dzieci otrzymywało leki mające potencjalne działanie ototoksyczne, co stanowi prawie 60% badanej grupy. Otrzymane wyniki wskazują na istotnie częstsze występowanie ubytku słuchu u dzieci, które nie otrzymywały leków ototoksycznych (44% vs 19%;  $p=0,034$ ). Należy jednak zaznaczyć, że 72 dzieci nie miały wpisanej nazwy leku w dokumentacji medycznej. Jedno dziecko otrzymywało chemioterapię z powodu neuroblastomy – nie stwierdzono u niego ubytku słuchu. Trójka dzieci otrzymywała gentamycynę. Jest to antybiotyk z grupy aminoglikozydów wykazujący ototoksyczność, w przypadku którego uszkodzenie narządu słuchu jest w większości przypadków nieodwracalne. Trójka dzieci otrzymywała furosemid, diuretyk pętlowy, który szczególnie w połączeniu z antybiotykami aminoglikozydowymi, wykazuje ototoksyczność. U żadnego z dzieci, które miały

potwierdzone leczenie furosemidem lub gentamycyną lub kombinacją tych leków nie potwierdzono ubytku słuchu. Tabela 15 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od leczenia lekami ototoksycznymi.

Tabela 15. Występowanie ubytku słuchu w zależności od podawania leków ototoksycznych.

	Brak leków ototoksycznych	Leki ototoksyczne	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	94 (60,0%)	5 (44,0%)	<b>0,034</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	17 (81,0%)	4 (19,0%)	

Zespół wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem.

Zespół wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem wystąpił u 4 dzieci. Odsetek dzieci z zespołem wad wrodzonych był wyższy u dzieci z ubytkiem słuchu niż u dzieci prawidłowo słyszających, jednak różnica nie była istotna statystycznie (4,8% vs 1,8%;  $p=0,378$ ). Wśród dzieci zidentyfikowano zespół Downa, zespół Cri du Chat i zespół OHDO. Jedno z dzieci nie miało podanej nazwy zespołu wad. Tabela 16 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od wystąpienia zespołu wad wrodzonych.

Tabela 16. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności zespołów wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem.

	Brak wad wrodzonych	Obecność zespołów wad wrodzonych	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	165 (98,2%)	3 (1,8%)	0,378
Dzieci z ubytkiem słuchu	20 (95,2%)	1 (4,8%)	

Podjęcie podejrzenia niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy.

Podjęcie podejrzenia niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy rozpoznaje się w okresie perilingwalnym, dlatego do tej analizy włączono dzieci, które ukończyły 1,5 roku życia. Ten czynnik ryzyka został odnotowany w przypadku 64 spośród 142 dzieci (45%). Pomędzy grupami dzieci z niedosłuchem i słuchem prawidłowym stwierdzono istotne różnice, jednak znacznie częściej do poradni zgłaszały się dzieci z podejrzeniem niedosłuchu, u których ubytek słuchu nie został potwierdzony w stosunku do dzieci bez tego czynnika ryzyka (52,5% vs 25%;

**p=0,003**). Tabela 17 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od podejrzenia niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy.

Tabela 17. Występowanie ubytku słuchu w zależności od podejrzenia niedosłuchu lub stwierdzenia opóźnionego rozwoju mowy.

	Normalny rozwój mowy	Podejrzenie niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	48 (47,5%)	54 (52,5%)	<b>0,003</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	30 (75,0%)	10 (25,0%)	

Zapalenie ucha środkowego.

Źródła z literatury donoszą o związku pomiędzy przebyłym zapaleniem ucha środkowego, a występowaniem ubytku słuchu. W badanej grupie zapalenie ucha wystąpiło u 9 dzieci, porównywalnie często u dzieci z niedosłuchem jak i dzieci bez niedosłuchu (5% vs 6,9%; p=0,999). Jednakże brak informacji na temat długości trwania procesu zapalnego oraz liczby incydentów chorobowych u danego dziecka uniemożliwił dalszą analizę. Tabela 18 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od przebytego zapalenia ucha środkowego.

Tabela 18. Występowanie ubytku słuchu w zależności od przebytego zapalenia ucha środkowego.

	Brak zapalenia ucha środkowego	Przebyte zapalenie ucha środkowego	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	95 (93,1%)	7 (6,9%)	0,999
Dzieci z ubytkiem słuchu	38 (95,0%)	2 (5,0%)	

Choroby układu nerwowego.

Ogółem 16 spośród 142 dzieci (11,3%) miało potwierdzone zaburzenia neurologiczne. Wszystkie te zaburzenia wystąpiły u dzieci bez ubytku słuchu. Do tej grupy czynników ryzyka wystąpiły głównie zaburzenia i choroby neurologiczne powstające w okresie dziecięcym. Tylko 1 dziecko miało wylew do centralnego układu nerwowego II stopnia. Na szczególną uwagę

zasługuje fakt, że duża grupa dzieci miała potwierdzenie diagnozy autyzmu lub była w trakcie procesu diagnostycznego w kierunku autyzmu (n=10; 7%). Tabela 19 przedstawia zestawienie częstości ubytku słuchu w zależności od częstości zaburzeń i chorób neurologicznych.

Tabela 19. Występowanie ubytku słuchu w zależności od choroby układu nerwowego.

	Brak zapalenia ucha środkowego	Przebyte zapalenie ucha środkowego	Wartość p
Dzieci ze słuchem prawidłowym	86 (84,3%)	16 (15,7%)	<b>0,006</b>
Dzieci z ubytkiem słuchu	40 (100%)	0 (0,0%)	

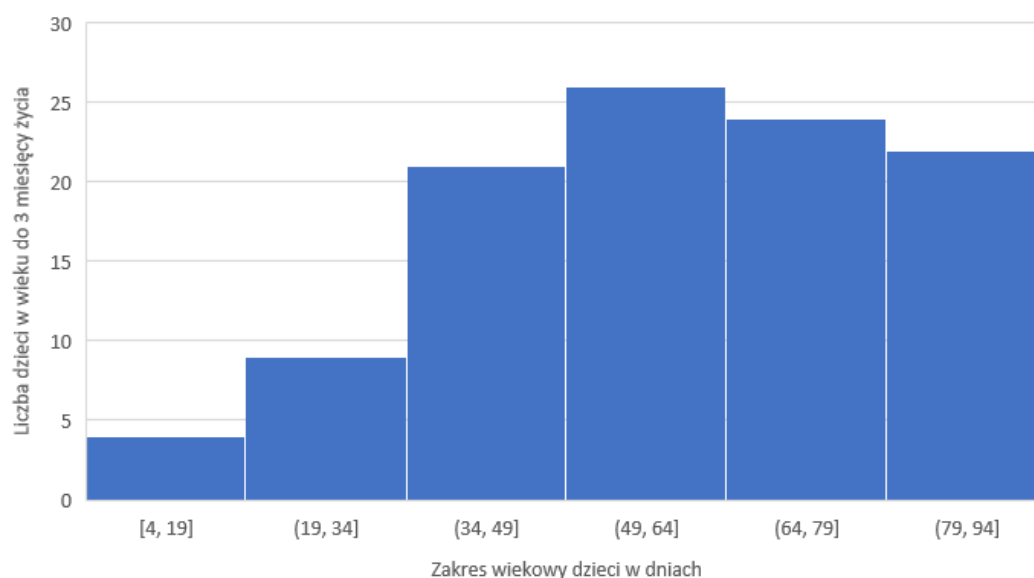
#### 4.7. Zgłaszalność na do ośrodka o II stopniu referencyjności

Wszystkie niemowlęta, które nie przejdą testu przesiewowego w ramach PPPBSN na oddziale noworodkowym lub wynik tego badania jest nieprawidłowy kierowane są na badania audiologiczne do ośrodka o II stopniu referencyjności. Dzieci te powinny zgłosić się do ośrodka przed ukończeniem 3. miesiąca życia. Stąd wyodrębniono grupę dzieci w wieku 90 dni życia i młodszych, aby przeanalizować wiek zgłaszania się do ośrodka w tej grupie dzieci. Średnia wieku dzieci w tej grupie wyniosła  $59,25 \pm 20,73$  dni z medianą wynoszącą 61,5 dni (zakres 4–89). Test Shapiro-Wilka osiągnął wysoką istotność statystyczną ( $p < 0,001$ ), co świadczy o rozkładzie znacznie odbiegającym od krzywej Gaussa. Wartość kurtozy wynosząca  $-0,5$  potwierdza rozproszenie wyników i duże występowanie wartości skrajnych różniących się od średniej. Rozkład wieku charakteryzuje się rozkładem o lewostronnej asymetrii, o czym świadczy fakt, że mediana jest większa od średniej, a wartość skośności wynosi  $-0,5$ .

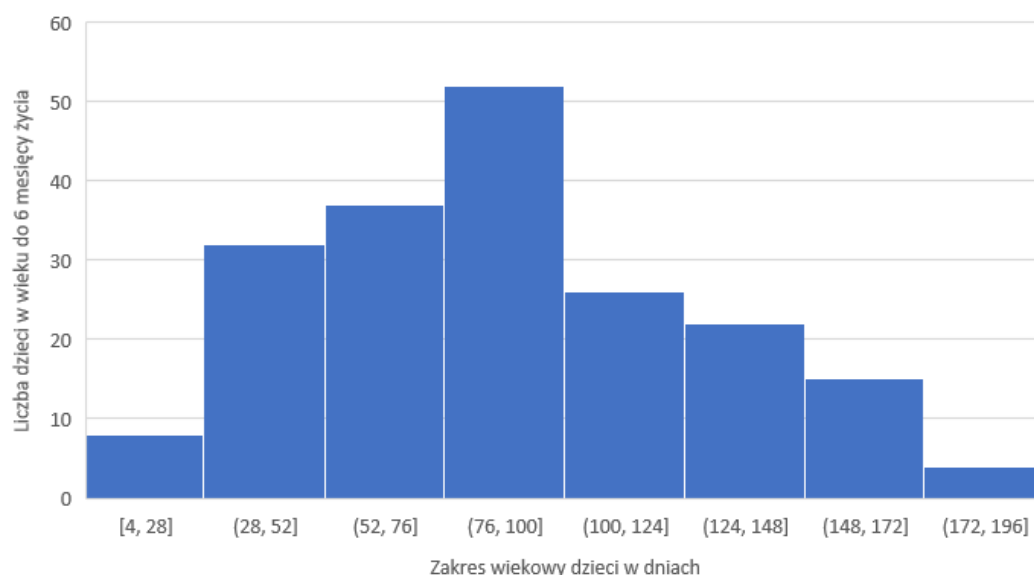
Natomiast do 6. miesiąca życia powinno zostać wdrożone postępowanie lecznicze, stąd przedstawiono również analizę wieku dzieci w tym zakresie. Średnia wieku dzieci w tej grupie wyniosła  $89,19 \pm 39,89$  dni z medianą wynoszącą 89,2 dni (zakres 4–182). Test Shapiro-Wilka osiągnął istotność statystyczną ( $p = 0,01$ ), co świadczy o rozkładzie odbiegającym od krzywej Gaussa, czyli rozkład jest charakterystyczny dla rozkładu innego niż normalny. Wartość kurtozy wynosząca  $-0,57$  potwierdza rozproszenie wyników i duże występowanie wartości skrajnych różniących się od średniej. Rozkład wieku charakteryzuje się rozkładem o prawostronnej asymetrii, o czym świadczy fakt, że mediana jest mniejsza od średniej, a wartość skośności wynosi 0,29.

Graficzne przedstawienie wieku dzieci na pierwszej wizycie wskazuje na opóźnione zgłaszanie się znacznej grupy dzieci. Spośród 196 dzieci w tej grupie, 90 (45,9%) zgłosiło się

po terminie przewidzianym na zakończenie procesu diagnostycznego. Rycina 19 przedstawia na histogramie rozkład wieku dzieci do 3. miesiąca życia. Rycina 20 przedstawia na histogramie rozkład wieku dzieci do 6. miesiąca życia. Tabela 20 w dalszej części niniejszego rozdziału prezentuje analizę statystyczną wieku matek oraz wybranych zakresów wieku dzieci. Wyniki wskazują na większe kumulowanie się wizyt pod koniec ram okresu wyznaczonego na zgłoszenie się do ośrodka o II stopniu referencyjności.



Rycina 19. Histogram wieku dzieci zgłaszających się do ośrodka do 3. miesiąca życia.



Rycina 20. Histogram wieku dzieci zgłaszających się do ośrodka do 6. miesiąca życia.

Tabela 20 przedstawia zestawienie i statystyczna analizę wieku matek i dzieci do 3. i 6. miesiąca życia.

Tabela 20. Analiza wieku matek w czasie porodu i wieku dzieci do 3 miesiąca życia.

	Średnia±SD	Mediana (zakres)	Kurtoza	Skośność	Test Shapiro- Wilka
Matka, lata	31,24±5,28	32 (17–44)	–0,23	–0,1	<b>p=0,0226</b>
Dziecko do 3 miesiący, dni	59,25±20,73	61,5 (4–89)	–0,5	–0,50	<b>p&lt;0,001</b>
Dziecko do 6 miesiący, dni	89,19±40,00	85 (4–182)	–0,57	0,29	<b>p=0,01</b>

## 5. Dyskusja

Przeprowadzone badanie przekrojowe pokazuje charakterystykę pacjentów diagnozowanych w ośrodku o II stopniu referencyjności. Grupa pacjentów wyróżnia się dużym zróżnicowaniem pod względem wieku, czynników ryzyka, chorobowości i przebiegu prowadzonej w ośrodku obserwacji. Badana grupa składała się z 411 dzieci w wieku od 4 dni do 15 lat. Ogółem u 83,2% dzieci stwierdzono narażenie na co najmniej jeden czynnik uszkodzenia słuchu, a ubytek słuchu zdiagnozowano u 20% badanych. Jeśli chodzi o powiązanie obecności czynników ryzyka z uszkodzeniem słuchu, to w badanej grupie stwierdzono istotny związek z takimi czynnikami ryzyka jak wystąpienie wad wrodzonych głowy i szyi ( $p=0,046$ ), obecność infekcji z grupy TORCH ( $p=0,031$ ) i wcześniactwa zdefiniowanego jako wiek urodzeniowy poniżej 33 Hbd ( $p=0,031$ ). Częstsze występowanie uszkodzenia słuchu, choć bez istotnej statystycznie różnicy, zaobserwowano dla rodzinnego obciążenia występowaniem wady słuchu, infekcji wrodzonych lub okołoporodowych ogółem, intensywnej terapii trwającej dłużej niż 7 dni, mechanicznej wentylacji trwającej dłużej niż 5 dni oraz obecności zespołów wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem. W badanej grupie, w odróżnieniu od danych z literatury, czynniki takie jak niska masa urodzeniowa, niska punktacja Apgar, podawanie leków ototoksycznych w okresie prenatalnym i noworodkowym, podejrzenie opóźnionego rozwoju mowy, zapalenie ucha środkowego i choroby układu nerwowego nie były związane z częstszym występowaniem uszkodzenia słuchu.

Głównym celem niniejszego badania przekrojowego przeprowadzonego w Klinice Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego we Wrocławiu w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków była ocena częstości występowania zaburzeń słuchu. Przedstawione przeze mnie wyniki analizy wskazują, że dzieci z ubytkiem słuchu stanowiły 20% wszystkich dzieci kierowanych do ośrodka o II stopniu referencyjności. Wynik uzyskany przeze mnie jest zgodny z nielicznymi analizami jednośrodkowymi drugiego etapu programu skryningowego. Iwanicka-Pronicka i wsp. [33] w pracy analizującej czułość i swoistość pierwszego etapu programu stwierdzili, że w ich ośrodku o II stopniu referencyjności ubytek słuchu o różnym nasileniu wystąpił u 25% dzieci skierowanych z ośrodków o I stopniu referencyjności. Wynik ten jest zbliżony do uzyskanego w moim badaniu. Li i wsp. [92] przeanalizowali dane 1839 pacjentów w Stołecznym Uniwersytecie Medycznym w Pekinie w Chinach w okresie obejmującym lata 2013–2021. Utratę słuchu stwierdzono u 55,7% dzieci, jednak czynniki ryzyka utraty słuchu zidentyfikowano jedynie u 6,1% dzieci. Do najczęściej występujących czynników ryzyka

należały anomalie w obrębie twarzoczaszki (2,7%), długość pobytu w oddziale intensywnej terapii noworodkowej ponad 5 dni (2,4%) i masę urodzeniową poniżej 1500 g (0,8%). Natomiast istotne statystycznie z punktu widzenia utraty słuchu okazały się wiek ciążowy przy urodzeniu, anomalie w obrębie twarzoczaszki i niska masa urodzeniowa. W innej retrospektywnej analizie obejmujące dwunastoletni okres czasu w latach 2007–2019 i przeprowadzonej przez Acke i wsp. [93] w Belgii dokonano przeglądu 802 kart pacjentów skierowanych do ośrodka z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego. W tej grupie pacjentów utrata słuchu została potwierdzona badaniem ABR u 78% dzieci. Główne przyczyny utraty słuchu obejmowały wysiękowe zapalenie ucha środkowego (56%), zaburzenia genetyczne (12%), wrodzoną infekcję CMV (5%) oraz zwężenie zewnętrznego kanału słuchowego (5%). Spośród pacjentów z trwałą utratą słuchu, 15% wykazywało zmiany w nasileniu utraty słuchu w czasie. W badaniu przeprowadzonym w Brazylii przez Botasso i wsp. [94] odsetek dzieci z potwierdzoną utratą słuchu na etapie diagnostyki słuchu był również znacznie niższy i wyniósł 13,66%. To kohortowe, obserwacyjne, retrospektywne badanie objęło wszystkie noworodki uwzględnione w Miejskim Systemie Informacyjnym Mogi Mirim, w stanie São Paulo, w latach 2010–2016. Ogólnie przeanalizowano dane 7800 noworodków. Badanie włoskie opublikowane przez Malesci i wsp. [95] było podsumowaniem programu badania słuchu u noworodków w regionie Kampania w latach 2013–2019. W programie z 318878 noworodków przebadanych w ośrodkach o I stopniu referencyjności do ośrodków o II stopniu referencyjności skierowano 9388 dzieci (2,94%) celem diagnostyki słuchu. W ośrodkach o III stopniu referencyjności przeprowadzano pełną diagnostykę dzieci kierowanych z ośrodków o niższych stopniach referencyjności i pominiętych w programie skryningowym. Uszkodzenie słuchu o różnym stopniu nasilenia zdiagnozowano u 51,17% dzieci.

W zestawieniu z danymi międzynarodowymi, wynik pokazujący 20% odsetek dzieci z uszkodzeniem słuchu uzyskany w ośrodku o II stopniu referencyjności, mieści się w granicach wyników publikowanych przez innych autorów. Należy jednak zaznaczyć, że dane międzynarodowe wskazują na występowanie dużych rozbieżności pomiędzy ośrodkami. Spośród dzieci kierowanych na dalszą diagnostykę do ośrodków o wyższym stopniu referencyjności od 14% do 78% dzieci ma ubytek słuchu. Odpowiedź na pytanie o przyczynę tak dużych rozbieżności nie jest prosta. Mackey i wsp. [96] opracowali internetowy kwestionariusz EUSCREEN z udziałem panelu specjalistów zajmujących się słuchem i badaniami przesiewowymi, który zawierał 191 pytań z dziewięciu dziedzin dotyczące badań przesiewowych słuchu, m.in. na temat organizacji, protokołów, ścieżek kierowania pacjentów, jakości opieki oraz środków i kosztów. Kwestionariusze zostały wypełnione przez 47 państw i

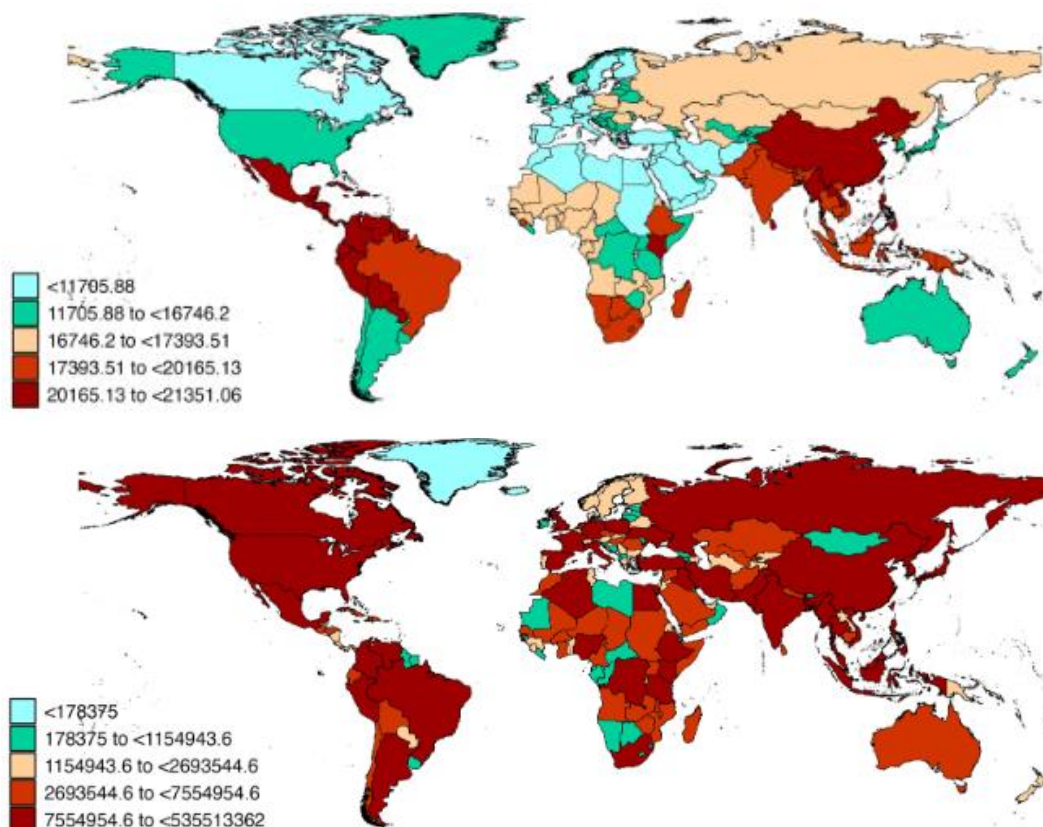


terytoriów uczestniczących w badaniu. Odpowiedzi pokazały wiele różnic pomiędzy programami. Protokoły były oparte na 2 do 4 stopniach badania, a wstępne badania przesiewowe oparte były albo na samym OAE z oceną czynników ryzyka albo połączeniem OAE z ABR. Różnie definiowano odsetek dzieci objętych badaniem; w części programów był on definiowany jako procent niemowląt, które ukończyły całą sekwencję badań przesiewowych (dla nich wskaźnik ten wyniósł 93%), a w pozostałych jako procent niemowląt, które ukończyły etap 1 skryningu (dla nich ten wskaźnik wyniósł 98–99%). Odsetek dla danych zagregowanych dla etapu pierwszego obejmujący wszystkie niemowlęta (zarówno te z grupy wysokiego i niskiego ryzyka uszkodzenia słuchu) wynosił 97,9% z medianą 96% (zakres: 79–100%). Kolejna różnica została uwidoczniła w liczbie dzieci kierowanych do kolejnych etapów diagnostyki słuchu w programach przesiewowych. Zagregowany odsetek dla noworodków z grupy niskiego ryzyka wyniósł 1,9% (mediana 1,5%, zakres 0,27–3,4%), dla noworodków z grupy wysokiego ryzyka wyniósł 8,0% (mediana 6,8%, zakres 4,0–10,2%). Te liczby bezpośrednio determinują wielkość odsetka dzieci z ubytkiem słuchu w ośrodkach o wyższym stopniu referencyjności. Im więcej jest dzieci z grupy niskiego ryzyka, tym odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w całej grupie będzie mniejszy.

Przedstawiona przeze mnie analiza prezentuje wyniki u grupie dzieci o podwyższonym ryzyku uszkodzenia słuchu i nie daje odpowiedzi na pytanie o częstość uszkodzenia słuchu w całej populacji. Takie zadanie stawiane jest przed dużymi, często wielośrodowymi, badaniami przekrojowymi. Takie badania estymują zapadalność podając liczbę dzieci, u których rozwija się lub zostanie zdiagnozowane uszkodzenie słuchu na daną wielkość populacji, lub chorobowość określającą częstość występowania wszystkich przypadków uszkodzenia słuchu w danej populacji w danym punkcie czasu. [97, 98] Badania populacyjne, odmiana badań kohortowych z udziałem większej grupy osób, wskazują na niższą częstość występowania ubytku słuchu u dzieci w porównaniu do wyniku prezentowanego tutaj badania. Pomimo, że prezentowana przeze mnie analiza nie daje odpowiedzi na częstość występowania uszkodzenia słuchu w populacji ogólnej, to spojrzenie na wyniki w kontekście danych ogólnopolskich lub ogólnoswiatowych jest przydatne do oceny efektywności i przydatności funkcjonowania programów skryningowych. Polskie badanie prowadzone przez Skarżyńskiego i wsp. [9, 10] wskazuje na częstość nie przekraczającą 10%, podczas gdy prezentowane badanie wskazuje na to, że ubytek słuchu występował u 20% dzieci. Niższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w badaniach populacyjnych wynika z faktu włączenia do badań populacyjnych wszystkich dzieci bez względu na występowanie czynników ryzyka czy też ich brak. W badanej przeze mnie grupie znalazły się dzieci zakwalifikowane do grupy wysokiego ryzyka

uszkodzenia słuchu na podstawie stwierdzenia u nich jednego lub więcej czynników ryzyka, dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego oraz dzieci, które z różnych powodów nie miały wykonanego badania przesiewowego.

Badania populacyjne wykonywane są w wielu państwach oddzielnie, a istniejące różnice pomiędzy częstością występowania uszkodzenia słuchu pomiędzy nimi wynikają z różnic pomiędzy danymi populacjami, jak i też organizacją programów skryningowych. [99] Rycina 21 pokazuje zróżnicowane występowanie ubytku słuchu w 195 państwach i terytoriach oraz ich estymowany wzrost częstości w 2040 roku.



Rycina 21. Ogólna częstość występowania (prewalencja) ubytku słuchu na świecie w 2019 roku (u góry) oraz estymowany wzrost częstość występowania ubytku słuchu w 2040 roku.

Przedruk z Global, regional, and national prevalence of hearing loss from 1990 to 2019: A trend and health inequality analyses based on the Global Burden of Disease Study 2019. [99] Pozwolenie na przedruk nie wymagane na podstawie licencji CC BY NC ND.

W polskim badaniu populacji uczniów w wieku szkolnym z obszarów wiejskich, Skarżyński i wsp. [9, 10] stwierdzili występowanie jednostronnego lub obustronnego ubytku słuchu u 9,4% dzieci. Badaniami objęto prawie 70 tysięcy dzieci w wieku od 6 do 13 lat. Z szacunków Szyftera i wsp. [100] wykonanych na podstawie danych dzieci, które wzięły udział PPPBSN latach 2003–2011, wynika, że u 2,97 na 1 000 niemowląt zdiagnozowano uszkodzenie

słuchu z progami  $>20$  dB. Obustronne trwałe uszkodzenie słuchu typu zmysłowo-nerwowego stwierdzono u 1,38 na 1000 dzieci. Spośród nich 40% miało obustronny ubytek słuchu od ciężkiego do głębokiego (0,55 na 1000 niemowląt). Spośród dwóch pozostałych typów obustronnego ubytku słuchu ubytek przewodzeniowy stwierdzono u 0,47 na 1000 niemowląt, a mieszany ubytek słuchu u 0,24 na 1000 niemowląt, przy czym łącznie 2,09 na 1000 niemowląt miało obustronny ubytek słuchu. Włączając dzieci z jednostronnym ubytkiem słuchu, ciężki ubytek słuchu występował u 3,0 na 1000 dzieci. Biorąc pod uwagę jedynie ubytek na poziomie  $>40$  dB, częstość występowania wyniosła 2,0 na 1000. W poszczególnych krajach badania przekrojowe wskazują zróżnicowane występowanie uszkodzenia słuchu u dzieci. Badanie przeprowadzone w Pakistanie przez Hussain et al. [101] objęło dzieci w wieku 5–15 lat. W sumie przebadano 5 120 dzieci, a u 13,6% stwierdzono uszkodzenie słuchu o różnym nasileniu, ale żadne u żadnego z dzieci nie wystąpiła całkowita utrata słuchu. Epidemiologia zaburzeń słuchu w Niemczech została podsumowana przez Schmuckera i wsp. [102], którzy swoje dane interpretowali w oparciu o przegląd literatury przeprowadzony z użyciem baz Medline, Web of Science, Cochrane Library, ScienceDirect i LIVIVO. Zestawienie wyników badań wskazuje na częstość uszkodzenia słuchu od 7,4% wśród dzieci w wieku przedszkolnym do 12,8% w narodowych badaniach skryningowych. We Francji częstość występowania uszkodzenia słuchu zbadano w ramach projektu CONSTANCES [103], czyli ogólnokrajowego badania mającego na celu poznanie zawodowych i społecznych czynników wpływających na stan zdrowia i poziom starzenia się populacji. W tym badaniu populacyjnym wzięło udział prawie 200 tysięcy osób. Na jego podstawie stwierdzono utratę słuchu w całej populacji u 24,8% (95% CI, 24,6%–25,0%) uczestników badania, w tym 4,3% (95% CI, 4,2%–4,4%) dotyczyło utraty 35dB w lepszym uchu. Odsetek osób niedosłyszących wzrastał z wiekiem, a w najmłodszej grupie objętej badaniem, czyli u młodych dorosłych w wieku od 18 do 25 lat wyniósł 3,4% (95% CI, 2,8%–3,9%). Alternatywą dla badań populacyjnych, które są duże, kosztowne i czasochłonne, są przeglądy systematyczne i meta-analizy wykorzystujące metody statystyczne i zagregowane dane do oszacowania ryzyka lub częstości występowania uszkodzenia słuchu wśród wybranych pacjentów. Wg Mehra i wsp. [104] w USA odsetek dzieci z uszkodzeniem słuchu wydaje się być niższy. Średnia częstość występowania (zapadalność) ubytku słuchu u noworodków wyniosła 1,1 na 1000 niemowląt, w zależności od stanu częstość wahała się od 0,22 do 3,61 na 1000 niemowląt. Natomiast współczynnik chorobowości uszkodzenia słuchu na poziomie  $>20$  dB wyniósł 3,1%. Dane epidemiologiczne oszacowano na podstawie przeglądu literatury w bazach MEDLINE, CINAHL i PsychINFO przeprowadzonego w publikacjach do 2006 roku.

Drugim głównym celem badania była ocena częstości występowania czynników ryzyka ubytku słuchu. W analizie wzięto pod uwagę czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków oraz dodatkowe czynniki, które odpowiadają za uszkodzenie słuchu późno ujawniające się. Czynniki uszkodzenia słuchu u noworodków odnotowano u 192 (46,7%) dzieci. Biorąc pod uwagę dodatkowe czynniki ryzyka liczba dzieci z grupy ryzyka wrosła do 342 (83,2%) dzieci. Badani pacjenci mieli od 1 do 5 czynników ryzyka. Co istotne, prezentowana tutaj analiza wykazała zależność pomiędzy stopniem obciążenia liczbą czynników ryzyka, a wystąpieniem ubytku słuchu u noworodków wskazując na większe występowanie 4 i 5 czynników ryzyka u dzieci z ubytkiem słuchu. Analiza czynników ryzyka jest problemem złożonym, stąd w literaturze występują różnice dotyczące ich epidemiologii i siły wpływu na uszkodzenie słuchu. Większość badań poszukuje związków pomiędzy określonymi czynnikami ryzyka, a ryzykiem ubytku słuchu, nie biorąc pod uwagę całkowitego obciążenia pacjenta. Z tej perspektywy, moja praca prezentuje unikalne wyniki. Na istnienie podobnego związku z wskazuje badanie prowadzone przez Labaeka i wsp. [44] Badanie to miało na celu ocenę występowania zaburzeń słuchu wśród noworodków z grupy wysokiego ryzyka. Wykazano w nim, że tylko jedno z dzieci przyjętych na oddział noworodkowy badaczy było narażone na pojedynczy czynnik ryzyka, a 26,4% dzieci było narażonych na 5 lub więcej czynników ryzyka. Niemniej jednak badanie to było prowadzone na oddziale noworodkowym wśród dzieci z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu. Warto podkreślić, że szczególnie noworodki przebywające na oddziałach intensywnej terapii borykają się z jednej strony z konsekwencjami wrodzonych czynników ryzyka, a z drugiej z chorobami rozwijającymi się okresie noworodkowym i z wpływem stosowanych terapii na zdrowie.

Przedstawione badanie przekrojowe prezentuje analizę wpływu czynników ryzyka na uszkodzenie słuchu porównując częstość występowania niedosłuchu u pacjentów obciążonych wybranymi czynnikami ryzyka do tych pacjentów, które nie miały czynników ryzyka. W pracy przeanalizowano następujące czynniki ryzyka: rodzinne występowanie niedosłuchu, wady wrodzone głowy i szyi, infekcje z grupy TORCH, wcześniactwo, niską masę urodzeniową, niską punktację Apgar, żółtaczkę, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, leczenie na oddziale intensywnej terapii, stosowanie mechanicznej wentylacji, stosowanie leków ototoksycznych, podejrzenie niedosłuchu, zapalenie ucha środkowego i stwierdzenie chorób układu nerwowego. Ze względu na charakterystykę i niejednorodność grupy, jedynie część z badanych zależności pokrywa się z danymi z literatury, co zostaje mówione w podziale na czynniki ryzyka w poniższych paragrafach.

W niniejszej pracy przeanalizowano rodzinne występowanie uszkodzenia słuchu u dzieci do 6. miesiąca życia. Czynniki te zostały sklasyfikowane jako czynniki genetyczne uszkodzenia słuchu i zostały potwierdzone u 10 dzieci. Stwierdzono wyższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w grupie dzieci obciążonych tym genetycznym czynnikiem ryzyka w stosunku do dzieci bez genetycznych czynników ryzyka, jednak różnica nie osiągnęła istotności statystycznej. W literaturze niewiele jest doniesień na temat wpływu rodzinnego, niesyndromicznego występowania ubytku słuchu na wystąpienie ubytku słuchu u dziecka. Co prawda istnieje możliwość diagnozowania autosomalnych defektów genetycznych odpowiedzialnych za niesyndromiczną postać utraty słuchu, jednak w praktyce niewiele osób z niej korzysta. [105] Do rodzinnego występowania ubytku słuchu może też przyczyniać się występująca rodzinna wrażliwość na inne czynniki ryzyka, jak na przykład na wybrane leki takie jak aminoglikozydy. [67] Stąd dzieci, u których członkowie rodziny mają zdiagnozowany ubytek słuchu, kierowane są na badania przesiewowe. Badanie na polskiej populacji 5601 dzieci przeprowadzone przez Wróblewską-Seniuk i wsp. [80] wykazało, że stwierdzone w wywiadzie uszkodzenie słuchu u członków rodziny dziecka zwiększa ryzyko uzyskania pozytywnego wyniku testu przesiewowego. Inne badanie tego zespołu podkreśliło, że częstość występowania tego czynnika wzrasta w kolejnych latach. [77] Badacze zwracają również uwagę na istotność stopnia pokrewieństwa w ocenie stopnia ryzyka utraty słuchu. Bener i wsp. [106] analizując grupę 2800 noworodków wykazali, że ubytek słuchu występuje istotnie częściej u dzieci, których rodzice mają ubytek słuchu w porównaniu z dziećmi, których rodzice nie mają uszkodzenia słuchu (60,5% vs 25,3%;  $p < 0,0001$ ). Jednak ogólne rodzinne występowanie ubytku słuchu nie miało istotnego znaczenia.

W przedstawionej przeze mnie analizie wady wrodzone głowy i szyi wystąpiły u 8 dzieci i były istotnym czynnikiem ryzyka ubytku słuchu. U dzieci w badanej grupie stwierdzono rozszczepienie podniebienia, zwężony przewód słuchowy, towarzyszącą wadę mózgowia i narośl na małżowinie usznej. Wady te wymagają szczególnej uwagi, gdyż często stanowią część obrazu syndromicznej utraty słuchu. [15] Wielu badaczy donosi o istotnie częstszym występowaniu ubytku słuchu u dzieci z anomaliami w obrębie twarzoczaszki, co jest zgodne z moją analizą. Przegląd systematyczny przeprowadzony przez Rooijers i wsp. [47] wykazał wysoką prevalencję zaburzeń słuchu i anomalii usznych u pacjentów z mikrosomią twarzoczaszki. U dzieci z mikrosomią defekty uszne występowały u 52–100% pacjentów, a utrata słuchu dotyczyła 29–100% z nich. Poonual i wsp. [55] wykazał, że w grupie 3120 noworodków poddanych badaniu skryningowemu w 3. miesiącu życia, uzyskanie pozytywnego

wyniku badania było istotnie statystycznie związane ze współistnieniem malformacji w obrębie twarzoczaszki.

W przedstawionym badaniu, klasyczne infekcje zaliczane do grupy TORCH wystąpiły u 12 dzieci. Wśród patogenów dominował CMV. Stwierdzono istotnie wyższy odsetek dzieci z ubytkiem słuchu w grupie dzieci narażonych na infekcję z grupy TORCH niż u dzieci bez narażenia na te patogeny. Poszerzenie analizy o inne choroby infekcyjne nie wykazało istotnego związku, wskazując infekcje zaliczane do grupy TORCH mają najsilniejszy wpływ na rozwój ubytku słuchu. Otrzymane dane są zgodne z doniesieniami z literatury z całego świata. Megli i Coyne [49] w swoim artykule przeglądowym przedstawiają mechanizmy w jaki sposób patogeny TORCH przenikają przez łożysko i doprowadzają do uszkodzenia nie tylko słuchu, ale również innych narządów płodu. Autorki podkreślają, że CMV jest najczęstszym czynnikiem przyczyniającym się do powstania wrodzonej utraty słuchu w Stanach Zjednoczonych Ameryki Północnej. Zwracają również uwagę na niedoszacowanie globalnej chorobowości i obciążenia społecznego związanego z tą infekcją. Z punktu widzenia klinicznego, w badaniu przeprowadzonym przez Hajare i Mudhol [107] wśród 402 noworodków leczonym na oddziale intensywnej opieki noworodkowej w porównaniu do 398 noworodków zdrowych wykazano, że infekcje z grupy TORCH zostały zaliczone do 10 czynników ryzyka o największym negatywnym wpływie słuch.

Przeprowadzona przeze mnie analiza potwierdziła istnienie związku pomiędzy wcześniactwem do 33. tygodnia ciąży a występowaniem ubytku słuchu. Jednakże ze względu na fakt, że do ośrodka, celem obserwacji w kierunku ubytku słuchu, kierowane były również dzieci urodzone przed ukończeniem pełnego 37. tygodnia ciąży, przeprowadzono dodatkową analizę, która takiego związku nie potwierdziła. Zależności te wskazują na znacznie większe ryzyko występowania ubytku słuchu u dzieci urodzonych przed 33. tygodniem ciąży i malejącym ryzykiem po tym terminie. W trzydziestoletnim badaniu podłużnym prowadzonym pod kierunkiem Robertsona i wsp. [108] na grupie 1279 dzieci zaprezentowano populacyjne wskaźniki zachorowalności w dzieciństwie oraz czynniki ryzyka noworodkowej utraty słuchu u ekstremalnie skrajnych wcześniaków. Kontrolne badania w wieku 3 lat potwierdziły trwałą utratę słuchu u 3,1% dzieci i ciężką/głęboką utratę słuchu bez zmian w czasie u 1,9% dzieci. Obustronna opóźniona utrata wystąpiła u 10% dzieci, a postępująca utrata u 28% dzieci. Jedno dziecko miało neuropatię słuchową, a u 73% stwierdzono liczne inne niepełnosprawności. Na utratę słuchu oprócz wcześniactwa miały wpływ też inne czynniki ratujące życie, takie jak długotrwałe stosowanie tlenu i zabiegi operacyjne. Wzrost ryzyka utraty słuchu u wcześniaków potwierdzają też inne doniesienia literaturowe. [44, 77, 109]

Niska masa urodzeniowa poniżej 1500 g została włączona do czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków w wytycznych polskich i światowych. [42] W prezentowanej przeze mnie analizie jedynie 2 noworodki miały tak niską masę urodzeniową, stąd przeprowadzenie wiarygodnej analizy tego czynnika ryzyka było niemożliwe. Dodatkowa analiza objęła dzieci, które zgodnie z definicją WHO uznaje się za posiadające niską masę urodzeniową (poniżej 2500 g) [91]. Do tej grupy zakwalifikowano również niewielką liczbę dzieci (n=7), co mogło mieć wpływ na brak uchwycenia zależności pomiędzy niską masą urodzeniową a ryzykiem uszkodzenia słuchu. Natomiast w literaturze związek pomiędzy niską masą urodzeniową a zwiększonym ryzykiem ubytku słuchu został potwierdzony w wielu badaniach. W badaniu przeprowadzonym przez van Dommelen i wsp. [52] na grupie 18636 wcześniaków wykazano, że odsetek dzieci z uszkodzeniem słuchu zmniejszał się wraz ze wzrostem wagi. W badaniu tym potwierdzono, że masa urodzeniowa była niezależnym wskaźnikiem ryzyka noworodkowej utraty słuchu. Również niedawna meta-analiza czynników utraty słuchu w okresie noworodkowym autorstwa Han i wsp. [110] potwierdziła, że istotny wpływ niskiej masy urodzeniowej na zwiększone ryzyko występowania utraty słuchu.

Niniejsza analiza uwzględniła punktację Apgar i jako czynnik ryzyka obejmują uzyskanie przez noworodka punktacji Apgar <4 pkt w 1 min lub <6 pkt w 5 min po porodzie. Ten czynnik ryzyka wystąpił u 11 dzieci i w badanej grupie nie różnicował dzieci z ubytkiem słuchu i bez ubytku słuchu. Wynik ten odbiega od danych prezentowanych w literaturze, co może wynikać z małej liczby dzieci obciążonej tym czynnikiem ryzyka. Hardani i wsp. [54] w przekrojowym badaniu, w którym uczestniczyło 530 noworodków wskazali, że punktacja Apgar poniżej 5 punktów była istotnie statystycznie związana z utratą słuchu. Natomiast Poonual i wsp. [55] w badaniu z udziałem 3120 niemowląt wykazali, że wynik Apgar poniżej 6 punktów w 5. minucie był niezależnym czynnikiem ryzyka utraty słuchu.

Dwa kolejne czynniki ryzyka, tj. przeprowadzenie transfuzji wymiennej z powodu żółtaczki oraz zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, nie zostały uwzględnione w analizie z powodu niestarczającej liczby przypadków w badanej grupie. Są to czynniki ryzyka uwzględnione w wytycznych postępowania u dzieci z ubytkiem słuchu. [41, 107] W przypadku transfuzji wymiennej wyniki wielu badań są niejednoznaczne z podobnej przyczyny, która wystąpiła w niniejszej analizie, tj. zbyt małej liczby pacjentów. [58, 66] Jednak toksyczny wpływ hiperbilirubinemii został przedstawiony w literaturze. Stan ten odpowiada za neuropatię słuchową. [111] Inny mechanizm odpowiada za uszkodzenie słuchu następujące w wyniku przebycia zapalenia opon-mózgowo rdzeniowych i w dużej mierze zależy od patogenu

wywołującego chorobę. [59] Liczne badania wskazują na istotne zwiększenie ryzyka ubytku słuchu w wyniku przebycia zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. [44, 55]

W przeprowadzonej przeze mnie analizie czynniki takie jak intensywne terapię powyżej 7 dni i mechaniczna wentylacja powyżej 5 dni, wystąpiły rzadko i nie różnicowały istotnie badanej grupy w zależności od ubytku słuchu. Oba czynniki ryzyka dotyczyły 6 dzieci, wśród których odsetek dzieci z ubytkiem słuchu był wyższy w grupie narażonej na czynniki ryzyka, ale różnica nie była istotnie statystyczna. Retrospektywna analiza przeprowadzona przez Jeong i wsp. [63] porównująca 847 dzieci z niedosłuchem z grupą kontrolną zdrowych dzieci liczącą 2508 dzieci wykazała, że hospitalizacja na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej trwająca dłużej niż 5 dni była istotnym czynnikiem ryzyka utraty słuchu u dzieci. Do podobnych wniosków doprowadziło badanie przekrojowe z udziałem 63042 dzieci przeprowadzone przez Abu-Shaheen i wsp. [64], w którym wieloczynnikowa analiza regresji logistycznej wykazała, że hospitalizacja na oddziale intensywnej opieki noworodkowej trwająca dłużej niż 5 dni była istotnym czynnikiem ryzyka uszkodzenia słuchu. W retrospektywnym badaniu Choi i wsp. [58] obejmującym 2404 niemowląt przebywających na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej mechaniczna wentylacja trwająca ponad 5 dni istotnie zwiększała ryzyko ubytku słuchu. W wyniku analizy danych pozyskanych retrospektywnie w grupie dzieci obciążonych wieloma czynnikami ryzyka, w tym wcześniactwem i niską masą urodzeniową, Eras i wsp. [66] wykazali, że wentylacja mechaniczna trwająca co najmniej 5 dni była istotnym czynnikiem związanym z utratą słuchu.

Analiza podania leków ototoksycznych wykazała, że dzieci bez ubytku słuchu były istotnie bardziej narażone na ten czynnik ryzyka. Na ten czynnik ryzyka dzieci mogą być narażone w każdym wieku, dlatego analiza objęła całą grupę badaną niezależnie od wieku. Dane z literatury oraz mechanizm działania leków ototoksycznych wskazują na odwrotną relację niż ta uzyskana w mojej analizie. Przyczyny tego faktu można doszukiwać się w retrospektywnym charakterze badania, które informację na temat terapii prowadzonej u dziecka często pozyskuje od rodziców. Ponadto, 72 dzieci nie miały wpisanej nazwy leku w dokumentacji medycznej, co uniemożliwiło weryfikację terapii. Zgodnie z raportem WHO przyjmuje się, że stosowanie leków ototoksycznych u kobiet w ciąży i dzieci odpowiada za 4% utraty słuchu w dzieciństwie. Jest to czynnik, który można potencjalnie wyeliminować poprzez ścisłą kontrolę dawek i stężeń leków we krwi. [43] Meta-analiza przeprowadzona przez Han i wsp. [110] wskazuje, że związek pomiędzy stosowaniem leków ototoksycznych, a uszkodzeniem słuchu poparty jest dowodami niskiej pewności. W literaturze jednak jest wiele badań wskazujących na to, że stosowanie leków ototoksycznych jest istotnym czynnikiem



uszkodzenia słuchu. [54, 55, 58] Dla przykładu, do meta-analizy badającej związek pomiędzy podwyższonym ryzykiem uszkodzenia słuchu, a leczeniem makrolidami Shim i wsp. [112] wybrali 13 badań z łączną liczbą ponad miliona pacjentów. W celu identyfikacji badań wykonano przegląd następujących baz: PubMed, MEDLINE, Cochrane i Embase i włączono badania opublikowane do maja 2023. Całkowity łączny iloraz szans dla uszkodzenia słuchu po stosowaniu antybiotyków makrolidowych wyniósł 1,25 (95% CI 1,07–1,47) wskazując na to, że ta grupa antybiotyków zwiększa ryzyko utraty słuchu.

Zespoły wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem, to ostatni czynnik ryzyka znajdujący się na liście wytycznych Wytyczne w zakresie doboru aparatów słuchowych. [42] W badanej przez mnie grupie, odsetek dzieci z zespołem wad wrodzonych był wyższy u dzieci z ubytkiem słuchu niż u dzieci prawidłowo słyszających, jednak różnica nie była istotna statystycznie. U dzieci z zespołami wad wrodzonych utrata słuchu ma podłoże genetyczne. Zidentyfikowano ponad 119 genów, których anomalie prowadzą do utraty słuchu typu zmysłowo-nerwowego lub mieszanego połączonych połączonej z innymi defektami somatycznymi oraz ponad 300 form syndromicznej utraty słuchu. [68, 69]

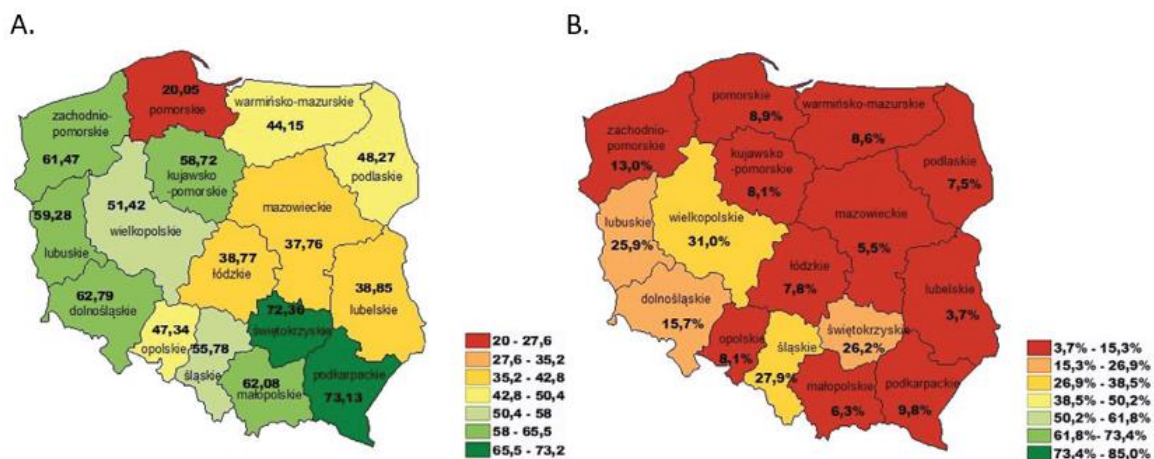
Ocena dodatkowych czynników ryzyka, stanowiących powód skierowania dziecka na badania słuchu do ośrodka o II stopniu referencyjności i ich powiązanie z wystąpieniem niedosłuchu u dzieci objęła 3 czynniki ryzyka, tj. podejrzenie niedosłuchu lub opóźnionego rozwoju mowy, zapalenie ucha środkowego i choroby układu nerwowego. Obecność żadnego z tych czynników nie wykazała związku z występowaniem uszkodzenia słuchu, a wręcz występował związek odwrotny. Opóźnienie rozwoju mowy często występuje w opóźnionym lub nieprawidłowym rozwoju, gdy dziecko nie osiągnie spodziewanych umiejętności w określonym czasie. Przyczyny opóźnienia rozwojowego obejmują wiele niepowiązanych ze sobą stanów o zmiennych objawach klinicznych i rokowaniach. Klasyfikacja opóźnienia rozwojowego opiera się zazwyczaj na głównych obszarach rozwoju dzieci: ekspresyjnym i receptywnym języku, w tym komunikacji społecznej, wizualnym rozwiązywaniu problemów (poznawanie niewerbalne), motoryce dużej i małej, rozwoju neurobehawioralnym oraz społeczno-emocjonalnym. Niepokój rodziców często jest użyteczną wskazówką w identyfikowaniu konkretnych problemów rozwojowych i zdrowotnych u dzieci, ponieważ współwystępowanie zaburzeń rozwojowych jest częste, choć u dzieci z izolowanym opóźnieniem rozwoju mowy ubytek słuchu diagnozowany stosunkowo rzadko. [71] W przypadku zapalenia ucha środkowego, dane literaturowe potwierdzają negatywny wpływ wybranych typów zapalenia ucha środkowego na słuch. W mojej analizie było zbyt mało przypadków zapalenia ucha i nie były one wystarczająco opisane, co mogło przyczynić się

braku znalezienie związku z ubytkiem słuchu. W retrospektywnej analizie przeprowadzonej przez Acke i wsp. [93] z udziałem 802 pacjentów z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego, wysiękowe zapalenie ucha środkowego było jedną z głównych przyczyn utraty słuchu. Badanie przeprowadzone przez da Costa [73] wykazało, że przewlekłe zapalenie ucha środkowego wiąże się ze zaburzeniem funkcji ślimaka. Zaqqout i Hamad [113] wykazali, że dzieci z nawracającym zapaleniem ucha środkowego miały istotnie większe ryzyko upośledzenia słuchu. Jeśli chodzi o zaburzenia neurologiczne, to dotyczyły one 16 dzieci. Zaburzenia były zróżnicowane, a na uwagę zasługuje fakt, że aż 10 dzieci miało potwierdzenie diagnozy autyzmu lub była w trakcie procesu diagnostycznego w kierunku autyzmu. Zaburzenia ze spektrum autyzmu są związane z wieloma ograniczeniami funkcjonalnymi. [14] Badania wykazują, że osoby ze spektrum autyzmu często doświadczają zaburzeń otolaryngologicznych takich jak utrata słuchu, zaburzenia przetwarzania słuchowego, jak i chronicznych i nawracających stanów zapalnych ucha środkowego. [114] Jednakże meta-analiza przeprowadzona przez Talge i wsp. [115] dowiodła, że w badaniach rzadko prowadzi się diagnostykę dysfunkcji ucha środkowego lub utraty słuchu u osób ze spektrum autyzmu, aby móc określić skalę zaburzeń słuchu w tej grupie pacjentów.

Wykonana przeze mnie analiza dostarczyła dodatkowych danych na temat zgłaszalności dzieci na badania audiologiczne do ośrodka o II stopniu referencyjności. Po wyodrębnieniu dzieci, które podczas badania audiologicznego miały nie więcej niż 3 miesiące życia (zakres czasu przewidziany na rozpoczęcie diagnostyki audiologicznej) okazało się, że większość z nich zgłaszała się najczęściej po dwóch miesiącach. Średnia wieku dzieci w tej grupie wyniosła  $59,25 \pm 20,73$  dni (mediana 61,5 dni; zakres 4–89). Natomiast po wyodrębnieniu dzieci, które na pierwsze badanie audiologiczne zgłosiły do ośrodka o II stopniu referencyjności w wieku poniżej 6 miesięcy, okazało się, że dzieci te zgłaszają się na badania audiologiczne z opóźnieniem. Średnia wieku dzieci w tej grupie wyniosła  $89,19 \pm 39,89$  dni z medianą wynoszącą 89,2 dni (zakres 4–182). Aż 45,9% dzieci zgłosiło się na pierwszą wizytę diagnostyczną po terminie przewidzianym na zakończenie procesu diagnostycznego. Podobne spostrzeżenie zostało przedstawione w niemieckiej analizie opublikowanej przez Thangavelu i wsp. [116] dotyczącej terminów obecności na badaniach kontrolnych w poradniach audiologicznych. Autorzy zwrócili uwagę na fakt, że wiele niemowląt odwiedzało ośrodek o II stopniu referencyjności kilka dni po wyznaczonym terminie trzech miesięcy. Odsetek dzieci, które w 2016 roku zgłosiły się na badania do 3. miesiąca życia wyniósł 74,2%, natomiast odsetek dzieci, które zgłosiły się na badania do 4. miesiąca życia wynosił już 85,8% potwierdzając spostrzeżenie z naszej Kliniki o istniejącym trendzie odwlekania wizyt przez

rodziców. Dodatkowo wyjaśnienie opróżnionego zgłaszania się na badania kontrolne dostarcza przez Chung i wsp. [117] pokazując różnice wynikające ze stanu zdrowia noworodka. Wyniki wskazały, że wśród zdrowych niemowląt większość badań przesiewowych (73,1%) przeprowadzono w ciągu pierwszych trzech dni życia, natomiast większość niemowląt (74%), która przebywała na oddziałach intensywnej opieki neonatologicznej została poddana badaniu słuchu w ciągu pierwszych 20 dni po urodzeniu.

W prezentowanej przeze mnie analizie 13 (3,2%) dzieci przerwało diagnostykę, tzn. pomimo zalecania badania kontrolnego, dzieci nie zgłosiły się na badanie kontrolne w wyznaczonym terminie. Przerwanie procesu diagnostycznego to problem, z którym boryka się wiele ośrodków otolaryngologicznych na świecie. Analizę danych polskich dotyczących przechodzenia dzieci przez kolejne etapy programu skryningowego słuchu przeprowadził zespół pod kierunkiem Greczki i wsp. [118] Przeanalizowano informacje dotyczące 182978 dzieci zarejestrowanych w centralnej bazie danych PPPBSN w okresie od 1 czerwca do 30 listopada 2014 roku wraz ze sprawdzeniem ich poprawności w badaniu kwestionariuszowym. Analiza wykazała, że spośród 182978 dzieci, 15049 (8,2%) wymagało dalszej diagnostyki w ośrodku o II stopniu referencyjności, jednak na dalsze badania audiologiczne zgłosiło się 7215 dzieci, a więc 47,9% dzieci skierowanych na dalszą diagnostykę. Rycina 22 pokazuje, że województwo dolnośląskie, w którym znajduje się objęty badaniem ośrodek o II stopniu referencyjności charakteryzuje się stosunkowo wysokim odsetkiem dzieci zgłaszających się na badania w porównaniu do innych województw. Niemniej jednak nadal duża część dzieci nie otrzymuje satysfakcjonującej opieki.



Rycina 22. Odsetek dzieci, które zgłosiły się na badania audiologiczne w ośrodku o II stopniu referencyjności z podziałem na dzieci z nieprawidłowymi wynikami testu przesiewowego (A) i dzieci, u których nie wykonano testu przesiewowego (B).

Przedruk z Follow-up on the diagnostic level of children covered by the Universal Neonatal Hearing

Niemieckie badanie wskazuje, że odsetek dzieci, które rozpoczęły program badań skryningowych, ale jednak nie udało się z nimi nawiązać dalszego kontaktu w celu przeprowadzenia dalszych badań pomimo wątpliwych wyników początkowych testów wahał się od 2% do 0,5% na przestrzeni od 2007 do 2016 roku. [116] We włoskim regionie Kampania w latach 2013–2019 odsetek braku kontynuacji po rozpoczęciu badań skryningowych wyniósł 6,54%, ale dane te, oprócz utraty kontaktu zawierają również brak zgody rodziców na kontynuację programu. [95] Badanie kwestionariuszowe przeprowadzone w Tajwanie wykazało jeszcze wyższy odsetek. Spośród dzieci urodzonych w latach 2013–2014, aż 40,3% noworodków z obustronnym wątpliwym wynikiem badania przesiewowego nie kontynuowało dalszej diagnostyki audiologicznej. [119] Badanie brazylijskie przeprowadzone przez Galvão i Lewis [120] potwierdziło, że zgłaszanie się dzieci do ośrodków o wyższym stopniu referencyjności jest niesatysfakcjonujące. W badaniu tym odsetek wyniósł 75%, a 50% niemowląt przeszło ocenę słuchu zgodnie z zaleceniami, do 3 miesiąca życia.

Przedstawiona tutaj analiza nie objęła powodów braku zgłaszania się na badania kontrolne, choć odnotowano zapisy o braku wykonania badania z powodu awarii sprzętu w ośrodkach o I stopniu referencyjności (0,5% pacjentów). W praktyce nie można jednak wnioskować o skali takiego problemu, gdyż nie był on przebadany systematycznie. W literaturze również trudno znaleźć publikacje wyjaśniające brak wykonania badań skryningowych. Włoskie badanie podsumowujące działanie narodowego programu skryningowego proponuje wprowadzenie ujednoczonych definicji związanych z brakiem wykonania badania, które umożliwiłyby podjęcie decyzji o konieczności kontaktu z rodzicami nieprzebadanych dzieci. [121] Galvão i Lewis [120] ujawnili, że wśród przyczyn nieobecności dominowały choroba dziecka w dniu zaplanowanej wizyty, odległość miejsca zamieszkania od ośrodka audiologicznego i godziny pracy rodziców. Analiza przeprowadzona w stanie Kolodaro w Stanach Zjednoczonych Ameryki Północnej przez Thomsona i wsp. [122] objęła dane 68 478 noworodków, które przyszły na świat w 56 szpitalach położniczych. Spośród wszystkich urodzeń, 67261 (98,22%) niemowląt zostało przebadanych, a 1217 (1,77%) nie poddano badaniu skryningowemu. W ośrodkach o I stopniu referencyjności 3153 (4,7%) niemowląt miało negatywny wynik badania przesiewowego, a spośród nich 622 (19,7%) nie poddano badaniu kontrolnemu w poradni. Do czynników mających największe znaczenie dla wskaźników retencji w programie należały ogólne wskaźniki szpitala dotyczące zgłaszania się dzieci na badania kontrolne, udział audiologów w programie, pochodzenie etniczne, punktacja

Apgar poniżej 7 po 5 minutach oraz poziom wykształcenia matki. Noworodki urodzone w szpitalach, gdzie odsetek zgłaszania się dzieci na badania kontrolne wynosił od 80% do 90%, miały 2,5 razy mniejszą szansę na udział w badaniu ambulatoryjnym niż te urodzone w szpitalach, gdzie wskaźniki ponownego badania wynosiły 90% lub więcej. Noworodki urodzone w szpitalach, gdzie wskaźniki ponownego badania wynosiły 79% lub mniej, miały 6,3 razy mniejszą szansę na otrzymanie badania ambulatoryjnego niż te urodzone w szpitalach, gdzie wskaźniki ponownego badania wynosiły 90% lub więcej (OR 2,52;  $p < 0,001$ ). Noworodki, które uzyskały 7 lub mniej punktów Apgar w 5. minucie miały o 45% mniejszą szansę na powtórne badanie ambulatoryjne niż noworodki z punktacją Apgar powyżej 7 w 5. minucie (OR 1,54;  $p < 0,003$ ). Noworodki urodzone w szpitalach, w których badania skryningowe są wykonywane przez audiologów miały o 37% większą szansę na udział w kontrolnym badaniu ambulatoryjnym niż te urodzone w szpitalach bez audiologów (OR 1,28;  $p < 0,0212$ ). Obecność audiologa na pierwszym etapie programu skryningowego zmniejszała wpływ takich zmiennych jak poziom oddziału noworodkowego, wyposażenie technologiczne szpitala, odsetek dzieci skierowanych na badania kontrolne, rodzaj personelu badającego, sposób ustalania terminów badania kontrolnego, lokalizacja ośrodka ambulatoryjnego i odsetek dzieci przebadanych w ośrodku diagnostycznym. Powody przerywania diagnostyki audiologicznej są zróżnicowane, ale pomimo szerokiego, globalnego spojrzenia dostarczonego w przeglądzie systematycznym przez Mackey i wsp. [123] autorzy doszli do wniosku, że żaden pojedynczy czynnik nie może być wskazany jako jednoznaczne rozwiązanie w osiągnięciu optymalnego wskaźnika retencji noworodków w programie skryningowym.

Czynnikiem mającym duży wpływ na utrzymanie wysokiego poziomu uczestnictwa w programie jest zaangażowanie rodziców dziecka. Element ten nie była badany w niniejszej analizie, ale z powodu swojej wagi wymaga omówienia. Wiedza rodziców o programie, świadomość korzyści wynikających z programu oraz zagrożeń wynikających z zaniedbania diagnostyki audiologicznej zwiększają retencję w programie. Juarez i wsp. [124] zbadali poziom wiedzy rodziców i pracowników służby zdrowia na temat wyniku badania skryningowego. W tym celu, autorzy przeprowadzili retrospektywne badanie kwestionariuszowe w miejskiej klinice pediatrycznej w Pittsburghu od marca 2016 do października 2016 roku, które objęło 344 dzieci w wieku do 10 lat urodzonych w stanie Pensylwania w USA. Tylko 74% rodziców wiedziało, że dziecko miało wykonane skryningowe badanie słuchu i znało jego wynik. Poziom wiedzy rodziców nie zależał od płci dziecka, rodzaju szpitala, w którym dziecko przyszło na świat, ani od rodzaju ubezpieczenia, natomiast malał wraz z wiekiem dziecka. Poziom wiedzy był istotnie wyższy u matek niż u ojców (78,0% vs

54,0%;  $p < 0.001$ ). Poziom wiedzy i znajdujące się odpowiednie zapisy w dokumentacji lekarzy pierwszego kontaktu potwierdzono w 95,5% przypadkach.

Niska świadomość konieczności kontynuacji badań słuchu w przypadku uzyskania negatywnego wyniku wskazuje na konieczność udzielania wsparcia rodzicom. Pomoc udzielana między badaniem słuchu noworodka w ośrodku o I stopniu referencyjności a skorzystaniem z wczesnej interwencji audiologicznej jest gwarancją sukcesu programu. Z drugiej strony, niskie wskaźniki odmowy ze strony rodziców mogą być traktowane jako wskaźnik sukcesu programu skryningowego i interpretowane jako informacja, że badania przesiewowe słuchu w szpitalu zostały dobrze przyjęte przez rodziców, pielęgniarki i lekarzy. Na pewno potrzebna jest dokładna analiza sposobu, w jaki rodzice mają możliwość odmowy udziału ich dziecka w badaniach skryningowych i jej przyczyny. Amerykańska Akademia Pediatrii zaleca, aby każdy szpital dysponował systemem, który zapewnia poufność i umożliwia rodzicom lub opiekunom możliwość odmowy badania przesiewowego słuchu. Istotne jest też, aby procedury, które wspierają świadome zgody na udział w programach działały efektywnie, dając rodzicom możliwość odmowy, ale również badając przyczyny rezygnacji z badań przesiewowych. [125] Odmowa udziału w programie jest obszarem wymagającym pracy, gdyż wyklucza dzieci z programu skryningowego. Interesujące badanie zostało przeprowadzone przez Greczkę i wsp. [126]. Polegało ono na identyfikacji dzieci bez wyniku badania w centralnym systemie komputerowym programu w Polsce i przeprowadzeniu kwestionariusza telefonicznego, który miał na celu weryfikację statusu w programie oraz poznanie przyczyn braku kontynuacji diagnostyki słuchu. Wyniki kwestionariusza wskazały na niezgodności w bazie ze stanem faktycznym. Odpowiedzi rodziców wskazywały, że 55,6% dzieci otrzymało żółty certyfikat (konieczność zgłoszenia się na badanie kontrolne), a 22,9% otrzymało niebieski certyfikat zwalniający z dalszego monitoringu, 8,1% nie otrzymało certyfikatu, a 13,4% rodziców nie pamiętało koloru otrzymanego certyfikatu. Rodzice, którzy nie zgłosili się na audiologiczne badanie kontrolne w ośrodku o II stopniu referencyjności podali następujące przyczyny: czas który upłynął pomiędzy testem wykonanym w ośrodku o I stopniu referencyjności a umówionym terminem w ośrodku o II stopniu referencyjności (36,09%), brak skierowania na wizytę (25,9%), świadoma decyzja rodziców o nieprzyjściu na wizytę z powodu braku zauważalnych objawów utraty słuchu (16,35%), choroba dziecka w czasie umówionej wizyty (7,43%), brak potrzeby wizyty stwierdzony przez lekarza pierwszego kontaktu (4,88%), zapomnienie rodziców o wizycie (2,76%), brak czasu u rodziców (1,27%), zbyt duża odległość do ośrodka o II stopniu referencyjności (0,63%) oraz śmierć dziecka (0,21%). Na podstawie wyników tego badania wdrożono program naprawczy mający na celu wyeliminowanie błędów

podczas rejestracji danych. Autorzy wnioskowali, że należy również poprawić kontakt z rodzicami tych dzieci, które wymagają dalszej diagnostyki oraz zalecić prowadzenie monitorowania certyfikatów wklejanych do książeczki zdrowia dziecka przez lekarzy rodzinnych. W Niemczech w Nadrenii Północnej odsetek dzieci, których rodzice nie wyrazili zgody na udział w badaniach skryningowych wahał się od 0,03% w 2009 roku do 0,8% w 2007 roku. Badanie nie podało przyczyn odmowy. [116] Podsumowanie wyników działania programu skryningowego w latach 2010–2011 w Safedzie w Izraelu informuje o odmowie rodziców w programie sięgającej 3% dzieci. Zdecydowana większość nieprzebadanych noworodków (97,5%) należała do grupy niskiego ryzyka uszkodzenia słuchu. W większości przypadków brak uczestnictwa w badaniach przesiewowych wynikał z odmowy rodziców z powodów osobistych lub religijnych. [127] Wyniki programu przesiewowego w Federacji Walonii-Brukseli zostały przedstawione przez Vos i wsp. [128]. W ciągu pierwszych pięciu lat funkcjonowania programu w grupie dzieci obciążonych czynnikami ryzyka, 6,3% nie wzięło udziału w badaniach przesiewowych, a 3,7% miało nieprawidłowy pierwszy wynik badania przesiewowego, ale nie pojawiło się na kolejnych badaniach kontrolnych. Wskaźnik odmowy ze strony rodziców systematycznie spadał od 1% na początku programu do 0,3% pięć lat później. W kolejnej publikacji tego samego zespołu autorzy donieśli o dalszym spadku odmowy rodziców w programie w kolejnych latach z do 0,25% w 2012 roku, niemniej jednak autorzy zaznaczają, że część rodziców deklarowała wykonanie badania w innej placówce, co mogło być odmową udziału w programie wyrażoną niebezpośrednio i wpływać na niedoszacowanie tego odsetka. [129] W Australii odsetki odmowy udziału w programie przedstawiały się podobnie. Ogółem odsetek dzieci, których rodzice odmówili udziału w badaniu przesiewowym wyniósł 0,4% i malał wraz z trwaniem programu od 0,6% do 0,3%. W badaniu brazylijskim przeprowadzonym przez Galvão i Lewis [120] odsetek niemowląt, które nie przeszły oceny słuchu zgodnie z zaleceniami do 3 miesiąca życia wyniósł 50%. Próba skontaktowania się z rodzicami, którzy nie stawili się na wyznaczone badania ujawniła przyczyny nieobecności, wśród których dominowały choroba dziecka w dniu zaplanowanej wizyty, odległość miejsca zamieszkania od ośrodka audiologicznego i godziny pracy rodziców. Kolejne badanie dotyczące przyczyn niewywiązywania się rodziców z kontynuacji udziału w programie skryningowym zostało przeprowadzone przez Alothman i wsp. [130] w szpitalu uniwersyteckim w Riyadh w Arabii Saudyjskiej. Spośród 2312 noworodków odnotowano 37% braku kontynuacji w programie przesiewowym w drugim etapie i 55% w trzecim etapie. W prospektywnym badaniu rodzice wszystkich noworodków, które nie zrealizowały kolejnych etapów badań przesiewowych lub diagnostycznych, zostali telefonicznie zapytani o powody

niewywiązania się z kontynuacji udziału w programie. Najczęstszymi przyczynami nieobecności na badaniach kontrolnych były brak wiedzy rodziców na temat zalecanych badań przesiewowych (39,5%) oraz ich przekonanie, że dalsze badania nie są konieczne (24,7%). Na kolejne przyczyny składały się lęk przed chorobą koronawirusową z 2019 (15,8%), zapomnienie rodziców o umówionym terminie wizyty (4,6%), brak możliwości stawienia się na wizycie kontrolnej z powodu obowiązków zawodowych (1,3%) oraz z przyczyn osobistych, w tym choroby rodzica (0,9%). Amerykańska analiza przeprowadzona przez Thomsona i wsp. [122] mająca na celu zbadanie czynników sukcesu retencji noworodków w programie skryningowym wytypowała poziom wykształcenia matki jako jeden z istotnych wskaźników. Noworodki urodzone przez matki z niższym wykształceniem (poniżej 12 lat edukacji) miały istotnie wyższe ryzyko nieotrzymania badania kontrolnego w ambulatoryjnej przychodni audiologicznej.

Rodzice pełnią istotną rolę w procesie diagnostyki ubytku słuchu nie tylko w czasie trwania programu skryningowego, który umożliwia wykrycie wrodzonego ubytku słuchu lub nabytego w okresie okołoporodowym. Duża część niedosłuchu rozwija w okresie późniejszym, dlatego brak stwierdzenia ubytku słuchu w pierwszych trzech miesiącach życia nie gwarantuje utrzymywania się dobrego słuchu w kolejnych etapach życia dziecka. W dzieciństwie ponad 30% przypadków utraty słuchu jest spowodowane chorobami takimi jak odra, świnka, różyczka, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i zakażenie CMV. W rozwoju niedosłuchu odgrywają też rolę leki ototoksyczne. Przyczynom tym można zapobiegać poprzez szczepienia i praktyki higieniczne, a odpowiedni dobór leków może zminimalizować ryzyko uszkodzenia słuchu. [131] Tak więc rola rodziców nie kończy się zapewnieniem udziału w badaniach skryningowych, ale również na pilnej obserwacji dzieci podczas ich rozwoju. Niestety i tutaj brak wiedzy i świadomości odgrywa dużą rolę co pokazuje badania przeprowadzone przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu z udziałem 39 937 uczniów rozpoczynających edukację szkolną w województwie mazowieckim. [11] Badanie pokazało, że rodzice i opiekunowie dzieci biorących udział w badaniu mają niską świadomość obecności zaburzeń słuchu u swoich dzieci. W przypadku ubytku słuchu powyżej 20 dB, aż 79,3% rodziców nie zauważyło problemu ze słuchem u dziecka. W przypadku ubytku słuchu powyżej 30 dB, odsetek ten wyniósł 71%, a w przypadku ubytku słuchu przekraczającego 55 dB – 62,4%. U dzieci z obustronnym uszkodzeniem słuchu, 73,1% rodziców nie podejrzewało zaburzeń słuchu u swoich dzieci.



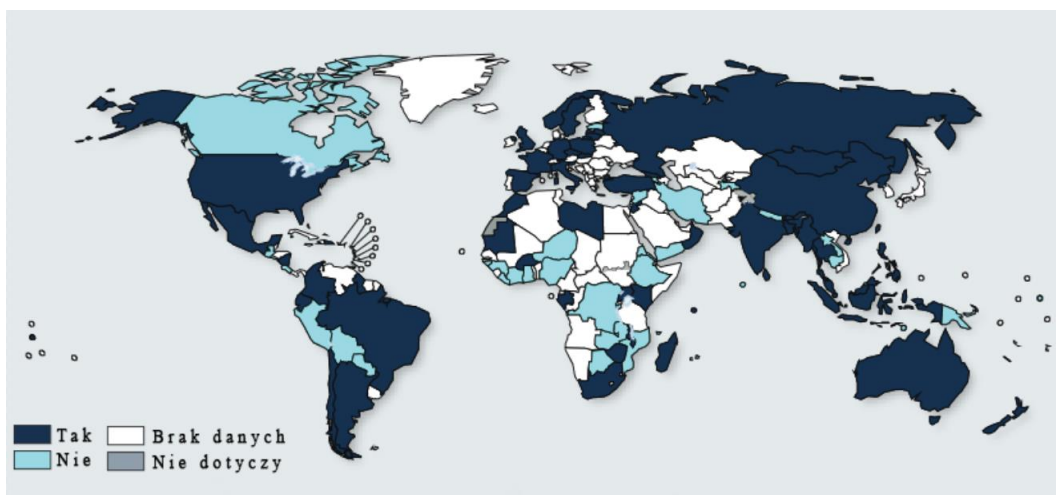
W związku z globalnym problemem niewystarczającego zgłaszania się na badania skryningowe oraz niskiej wiedzy rodziców na temat konsekwencji ubytku słuchu, pytania o możliwości i narzędzia poprawy tych wskaźników są niezwykle aktualne. Badania amerykańskie dowiodły, że profesjonalści programu skryningowego słuchu i wczesnej interwencji audiologicznej są wspólnym mianownikiem dla rodzin poszukujących informacji i usług audiologicznych, ponieważ wyjaśniają, pomagają zainicjować i przyspieszają usługi diagnostyczne i lecznicze. [132] Stąd zaangażowanie audiologa na wczesnym etapie w programie skryningowym ma duże znaczenie dla utrzymania retencji. Udział audiologa w pierwszym etapie programu skryningowego może istotnie zwiększyć odsetek dzieci zgłaszających się na kolejne badania kontrolne nawet o 37%. [122] W wielu ośrodkach pielęgniarka neonatologiczna odgrywa ważną rolę w programie monitorowania poporodowego, dostarczając informacji rodzicom i podkreślając znaczenie dalszego monitorowania. Rolę personelu i lokalnej organizacji programu skryningowego podkreśla fakt, że noworodki skierowane do ośrodka o II stopniu referencyjności ze szpitala, z którego na badanie kontrolne przychodzi co najmniej 90% kierowanych dzieci mają 6,3 razy większą szansę na odbycie wizyty kontrolnej w ambulatoryjnym ośrodku audiologicznym. [122] Wśród sposobów na zwiększenie udziału dzieci w badaniach kontrolnych jest wiele rozwiązań organizacyjnych. W USA testowano rozwiązanie podwójnego umawiania na wizytę w ośrodku o II stopniu referencyjności. W praktyce niemowlę od razu było umawiane na dwie różne daty z wyprzedzeniem. Dzięki temu niemowlę, które zostało zapisane na określoną datę wizyty kontrolnej, ale nie mogło się stawić z różnych powodów, mogło skorzystać z drugiej daty. Takie rozwiązanie znacznie skracало czas procesu diagnostycznego i umożliwiało szybsze wdrożenie interwencji audiologicznej, ale pociągało za sobą dodatkowy koszt organizacyjny. [118] W australijskim programie skryningowym nieobecność na wizycie diagnostycznej pociąga za sobą wdrożenie interwencji środowiskowej. O nieobecności dziecka powiadamiana jest pielęgniarka środowiskowa, która odwiedza rodzinę oraz zachęca do umówienia się na powtórne badanie przesiewowe i monitorowanie słuchu dziecka. [133] Sposób umawiania na wizyty diagnostyczne ma wpływ na retencję w programie. Jeśli obowiązek umówienia wizyty diagnostycznej spoczywa wyłącznie na rodzicach, szanse na ominięcie wizyty wzrastają o ponad 90%. [122] W Polsce dużą rolę w stworzeniu programu skryningowego słuchu noworodków, ale również w jego funkcjonowaniu odgrywa WOŚP. Fundacja zapewniła finansowanie związane z rozpoczęciem programu, a obecnie również odgrywa dużą rolę w jego promocji. [134] Rodzice mogą sprawdzić dane dotyczące programu i znaleźć najbliższy ośrodek skryningowy i poradnię audiologiczną na stronach fundacji. Rodzice mogą tam znaleźć

informacje, dlaczego warto badać słuch u dzieci i gdzie się skierować w przypadku nieprawidłowego wyniku badania słuchu. Dodatkowo fundacja WOŚP wydaje biuletyn „Uszko”, który podaje statystyki programu, dostarcza aktualnych informacji o programie i informuje o czynnikach ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków. Taka inicjatywa znacznie zwiększa uczestnictwo w programie i podnosi wiedzę rodziców. [78] Jednak pomimo starań, wiele ośrodków i programów skryningowych boryka się z brakiem środków i kłopotami z zapewnieniem odpowiedniej ilości wykwalifikowanego personelu audiologicznego. [135]

Niniejsza rozprawa przedstawia wyniki przekrojowej analizy populacji dzieci objętych opieką Kliniki. Wyniki mojego badania i podobnych analiza z literatury przyczyniają się do poprawy działania programów skryningowych słuchu. Już w 1999 roku Amerykańska Akademia Pediatrii [136] opublikowała uniwersalne założenia dla programów skryningowych słuchu zgodnie z którymi, powszechne badanie przesiewowe ma na celu przebadanie 100% populacji docelowej, obejmującej wszystkie noworodki. Aby program skryningowy mógł być uznany za skuteczny, badanie przesiewowe musi przejść co najmniej 95% noworodków. Metodologia programu powinna umożliwiać identyfikację wszystkich niemowląt z istotnym obustronnym uszkodzeniem słuchu, tj. z utratą słuchu  $\geq 35$  dB w lepszym uchu. Wyniki fałszywie pozytywne, tj. odsetek niemowląt bez utraty słuchu, które są błędnie oznaczone przez proces badania przesiewowego jako posiadające istotną utratę słuchu, nie powinien przekraczać 3%. Odsetek skierowań na badania diagnostyczne po badaniu przesiewowym nie powinien przekraczać 4%. W idealnej metodologii badań przesiewowych wskaźnik wyników fałszywie negatywnych, tj. odsetek niemowląt z istotną utratą słuchu pominiętych przez program badawczy, powinien wynosić 0%. W badaniach przesiewowych powinno się używać OAE, ABR lub kombinację tych dwóch badań, przynajmniej do czasu opracowania lepszej metody. Obie metody są nieinwazyjne, szybkie (czas trwania badania nie przekracza 5 minut) i łatwe do wykonania. Każdy szpital położniczy, który jednocześnie pełni rolę ośrodka o I stopniu referencyjności powinien uczestniczyć w programie badań przesiewowych słuchu noworodków wyznaczając dyrektora medycznego programu oraz wystarczającą liczbę personelu. Oprócz wielu zadań spoczywających na ośrodku i personelu zaangażowanym w funkcjonowanie programu przesiewowego słuchu noworodków, obowiązkiem programu jest gromadzenie istotnych danych dotyczących wydajności i jakości, tak aby program spełniał wyznaczone kryteria. Te dane powinny być regularnie i terminowo raportowane do centralnego programu monitorowania na poziomie narodowym. PPPBSN spełnia wszystkie te założenia. Z raportu opublikowanego w 2023 roku przez Greczkę i wsp. [137] jako podsumowanie funkcjonowania programu wynika, że w Polsce program objął 98% noworodków szpitalach

położniczych, w tym 91,2% noworodków miało pozytywny wynik badania przesiewowego, a 8,8% dzieci zostało skierowanych do ośrodków o II stopniu referencyjności. Odsetek dzieci, u których nie przeprowadzono badania przesiewowego wyniósł jedynie 1,8%.

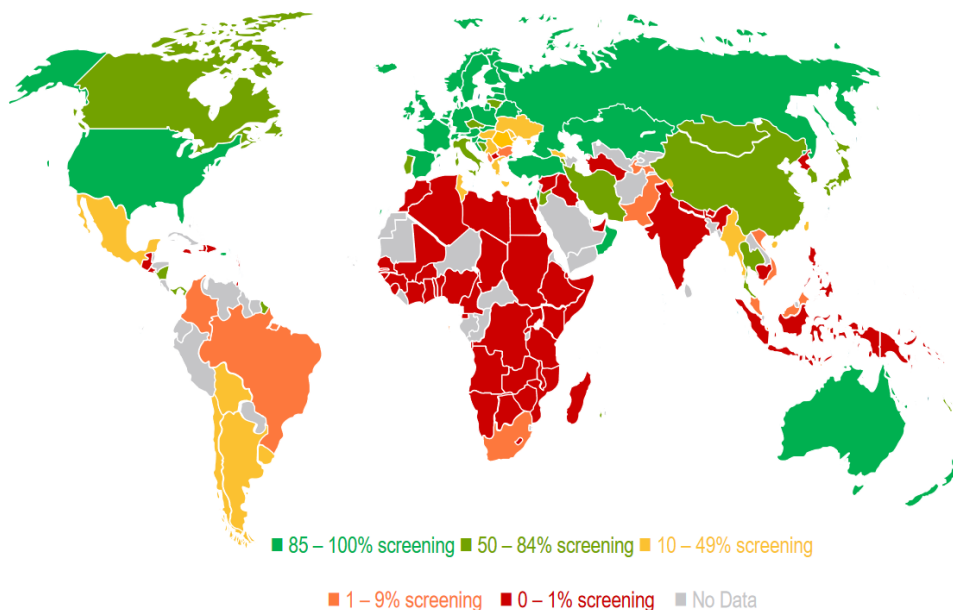
Idea prowadzenia programów powszechnych przesiewowych badań słuchu została zapoczątkowana przez WHO. W 1995 roku Zgromadzenie Zdrowia [131] przyjęło rezolucję WHA48.9 dotyczącą zapobiegania utracie słuchu, wyrażając zaniepokojenie rosnącym problemem uszkodzenia słuchu na świecie, którego w wielu przypadkach można było uniknąć. WHO zaleciło państwom członkowskim przygotowanie krajowych planów zapobiegania i zwalczania głównych przyczyn pogorszenia słuchu oraz wczesnego wykrywania niedosłuchu u niemowląt, małych dzieci i młodzieży, a także u osób starszych, w ramach podstawowej opieki zdrowotnej. W 2012 roku WHO przeprowadziła ocenę zdolności państw członkowskich do opracowania i wdrażania krajowych planów i programów zapobiegania utracie słuchu. [138] WHO przeprowadziła ankietę i otrzymała odpowiedzi od 76 spośród 154 państw członkowskich. Z przeprowadzonej ankiety wynikało, że do 2012 roku dostępność danych epidemiologicznych na temat niedosłuchu jest bardzo ograniczona oraz brak informacji dotyczących zasobów ludzkich i organizacyjnych w zakresie opieki laryngologicznej, a także istnieje nierównomiernie rozłożenie zasobów medycznych na świecie, z większym skupiskiem zasobów w krajach o wysokich i średnich dochodach. Komitety krajowe do promowania i opracowywania planów opieki audiologicznej zostały potwierdzone przez 20 państw członkowskich, które odpowiedziały na kwestionariusz, natomiast wdrożenie takich planów deklarowały 32 kraje. Zgodnie z raportem, Polska znalazła się wśród krajów, które wdrożyły programy polityki zdrowotnej dotyczące słuchu i mowy oraz programy badań przesiewowych słuchu. Rycina 23 przedstawia globalny przegląd planów i programów skryningowych słuchu. Ponadto, zgodnie z raportem WHO, Polska deklarowała wysoką liczbę otolaryngologów, audiologów i logopedów przypadających na milion populacji w porównaniu z innymi państwami członkowskimi uczestniczącymi w badaniu. [138]



Rycina 23. Przegląd planów i programów na rzecz opieki nad uchem i słuchem oraz zapobiegania utracie słuchu na podstawie Raportu WHO z 2013.

Przedruk z Multi-country assessment of national capacity to provide hearing care. [138]  
Pozwolenie na przedruk nie wymagane na podstawie licencji CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

Kolejny światowy raport został przygotowany z danych zgromadzonych w latach 2013–2018 przez International Newborn and Infant Hearing Screening (NIHS) Group. Tym razem badanie było szersze, a na ankietę odpowiedziało 158 z 196 zaproszonych państw członkowskich WHO. Z danych raportu wynika, że w Polsce obowiązkowe badanie przesiewowe przechodzi 95,8% niemowląt, a pierwszym badaniem przesiewowym jest OAE. Średni wiek postawienia diagnozy niedosłuchu to 3 miesiące (zakres 0–17 miesięcy). Średni wiek rozpoczęcia leczenia u dzieci, które uczestniczyły w badaniu skryningowym to 4,2 miesiące oraz 6,4 miesiące u tych dzieci, które nie brały udziału w badaniach przesiewowych. Badania przesiewowe odbywają się w 98% na oddziałach położniczych, a w pozostałych 2% w centrach audiologicznych. Częstość wystąpienia trwałej utraty słuchu określono na 3 przypadki na 1000 noworodków. [139] Rycina 24 wskazuje, że Polska znajduje się wśród krajów, w których efektywność programów przesiewowych jest na najwyższym poziomie na świecie.



Rycina 24. Przegląd efektywności programów badania słuchu u noworodków na podstawie raportu International Newborn and Infant Hearing Screening (NIHS) Group w latach 2013–2018.

Przedruk z Survey on the Global Status of Newborn and Infant Hearing Screening. [139] Pozwolenie na przedruk nie wymagane na podstawie licencji CC BY-NC-SA 3.0 DEED.

W Polsce PPPBSN działa od 2002 roku, a więc został uruchomiony już 7 lat po rezolucji WHO z 1995 roku, co jest dużym osiągnięciem na skalę światową. [75-77] Tutaj PPPBSN działa w ramach struktury z podziałem ośrodków na 3 poziomy referencyjności [33] zdefiniowane zgodnie z Ustawą o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych. [82] Poziomy program odpowiada oddzielnym obszarom, mają wydzielone zadania, a ich lokalizacja dostosowana jest do realizowanych zadań:

- I poziom wczesnego wykrywania, diagnostyki i interwencji zaburzeń słuchu u dzieci realizowany jest na oddziałach neonatologicznych prowadzących badania przesiewowe,
- II poziom prowadzi diagnostykę słuchu i realizowany jest na oddziałach laryngologicznych,
- III poziom zajmuje się wdrażaniem interwencji audiologicznych i realizowany jest na oddziałach audiologicznych i laryngologicznych.

Zgodnie z podsumowaniem działania programu PPPBSN do 12 lipca 2022 zarejestrowano w centralnej bazie programu 7,149,809 dzieci. W 2021 roku programem badań skryningowych objęto 96% wszystkich dzieci urodzonych w tym roku. W ośrodkach o I stopniu referencyjności, które obejmują badaniami przesiewowymi niemowlęta o wysokim jak i niskim ryzyku wystąpienia ubytku słuchu, problemy ze słuchem wykluczono u 97,9% dzieci (mediana

96%; 79–100%), natomiast u 2,3% dzieci potwierdzono ubytek słuchu w ośrodkach o II stopniu referencyjności i skierowano na leczenie do ośrodków o III stopniu referencyjności. Ogólnie w Polsce w 2022 działało 390 ośrodków o I stopniu referencyjności, 69 o II stopniu referencyjności i 27 ośrodków o III stopniu referencyjności. W województwie dolnośląskim, na którego terenie zostało przeprowadzone badanie, działało ich odpowiednio 28, 5 i 3. A zatem nasz ośrodek jest jednym z pięciu ośrodków o II stopniu referencyjności działających na terenie województwa dolnośląskiego. [137]

Badania prowadzone w wielu krajach na całym świecie udowodniły, że programy skryningowe słuchu niemowląt są niezbędną metodą do wczesnego wykrywania zaburzeń słuchu. Umożliwiają one wczesną diagnozę oraz rozpoczęcie odpowiedniego leczenia i rehabilitacji już we wczesnym okresie życia. Powszechne programy skryningowe słuchu wśród noworodków umożliwiają wczesne rozpoznanie trwałego uszkodzenia słuchu i dają szansę dzieciom z ubytkiem słuchu na poprawę neurorozwoju, dlatego powinny być wdrażane we wszystkich krajach zarówno tych o wysokich i średnich dochodach, jak i krajach rozwijających. [140] Zalecenia WHO i Amerykańskiej Akademii Pediatrii [43, 136] dają jednak wiele przestrzeni, aby narodowe programy skryningowe słuchu mogły być dostosowane do lokalnych realiów, jednocześnie spełniając kryteria skutecznego przesiewu. Pomocą w poprawie efektywności i poszukiwaniu sprawdzonych rozwiązań organizacyjnych są przeglądy systematyczne i meta-analizy umożliwiające zbiorcze porównanie wskaźników funkcjonujących programów, [123, 140] które nadają kierunki rozwoju, tak aby programy były nie tylko skuteczne w zakresie wykrywania niedosłuchu w populacjach noworodków, ale również korzystne z punktu widzenia ekonomiki zdrowia i priorytetów systemów zdrowotnych. Przegląd systematyczny opublikowany przez Yoshinaga-Itano i wsp. [141] został poświęcony wynikom w zakresie wieku rozpoznania ubytku słuchu i wieku interwencji audiologicznej, wyników rozwojowych, opłacalności programów skryningowych słuchu oraz niekorzystnych skutków programów dla rodziców. Analiza objęła 30 raportów obejmujących 14 populacji o łącznej liczbie ponad 7 milionów noworodków uczestniczących w badaniach skryningowych. Wyniki tego przeglądu wskazują, że badania przesiewowe słuchu noworodków skutkują wczesnym rozpoznaniem ubytku słuchu, wczesnym rozpoczęciem leczenia oraz lepszym rozwojem językowym i szybszym opanowywaniem umiejętności czytania i pisanie. Nie wykazano, aby sam program miał istotny wpływ na poprawę wyników behawioralnych i jakości życia. Przegląd literatury dostarczył dowody na opłacalność programu z punktu widzenia oszczędności dla społeczeństwa. Ponadto nie stwierdzono żadnych istotnych

negatywnych skutków programu skryningowego dla rodziców dzieci uczestniczących w programie.

Ekonomiczna ocena funkcjonowania programów zdrowotnych jest zagadnieniem trudnym i złożonym. Najczęściej stosowanym narzędziem jest analiza kosztów-efektywności (*cost-effectiveness analysis*, CEA), która stosowana jest w ocenie technologii medycznych. Analiza ta obejmuje identyfikację i pomiar kosztów w zestawieniu z wynikami zdrowotnymi. Jediną zidentyfikowaną publikacją na temat kosztów funkcjonowania programu w Polsce stanowi artykuł Lisieckiej-Biełanowicz i Molendy. [134] Autorzy wskazują wysokie koszty związane z rozpoczęciem działalności programu. Całkowite koszty przeznaczone przez WOŚP na funkcjonowanie programu w latach 2001–2015 przekroczyły 51 milionów złotych. Corocznie WOŚP przeznacza na funkcjonowanie programu od jednego do ponad sześciu milionów złotych. [142]

Analiza kosztów-korzyści (*cost-benefit analysis*, CBA) jest nieco inną analizą niż CEA. Ocenia ona efektywność inwestycji biorąc pod uwagę całość przewidywanych korzyści z programu medycznego i jego kosztów. W modelu oceniającym wskaźnik kosztów i korzyści Porter i wsp. [143] uwzględnili amerykański system ochrony zdrowia, a jako punkt odniesienia wybrali rok 2004. W swoim modelu uwzględnili wiele kosztów i korzyści związanych z programem badań przesiewowych słuchu u noworodków, w tym koszty bezpośrednie, które są łatwe do oszacowania (na przykład koszty badań przesiewowych i ich monitorowania) oraz pośrednie, które trudno oszacować (takie jak koszty niewykrytej utraty słuchu, które będą zależne od stopnia niedosłuchu; korzyści w postaci wczesnej identyfikacji w porównaniu z jakością życia na przestrzeni całego życia). Autorzy podnoszą trudność monetarnej wyceny lepszego rozwoju psychospołecznego i lepszej jakości życia uzyskiwanych jako korzyści wczesnej identyfikacji upośledzenia słuchu. Jednak przyjęte estymacje wskazują, że korzyści finansowe przesiewowego badania słuchu przewyższają koszty programu, zarówno przy wykorzystaniu tylko OAE jak i dołączenia badania ABR w pierwszym etapie. Wnioski z tego badania sugerują, że przesiewowe badanie słuchu u noworodków jest opłacalną inwestycją dla społeczeństwa, ponieważ korzyści w każdym scenariuszu przyjętym to wyliczenia współczynnika kosztów-korzyści, zawsze przewyższają koszty, jednak z zastrzeżeniem, że założenia przyjęte do maksymalizacji korzyści obniżają czułość programu prowadząc do zwiększenia kosztów. Ważne natomiast jest, że wskaźnik kosztów-korzyści może służyć jako koncepcja budująca ramy, w których uwzględnia się społeczne implikacje protokołów przesiewowego badania słuchu. Grosse i wsp. [144], również w oparciu o analizę przeprowadzoną w USA, podkreślają rolę szybkiego wdrażania programów badań

przesiewowych słuchu noworodków na różnych poziomach, zarówno lokalnych w określonych ośrodkach jak i na poziomie narodowym w latach 1997–2005, głównie na podstawie danych wskazujących na korzyści kliniczne i edukacyjne dzieci z niedosłuchem. Autorzy wnioskuje, że chociaż formalne analizy kosztów–efektywności nie wydawały się odgrywać decydującej roli, nieformalne oceny ekonomiczne kosztów i korzyści wydają się przyczynić do przyjęcia powszechnych programów skryningowych słuchu w Stanach Zjednoczonych.

Podobny model, ale w oparciu o dane z Wielkiej Brytanii i z Indii został przedstawiony przez Burke i wsp. i opublikowany w 2012 roku. Wykonana analiza ekonomiczna miała na celu ocenę kosztów programu z perspektywy świadczeniodawcy usług medycznych i wykorzystywała podejście drzewa decyzyjnego – modelu Markova do określenia opłacalności różnych strategii przesiewowego badania słuchu u noworodków. Analiza wskazała, że najważniejszym czynnikiem kosztów modelu jest koszt pojedynczego badania przesiewowego. Równie ważna jest również częstość występowania zaburzeń słuchu w danej populacji. W scenariuszach, gdzie bazowa częstość występowania uszkodzenia słuchu jest niska, prawdopodobieństwo opłacalności programu jest niższe w porównaniu do sytuacji, kiedy występowanie zaburzeń słuchu jest częste. Przedstawione studia przypadków, tzn. w Wielkiej Brytanii i w Indiach, ilustrują różne obciążenie finansowe przy różnych strategiach. Wykonywanie badań przesiewowych u wszystkich noworodków versus u dzieci z czynnikami ryzyka, pozwala na wczesne wykrycie dodatkowych przypadków dzieci z uszkodzeniem słuchu, jednak wiąże się z dodatkowymi kosztami. Szacowane obciążenie ekonomiczne było znacznie wyższe w Indiach przy przyjęciu powszechnej strategii testowania ze względu na wyższą bazową częstość występowania utraty słuchu. Strategia testowania jednoetapowego zwiększała liczbę przypadków fałszywie dodatnich w porównaniu do dwuetapowej strategii przesiewowej i również miała wpływ na koszty funkcjonowania programu – inne w każdym państwie. Analiza ta pokazuje, jak ważne jest indywidualne podejście do organizacji programu w każdej populacji ze względu na bazową charakterystykę populacji objętej badaniami przesiewowymi oraz lokalną strukturę kosztów.

Celem analizy kosztów–efektywności przeprowadzonej przez Sharma i wsp. [145] było porównanie powszechnego badania słuchu noworodków z programem skierowanym jedynie do noworodków obciążonych czynnikami ryzyka ubytku słuchu. Analizę wykonano z perspektywy systemu opieki zdrowotnej w Australii i uznano ją za przydatną z punktu widzenia wewnętrznej oceny ekonomicznej programu w kontekście australijskim. Wyniki wskazały, że głównym czynnikiem wpływającym na koszty powszechnego skryningu są koszty wykonywania badań skryningowych. Biorąc jednak pod uwagę zaoszczędzone koszty



związane z rozwojem języka u zdiagnozowanych wcześniej dzieci, program przesiewowy badania słuchu noworodków miał 69% prawdopodobieństwo bycia bardziej opłacalnym w porównaniu z programem obejmującym wyłącznie dzieci z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu. Autorzy uznali również, że konieczne są dalsze badania, aby można było precyzyjnie uwzględniać długoterminowe zużycie zasobów oraz ocenę wyników klinicznych, a także kosztów związanych z opóźnionym rozpoznaniem ubytku słuchu, wiedzy na temat odsetka dzieci, u których ubytek słuchu zmienia nasilenie w czasie oraz wiedzy na temat terminowości zakończenia procesu diagnostycznego i rozpoczęcia leczenia.

Model ekonomiczny opracowany dla Tajwanu przez Chiou i wsp. [146] jest jednym z niewielu modeli, które badają długoterminowe wyniki programu z perspektywy społecznej. W analizie wykorzystano drzewo decyzyjne Markova, w którym uwzględniono dwie strategie przesiewowe: przesiewowe badanie słuchu noworodków z testem OAE i automatycznym testem ABR w porównaniu z brakiem programu przesiewowego. Dodatkowo oszacowano koszty interwencji audiologicznych, długoterminowe koszty leczenia, długoterminowe koszty utraty produktywności osób dotkniętych ubytkiem słuchu oraz użyteczność lat życia ustaloną na podstawie statusu ubytku słuchu. Wprowadzenie programu skryningowego przyniosło wyższą skuteczność i mniejsze koszty, gdy uwzględniono szeroki zakres istotnych parametrów w analizie probabilistycznej. Co więcej, analiza wskazała, że obie strategie przesiewowe, zarówno opartej na OAE jak i na ABR były opłacalne w porównaniu z brakiem przesiewu przy uwzględnieniu niepewności długoterminowych wyników. W podsumowaniu autorzy stwierdzili, że powszechne badanie przesiewowe u noworodków pod kątem utraty słuchu jest strategią oszczędzającą koszty, skutkującą mniejszymi wydatkami i większą użytecznością w porównaniu z brakiem przesiewu. Analiza wykazała, że w tajwańskiej populacji prawdopodobieństwo opłacalności ABR w porównaniu z OAE wyniosło 90%, i że ABR jest metodą ekonomicznie bardziej uzasadnioną.

Badanie przesiewowe słuchu u noworodków to skuteczna strategia wczesnego rozpoznawania utraty słuchu u niemowląt, jednak wdrażanie uniwersalnej strategii przesiewowej stanowi wyzwanie w wielu środowiskach o ograniczonych zasobach. Szczególnie kraje rozwijające się borykają się nie tylko z ograniczonymi środkami finansowymi na badania słuchu i interwencje audiologiczne, ale również z postawą rodziców, którzy albo nie mają środków, aby dojechać na diagnostykę audiologiczną, nie mają świadomości, że słuch jest istotny dla prawidłowego rozwoju dziecka, albo nie widzą perspektyw leczenia w przypadku stwierdzenia wady słuchu u dziecka. [147, 148] W krajach takich jak Indie nie wszystkie ośrodki położnicze uczestniczą w programie, a zatem część

noworodków nie jest automatycznie włączana do programu. Koszty badania skryningowego pokrywane są przez rodziców, co eliminuje dzieci z biedniejszych rodzin z udziału w programie skryningowym. Dodatkowym hamulcem funkcjonowania programu jest niska wiedza personelu położniczego i lekarzy na oddziałach ginekologicznych i neonatologicznych na temat czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. Ekonomiczna opłacalność badań przesiewowych słuchu u noworodków jest istotnym czynnikiem jego powodzenia. O ile program przesiewowy słuchu jest ekonomicznie opłacalny w krajach rozwiniętych, a tyle analizy przeprowadzone w wiodącym ośrodku o III stopniu referencyjności w Indiach nie wykazało, aby powszechny program badań przesiewowych słuchu u noworodków był strategią opłacalną, pomimo zapewnienia wielorakich korzyści. [149]

WHO jest adwokatem utrzymania dobrego słuchu, wdrażania programów skryningowych i interwencji audiologicznych na poziomie globalnym, zarówno wśród noworodków jak i wśród osób starszych. W wielu regionach opieka laryngologiczna jest często ograniczona brakiem wymaganego sprzętu i infrastruktury w krajach o niskich zasobach, a dostępność usługi opieki medycznej jest utrudniona z powodu odległości, jaką trzeba pokonać, aby udać się na wizytę diagnostyczną lub lekarską. Tabela 21 wskazuje na nierówności w zakresie funkcjonowania programów skryningowych słuchu u noworodków na całym świecie. [150]

Tabela 21. Globalny odsetek przebadanych noworodków i niemowląt w ramach badań przesiewowych słuchu [150]

% populacji objętej badaniem skryningowym	Liczba państw	% państw	% światowej populacji	PKB, per capita
0% do <1%	64	32,7	37,63	3,7
1% do 9%	14	7,1	7,42	3,9
10% do 49%	19	9,7	8,33	10,7
50% do 84%	17	8,7	6,72	14,4
85% do 100%	41	20,9	32,59	40,4
Brak danych	41	20,9	6,09	8,6
Suma	196	100	98,78	

Aby zapewnić równy dostęp do opieki laryngologicznej, WHO zidentyfikowała zestaw kluczowych interwencji medycznych opartych na dowodach naukowych w zakresie opieki laryngologicznej, które powinny być uwzględnione w pakietach powszechnej opieki zdrowotnej w poszczególnych krajach. Program został nazwany akronimem HEARING

(Hearing screening and intervention; Ear disease prevention and management; Access to technologies; Rehabilitation services; Improved communication; Noise reduction; and Greater community engagement). Program zakłada inwestycję w wysokości 1,33 USD per capita rocznie do systemu zdrowia, aby zwiększyć zakres identyfikacji, leczenia i rehabilitacji problemów ze słuchem przez okres 10 lat w 172 państwach. Zwrot z tej inwestycji został policzony dla 10 letniego okresu od 2020 do 2030 zakładając trzy scenariusze: prowadzenia programu tak, jak dotychczas, zwiększenia odsetka przebadanych dzieci do 50% zalecanego pokrycia oraz ambitny scenariusz zakładający zwiększenie odsetka przebadanych dzieci do 90% zalecanego pokrycia. [151] Badania nad modelowaniem kosztów wykazały, że rozszerzenie interwencji w zakresie programu skryningowego do poziomu 90% wymaga ogólnej globalnej inwestycji w wysokości 238,8 miliarda USD przez 10 lat. W ciągu 10 lat ta inwestycja obiecuje znaczne korzyści zdrowotne, prowadząc do uniknięcia ponad 130 milionów lat życia skorygowanych niesprawnością (*disability-adjusted life year, DALY*). Te korzyści przekładają się na wartość pieniężną przekraczającą 1,3 biliona USD. Ponadto inwestycja w opiekę laryngologiczną przyniesie korzyści w postaci zwiększenia produktywności o ponad 2 biliony USD na poziomie globalnym do 2030 roku. Razem te korzyści odpowiadają zwrotowi niemal 15 USD za każdego zainwestowanego dolara. Jak wnioskują autorzy, jest to pierwsza taka analiza globalnej inwestycji w integrację interwencji audiologicznych i laryngologicznych w zakresie utrzymania i rehabilitacji słuchu w ramach powszechnej opieki zdrowotnej. Wyniki pokazują korzyści ekonomiczne płynące z inwestowania w zestaw interwencji poprawiających słuch i stanowią podstawę zwiększenia krajowych budżetów w systemach opieki zdrowotnej. [151]

## 6. Wnioski

1. Populacja dzieci objętych opieką ośrodka o II stopniu referencyjności jest populacją wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu charakteryzującą się istotną kumulacją czynników ryzyka, zatem wyniki uzyskane z badania przekrojowego tej populacji nie mogą zostać uogólnione na populację ogólną.
2. W badanej grupie dzieci wysokiego ryzyka nie stwierdzono większego obciążenia czynnikami ryzyka u dzieci z niedosłuchem w porównaniu do dzieci ze słuchem prawidłowym. Zaobserwowano jednak istotnie większą kumulację 4 i 5 czynników ryzyka u dzieci z ubytkiem słuchu narażonych na czynniki ryzyka w okresie prenatalnym i perinatalnym.
3. Czynniki ryzyka związane z infekcjami, wcześniactwem oraz zaburzeniami i chorobami neurologicznymi powstającymi w okresie dziecięcym wskazują na ich istotny wpływ rozwój upośledzenia słuchu. Obecność infekcji z grupy TORCH oraz wszystkich infekcji wrodzonych i okołoporodowych była istotnie związana z większą częstością wystąpienia niedosłuchu.
4. Oprócz czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u dzieci znajdujących się w rekomendacjach zaobserwowano kierowanie dzieci na badania słuchu również w przypadku mniej istotnych czynników ryzyka lub kumulacji czynników ryzyka. Wskazuje to na dużą świadomość lekarzy ośrodków o I referencyjności.
5. Opóźniona diagnoza prowadzi do późniejszego rozpoczęcia leczenia, może wymiernie wpływać na jego powodzenie i może opóźnić rozwój dziecka. Wskazuje to na konieczność zwiększenia świadomości rodziców dotyczącej znaczenia wczesnego przesiewu, co mogłoby poprawić terminowość zgłaszania się na badania kontrolne. Wykazany w badaniu 46% odsetek dzieci zgłaszających się po terminie uznano za zbyt wysoki.
6. Należy zachęcać rodziców do dalszej diagnostyki, leczenia i obserwacji ubytków słuchu. Współpraca ze świadomymi znaczenia programu rodzicami znacząco wpływa na udział dzieci w programie, co jest szczególnie istotne, gdy utrata słuchu jest przesunięta w czasie.
7. Skuteczność programu jest uzależniona od współpracy rodziców i wielu ośrodków diagnostycznych i terapeutycznych.

## 7. Streszczenie w języku polskim

Uszkodzenie słuchu ma poważne konsekwencje dla zdrowia i pociąga za sobą duże koszty dla systemu zdrowia. Zgodnie z ASHA, globalnie utrata słuchu powyżej 35dB w lepszym uchu występuje u około 34 milionów dzieci. U dzieci do 5 lat, czyli w czasie kształtowania się mowy, aż 90% przypadków utraty słuchu ma charakter wrodzony. W Polsce, badania przesiewowe prowadzone wśród dzieci z obszarów wiejskich wykazały, że aż 16,5% uczniów w wieku 9-13 lat miało pozytywny wynik badania przesiewowego słuchu. Wśród dzieci rozpoczynających edukację szkolną w 2017 w województwie mazowieckim, nieprawidłowy wynik audiometrii totalnej (powyżej 25 dB) stwierdzono u 22% uczestników badania. W wielkiej Brytanii, co roku rodzi się 390 dzieci z trwałym głębokim ubytkiem słuchu lub głuchotą. W Stanach Zjednoczonych częstość zaburzeń słuchu określono na 1,7 na 1 000 noworodków.

Wystąpienie zaburzeń słuchu ma istotnie negatywny wpływ na rozwój i funkcjonowanie dziecka. Najbardziej widoczne jest opóźnienie rozwoju mowy korelujące z długością czasu, w jakim dziecko pozostaje bez rehabilitacji słuchowej. Niektóre elementy mowy pozostają trwale gorsze w porównaniu z dziećmi słyszącymi prawidłowo. Ponadto u dzieci z utratą słuchu obserwuje się opóźnienie rozwoju poznawczego, a także gorsze wyniki w obszarach umiejętności komunikacyjnych i ogólnej wiedzy oraz zdrowia fizycznego i dobrego samopoczucia. Konsekwencją mającą istotny wpływ na jakość życia dzieci z ubytkiem słuchu są mniejsze możliwości zdobycia wykształcenia w porównaniu z dziećmi prawidłowo słyszącymi, co wpływa na niższe dochody rodzinne w przyszłości oraz zmniejsza szanse na zatrudnienie.

Wczesne rozpoznanie i wdrożenie rehabilitacji słuchowej mają kluczowe znaczenie dla rozwoju dziecka, stąd wprowadzono ramy czasowe diagnostyki i protezowania słuchu. W Polsce Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (PPPBSN) funkcjonuje od 2002 roku z inicjatywy Fundacji Wielkiej Orkiestry Świątecznej Pomocy (WOŚP). Jego celem jest prowadzenie badań przesiewowych słuchu u wszystkich noworodków oraz dalsze monitorowanie słuchu u dzieci z czynnikami ryzyka lub nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego. Każde dziecko z podejrzeniem ubytku słuchu powinno przejść niezbędne badania diagnostyczne do ukończenia 3. miesiąca, a w przypadku stwierdzenia niedosłuchu otrzymać interwencję audiologiczną do 6. miesiąca życia. Badania prowadzone w ośrodkach uczestniczących w PPPBSN stanowią cenne źródło informacji na temat występowania zaburzeń słuchu u dzieci i funkcjonowania programu. Ośrodek, w którym

przeprowadzono niniejsze badanie jest jednym z pięciu ośrodków o II stopniu referencyjności działających na terenie województwa dolnośląskiego.

Celem głównym rozprawy doktorskiej była retrospektywna ocena częstości występowania zaburzeń słuchu oraz częstości występowania czynników ryzyka ubytku słuchu w przekrojowym badaniu populacji dzieci w latach 2019–2021 w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków. W badaniu porównano częstość występowania niedosłuchu w zależności od obciążenia czynnikami ryzyka oraz oceniono czas zgłaszalności się pacjentów do ośrodka o II stopniu referencyjności. Oceniono również dodatkowe czynniki ryzyka, stanowiące powód skierowania dziecka na badania słuchu do ośrodka o II stopniu referencyjności i ich powiązanie z wystąpieniem niedosłuchu u dzieci.

Analiza 597 wizyt pozwoliła na włączenie 411 dzieci, które miały komplet wymaganych danych. Wiek dzieci na pierwszej wizycie w ośrodku był bardzo zróżnicowany i wahał się od 4 dni do 15 lat. W całej badanej grupie czynniki uszkodzenia słuchu u noworodków odnotowano u 192 (46,7%) dzieci. Ogółem, w badanej grupie różnego stopnia uszkodzenie słuchu stwierdzono u 20% dzieci. Biorąc pod uwagę liczbę wszystkich czynników ryzyka jedynie około jedna czwarta dzieci nie zgłaszała żadnych czynników ryzyka (25,8%; n=106), u 36,5% (n=150) zgłoszono jeden czynnik ryzyka, u 24,1% (n=99) dwa czynniki ryzyka, u 7,3% (n=30) trzy czynniki ryzyka, u 4,9% (n=20) cztery 4 czynniki ryzyka i 1,5% (n=6) aż pięć czynników ryzyka. Jeśli chodzi o powiązanie obecności czynników ryzyka z uszkodzeniem słuchu stwierdzono istotny związek z takimi czynnikami ryzyka jak wystąpienie wad wrodzonych głowy i szyi ( $p=0,046$ ), obecność infekcji z grupy TORCH ( $p=0,031$ ) i wcześniactwa zdefiniowanego jako wiek urodzeniowy poniżej 33 Hbd ( $p=0,031$ ). Częstsze występowanie uszkodzenia słuchu, choć bez istotnej statystycznie różnicy, zaobserwowano dla obciążeń genetycznych w postaci występowania wady słuchu w rodzinie, infekcji wrodzonych lub okołoporodowych ogółem, intensywnej terapii trwającej dłużej niż 7 dni, mechanicznej wentylacji trwającej dłużej niż 5 dni oraz obecności zespołów wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem. W badanej grupie, w odróżnieniu od danych z literatury, czynniki takie jak niska masa urodzeniowa, niska punktacja Apgar, podawanie leków ototoksycznych w okresie prenatalnym i noworodkowym, podejrzenie opóźnionego rozwoju mowy, zapalenie ucha środkowego i choroby układu nerwowego nie były związane z częstszym występowaniem uszkodzenia słuchu. W celu zbadania terminowości zgłaszania się na wizytę kontrolną wyodrębniono dzieci do 6 miesiąca życia. Średnia wieku dzieci w tej grupie wyniosła  $89,19 \pm 39,89$  dni z medianą wynoszącą 89,2 dni (zakres 4–182). Spośród 196 dzieci w tej

grupie, 90 (45,9%) zgłosiło się po terminie przewidzianym na zakończenie procesu diagnostycznego.

Analiza wyników pozwala na wyciągnięcie ważnych klinicznie wniosków. Dzieci diagnozowane w ośrodku o II stopniu referencyjności to grupa podwyższonego ryzyka uszkodzenia słuchu charakteryzująca się istotną kumulacją czynników ryzyka. Biorąc pod uwagę poszczególne czynniki ryzyka, stwierdzono istotne współzależności pomiędzy ekspozycją na czynniki ryzyka z potwierdzeniem niedosłuchu. Do istotnych czynników ryzyka należały infekcje, wcześniactwo oraz zaburzenia i choroby neurologiczne powstające w okresie dziecięcym. Obecność infekcji z grupy TORCH oraz wszystkich infekcji wrodzonych i okołoporodowych istotnie związana była z większą częstością wystąpienia niedosłuchu. Największy wpływ na rozwój niedosłuchu miały infekcje wrodzone takie jak zakażenie wirusem CMV i toksoplazmozą oraz rozwój sepsy w okresie okołoporodowym. Opóźnione zgłaszanie się dzieci do ośrodka o II stopniu referencyjności wskazuje na potrzebę przeprowadzenia działań podnoszących świadomość rodziców na temat istotności wczesnego diagnozowania utraty słuchu.

## 8. Abstract in English

Hearing loss has serious health consequences and entails significant costs for the healthcare system. Globally, an estimated 34 million children are affected by hearing loss exceeding 35dB in their better ear, as reported by ASHA. During the critical phase of speech development in children aged up to five years, congenital factors account for up to 90% of cases of hearing loss. In Poland, hearing screening conducted among children in rural areas has shown that as many as 16.5% of students aged 9–13 had a positive result in hearing screening tests. Among children starting school in 2017 in the Mazovian Voivodeship, abnormal results in total audiometry (above 25 dB) were found in 22% of the study participants. In the United Kingdom, each year 390 children are born with permanent profound hearing loss or deafness. In the United States, the prevalence of hearing impairment is estimated at 1.7 per 1,000 newborns.

The occurrence of hearing loss has a significantly negative impact on the development and functioning of a child. The most noticeable effect is the delay in speech development, which correlates with the length of time a child remains without hearing rehabilitation; however, some speech elements remain permanently poorer compared to children with normal hearing. Additionally, children with hearing loss experience delays in cognitive development, as well as poorer outcomes in areas of communication skills, general knowledge, physical health, and well-being. A consequence that significantly affects the quality of life of children with hearing loss is reduced education opportunities compared to children with normal hearing, which affects lower family incomes in the future and reduces chances of employment.

Early detection and implementation of hearing rehabilitation are crucial for a child's development. Hence, time frames for hearing diagnosis and hearing aid fitting have been introduced. In Poland, the Universal Newborn Hearing Screening Program (UNHSP) was started in 2002, initiated by the Great Orchestra of Christmas Charity Foundation. Its goal is to conduct hearing screening in all newborns and further monitor the hearing of children with risk factors or abnormal screening test results. Every child suspected of hearing loss should undergo necessary diagnostic tests by the end of the third month, and in case of hearing impairment, receive an intervention by the sixth month of life. Studies conducted in centers participating in UNHSP serve as valuable sources of information on the occurrence of hearing loss in children and the functioning of the program. The center where this study was conducted is one of the five centers of the second reference level operating in the Lower Silesian Voivodeship.

The main aim of the doctoral dissertation was to retrospectively assess the frequency of hearing loss and the frequency of risk factors for hearing loss in a cross-sectional study of the



pediatric population in the years 2019–2021 as part of the UNHSP. The study compared the frequency of hearing loss depending on the burden of risk factors and evaluated the time of patient referral to the second reference level center. Additional risk factors prompting the referral of children for hearing tests to the second reference level center were also assessed, along with their association with hearing loss.

Analysis of 597 visits at the center allowed for the inclusion of 411 children with complete data. The age of children on their first visit was highly varied, ranging from 4 days to 15 years old. In the entire study group, factors of hearing impairment in newborns were noted in 192 (46.7%) children. Overall, varying degrees of hearing loss were diagnosed in 20% of children in the studied group. Considering the total number of risk factors, only about one-fourth of children did not report any risk factors (25.8%; n=106), 36.5% (n=150) reported one risk factor, 24.1% (n=99) reported two risk factors, 7.3% (n=30) reported three risk factors, 4.9% (n=20) reported four risk factors, and 1.5% (n=6) reported as many as five risk factors. Regarding the association of the occurrence of risk factors with hearing loss, a significant correlation was found with risk factors such as the occurrence of congenital head and neck defects ( $p=0.046$ ), presence of TORCH infections ( $p=0.031$ ), and prematurity defined as gestational age below 33 weeks gestation ( $p=0.031$ ). More frequent occurrence of hearing loss, although without statistically significant difference, was observed for genetic causes such as the presence of hearing loss in the family, congenital or perinatal infections overall, prolonged intensive therapy lasting more than 7 days, mechanical ventilation lasting more than 5 days, and the presence of congenital syndromes associated with hearing loss. In the studied group, unlike data from the literature, factors such as low birth weight, low Apgar score, administration of ototoxic drugs during prenatal and neonatal periods, suspicion of delayed speech development, otitis media, and neurological diseases were not associated with more frequent occurrence of hearing loss. To examine the timeliness of attendance for follow-up visits, children up to 6 months of age were selected. The mean age of children in this group was  $89.19 \pm 39.89$  days with a median of 89.2 days (range 4–182). Among the 196 children in this group, 90 (45.9%) attended their appointment after the scheduled deadline for completing the diagnostic process.

The analysis of results allows for drawing important clinical conclusions. Children diagnosed at the second reference level center constitute a high-risk group for hearing loss characterized by a significant accumulation of risk factors. Considering individual risk factors, significant correlations were found between exposure to risk factors and confirmed hearing loss. Significant risk factors included infections, prematurity, and neurological disorders occurring

in childhood. The presence of TORCH infections as well as all congenital and perinatal infections was significantly associated with a higher frequency of hearing loss. The greatest impact on the development of hearing loss was observed with congenital infections such as CMV infection and toxoplasmosis, as well as the development of sepsis during the perinatal period. The delayed presentation of children to the second reference level center indicates the need for awareness-raising measures among parents regarding the importance of early detection of hearing loss.

## 9. Referencje

1. Effects of Hearing Loss on Development. American Speech-Language-Hearing Association (ASHA),. Dostęp: <https://www.asha.org/siteassets/ais/ais-hearing-loss-development-effects.pdf> (data dostępu 08 października 2022).
2. Olusanya, B.O.; Davis, A.C.; Hoffman, H.J. Hearing loss grades and the International classification of functioning, disability and health, *Bull World Health Organ* 2019, 97, 725-728. doi: 10.2471/BLT.19.230367.
3. Stevens, G.; Flaxman, S.; Brunskill, E. et al. Global and regional hearing impairment prevalence: an analysis of 42 studies in 29 countries, *Eur J Public Health* 2013, 23, 146-52. doi: 10.1093/eurpub/ckr176.
4. Lachowska, M. Diagnostyka różnicowa zaburzeń słyszenia, *Neurologia po Dyplomie* 2012, 7, 47-53.
5. Lieu, J.E.C.; Kenna, M.; Anne, S. et al. Hearing Loss in Children: A Review, *JAMA* 2020, 324, 2195-2205. doi: 10.1001/jama.2020.17647.
6. Prosser, J.D.; Cohen, A.P.; Greinwald, J.H. Diagnostic Evaluation of Children with Sensorineural Hearing Loss, *Otolaryngol Clin North Am* 2015, 48, 975-82. doi: 10.1016/j.otc.2015.07.004.
7. Robson, C.D. Conductive Hearing Loss in Children, *Neuroimaging Clin N Am* 2023, 33, 543-562. doi: 10.1016/j.nic.2023.05.006.
8. Addressing the rising prevalence of hearing loss. World Health Organization (WHO),. Dostęp: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/260336> (data dostępu 9 października 2022).
9. Skarzynski, H.; Gos, E.; Swierniak, W. et al. Prevalence of hearing loss among polish school-age children from rural areas - Results of hearing screening program in the sample of 67 416 children, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2020, 128, 109676. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109676.
10. Skarzynski, P.; Świerniak, W.; Karpowicz, M. et al. Hearing screening program in primary schools from rural areas, *Nowa Audiofonologia* 2021, 10, 19-25. doi: 10.17431/10.1.2.
11. Skarżyński, P.; Świerniak, W.; Gocel, M. et al. Hearing screening program of the first class students in primary schools from the Mazovia voivodeship, *Nowa Audiofonologia* 2020, 9, 33-42. doi: 10.17431/9.1.3.
12. Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness. Technology appraisal guidance [TA566]. Dostęp: (data dostępu 2 stycznia 2024).
13. Summary of Diagnostics Among Infants Not Passing Hearing Screening. Centers for Disease Control and Prevention (CDC),. Dostęp: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2019-data/06-diagnostics.html> (data dostępu 06 stycznia 2024).
14. Boulet, S.L.; Boyle, C.A.; Schieve, L.A. Health care use and health and functional impact of developmental disabilities among US children, 1997-2005, *Arch Pediatr Adolesc Med* 2009, 163, 19-26. doi: 10.1001/archpediatrics.2008.506.
15. Hearing Loss in Children. American Speech-Language-Hearing Association (ASHA),. Dostęp: <https://www.asha.org/practice-portal/clinical-topics/hearing-loss-in-children> (data dostępu 08 stycznia 2024).
16. Podury, A.; Jiam, N.T.; Kim, M. et al. Hearing and sociality: the implications of hearing loss on social life, *Front Neurosci* 2023, 17, 1245434. doi: 10.3389/fnins.2023.1245434.
17. Hepper, P.G.; Shahidullah, B.S. Development of fetal hearing, *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994, 71, F81-7. doi: 10.1136/fn.71.2.f81.

18. Flo, A.; Benjamin, L.; Palu, M. et al. Sleeping neonates track transitional probabilities in speech but only retain the first syllable of words, *Sci Rep* 2022, *12*, 4391. doi: 10.1038/s41598-022-08411-w.
19. Chapman, R.S. Children's language learning: an interactionist perspective, *J Child Psychol Psychiatry* 2000, *41*, 33-54.
20. Moeller, M.P.; McCleary, E.; Putman, C. et al. Longitudinal development of phonology and morphology in children with late-identified mild-moderate sensorineural hearing loss, *Ear Hear* 2010, *31*, 625-35. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181df5cc2.
21. Tomblin, J.B.; Harrison, M.; Ambrose, S.E. et al. Language Outcomes in Young Children with Mild to Severe Hearing Loss, *Ear Hear* 2015, *36 Suppl 1*, 76S-91S. doi: 10.1097/AUD.0000000000000219.
22. Su, J.Y.; Guthridge, S.; He, V.Y. et al. Impact of hearing impairment on early childhood development in Australian Aboriginal children: A data linkage study, *J Paediatr Child Health* 2020, *56*, 1597-1606. doi: 10.1111/jpc.15044.
23. De Giacomo, A.; Craig, F.; D'Elia, A. et al. Children with cochlear implants: cognitive skills, adaptive behaviors, social and emotional skills, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013, *77*, 1975-9. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.09.015.
24. Cejas, I.; Mitchell, C.M.; Hoffman, M. et al. Comparisons of IQ in Children With and Without Cochlear Implants: Longitudinal Findings and Associations With Language, *Ear Hear* 2018, *39*, 1187-1198. doi: 10.1097/AUD.0000000000000578.
25. Blatto-Vallee, G.; Kelly, R.R.; Gaustad, M.G. et al. Visual spatial representation in mathematical problem solving by deaf and hearing students, *J Deaf Stud Deaf Educ* 2007, *12*, 432-48. doi: 10.1093/deafed/enm022.
26. Wong, C.L.; Ching, T.Y.C.; Cupples, L. et al. Psychosocial Development in 5-Year-Old Children With Hearing Loss Using Hearing Aids or Cochlear Implants, *Trends Hear* 2017, *21*, 2331216517710373. doi: 10.1177/2331216517710373.
27. Holt, R.F.; Beer, J.; Kronenberger, W.G. et al. Family Environment in Children With Hearing Aids and Cochlear Implants: Associations With Spoken Language, Psychosocial Functioning, and Cognitive Development, *Ear Hear* 2020, *41*, 762-774. doi: 10.1097/AUD.0000000000000811.
28. Stika, C.J.; Eisenberg, L.S.; Carter, A.S. et al. Developmental Outcomes in Early-Identified Children Who Are Hard of Hearing at 2 to 3 Years of Age, *Ear Hear* 2021, *42*, 1238-1252. doi: 10.1097/AUD.0000000000001012.
29. , "Impact of Hearing Loss on Daily Life and the Workplace," in *Hearing Loss: Determining Eligibility for Social Security Benefits.*, vol. 6, R.A. Dobie and S. Van Hemel Eds., no. National Research Council (US) Committee on Disability Determination for Individuals with Hearing Impairments). Washington (DC): National Academies Press (US), 2004.
30. Blanchfield, B.B.; Feldman, J.J.; Dunbar, J.L. et al. The severely to profoundly hearing-impaired population in the United States: prevalence estimates and demographics, *J Am Acad Audiol* 2001, *12*, 183-9.
31. Position Statement: Cochlear Implants. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,. Dostęp: <https://www.entnet.org/resource/position-statement-cochlear-implants/> (data dostępu 04 stycznia 2024).
32. Joint Committee on Infant, H.; American Academy of, A.; American Academy of, P. et al. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies, *Pediatrics* 2000, *106*, 798-817. doi: 10.1542/peds.106.4.798.

33. Iwanicka-Pronicka, K.; Radziszewska-Konopka, M.; Wybranowska, A. et al. [Analysis of specificity and sensitivity of Polish "Universal Newborn Hearing Screening Program"], *Otolaryngol Pol* 2008, *62*, 88-95. doi: 10.1016/S0030-6657(08)70215-4.
34. Yoshinaga-Itano, C.; Sedey, A.L.; Coulter, D.K. et al. Language of early- and later-identified children with hearing loss, *Pediatrics* 1998, *102*, 1161-71. doi: 10.1542/peds.102.5.1161.
35. Holte, L.; Walker, E.; Oleson, J. et al. Factors influencing follow-up to newborn hearing screening for infants who are hard of hearing, *Am J Audiol* 2012, *21*, 163-74. doi: 10.1044/1059-0889(2012/12-0016).
36. Kennedy, C.R.; McCann, D.C.; Campbell, M.J. et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment, *N Engl J Med* 2006, *354*, 2131-41. doi: 10.1056/NEJMoa054915.
37. Watkin, P.; McCann, D.; Law, C. et al. Language ability in children with permanent hearing impairment: the influence of early management and family participation, *Pediatrics* 2007, *120*, e694-701. doi: 10.1542/peds.2006-2116.
38. Wu, S.S.; Sbeih, F.; Anne, S. et al. Auditory Outcomes in Children Who Undergo Cochlear Implantation Before 12 Months of Age: A Systematic Review, *Otolaryngol Head Neck Surg* 2023, *169*, 210-220. doi: 10.1002/ohn.284.
39. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening, *Acta Paediatrica* 2007, *88*, 107-108. doi: 10.1111/j.1651-2227.1999.tb01282.x.
40. Grandori, F.; Lutman, M.E. Neonatal hearing screening programs in Europe: towards a consensus development conference, *Audiology* 1996, *35*, 291-5. doi: 10.3109/00206099609071950.
41. Gustafson, S.J.; Corbin, N.E. Pediatric Hearing Loss Guidelines and Consensus Statements-Where Do We Stand?, *Otolaryngol Clin North Am* 2021, *54*, 1129-1142. doi: 10.1016/j.otc.2021.07.003.
42. Skarżyński, H.; Hojan, E.; Wiskirska-Woźnica, B. et al. Wytyczne w zakresie doboru aparatów słuchowych u dzieci w wieku 0–4 roku życia. Dostęp: [http://www.konsultant-krajowy.pl/doc/Wytyczne\\_w\\_zakresie\\_doboru\\_aparatow\\_1.pdf](http://www.konsultant-krajowy.pl/doc/Wytyczne_w_zakresie_doboru_aparatow_1.pdf) (data dostępu 20 Dec 2023).
43. Childhood hearing loss: Strategies for prevention and care. World Health Organization (WHO),. Dostęp: [https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/204632/9789241510325\\_eng.pdf?isAllowed=y&sequence=1](https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/204632/9789241510325_eng.pdf?isAllowed=y&sequence=1) (data dostępu 20 grudnia 2023).
44. Labaeka, A.A.; Tongo, O.O.; Ogunbosi, B.O. et al. Prevalence of Hearing Impairment Among High-Risk Newborns in Ibadan, Nigeria, *Front Pediatr* 2018, *6*, 194. doi: 10.3389/fped.2018.00194.
45. Boughman, J.A.; Shaver, K.A. Genetic aspects of deafness: understanding the counseling process, *Am Ann Deaf* 1982, *127*, 393-400. doi: 10.1353/aad.2012.1494.
46. Korver, A.M.; Smith, R.J.; Van Camp, G. et al. Congenital hearing loss, *Nat Rev Dis Primers* 2017, *3*, 16094. doi: 10.1038/nrdp.2016.94.
47. Rooijers, W.; Tio, P.A.E.; van der Schroeff, M.P. et al. Hearing impairment and ear anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review, *Int J Oral Maxillofac Surg* 2022, *51*, 1296-1304. doi: 10.1016/j.ijom.2022.01.005.
48. Barreira-Nielsen, C.; Fitzpatrick, E.; Hashem, S. et al. Progressive Hearing Loss in Early Childhood, *Ear Hear* 2016, *37*, e311-21. doi: 10.1097/AUD.0000000000000325.
49. Megli, C.J.; Coyne, C.B. Infections at the maternal-fetal interface: an overview of pathogenesis and defence, *Nat Rev Microbiol* 2022, *20*, 67-82. doi: 10.1038/s41579-021-00610-y.

50. Smiechura, M.; Struzycka, M.; Konopka, W. Congenital and acquired cytomegalovirus infection and hearing evaluation in children, *Otolaryngol Pol* 2014, *68*, 303-7. doi: 10.1016/j.otpol.2014.04.003.
51. Zhu, X.; Lei, X.; Dong, W. Change to Hearing Loss-Related Risks and Screening in Preterm Infants, *Am J Perinatol* 2020, *39*, 501-512. doi: 10.1055/s-0040-1717071.
52. van Dommelen, P.; Verkerk, P.H.; van Straaten, H.L. et al. Hearing loss by week of gestation and birth weight in very preterm neonates, *J Pediatr* 2015, *166*, 840-3 e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.12.041.
53. Simon, L.V.; Hashmi, M.F.; Bragg, B.N. APGAR Score. StatPearls Publishing. Dostęp: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470569/> (data dostępu 20 grudnia 2023).
54. Hardani, A.K.; Goodarzi, E.; Delphi, M. et al. Prevalence and Risk Factors for Hearing Loss in Neonates Admitted to the Neonatal Intensive Care Unit: A Hospital Study, *Cureus* 2020, *12*, e11207. doi: 10.7759/cureus.11207.
55. Poonual, W.; Navacharoen, N.; Kangsanarak, J. et al. Risk factors for hearing loss in infants under universal hearing screening program in Northern Thailand, *J Multidiscip Healthc* 2016, *9*, 1-5. doi: 10.2147/JMDH.S92818.
56. Bhutani, V.K.; Wong, R.J. Bilirubin neurotoxicity in preterm infants: risk and prevention, *J Clin Neonatol* 2013, *2*, 61-9. doi: 10.4103/2249-4847.116402.
57. Amin, S.B.; Wang, H.; Laroia, N. et al. Unbound Bilirubin and Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Late Preterm and Term Infants with Severe Jaundice, *J Pediatr* 2016, *173*, 84-9. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.02.024.
58. Choi, K.Y.; Lee, B.S.; Choi, H.G. et al. Analysis of the Risk Factors Associated with Hearing Loss of Infants Admitted to a Neonatal Intensive Care Unit: A 13-Year Experience in a University Hospital in Korea, *Int J Environ Res Public Health* 2020, *17*, doi: 10.3390/ijerph17218082.
59. Kutz, J.W.; Simon, L.M.; Chennupati, S.K. et al. Clinical predictors for hearing loss in children with bacterial meningitis, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006, *132*, 941-5. doi: 10.1001/archotol.132.9.941.
60. Jensen, E.S.; Caye-Thomasen, P.; Bodilsen, J. et al. Hearing Loss in Bacterial Meningitis Revisited-Evolution and Recovery, *Open Forum Infect Dis* 2023, *10*, ofad056. doi: 10.1093/ofid/ofad056.
61. Nogueira Mde, F.; Di Piero, K.C.; Ramos, E.G. et al. Noise measurement in NICUs and incubators with newborns: a systematic literature review, *Rev Lat Am Enfermagem* 2011, *19*, 212-21. doi: 10.1590/s0104-11692011000100028.
62. Alhazmi, W. Risk Factors Associated With Hearing Impairment in Infants and Children: A Systematic Review, *Cureus* 2023, *15*, e40464. doi: 10.7759/cureus.40464.
63. Jeong, J.; Youk, T.M.; Oh, J. et al. Neonatal and maternal risk factors for hearing loss in children based on population-based data of Korea, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2021, *147*, 110800. doi: 10.1016/j.ijporl.2021.110800.
64. Abu-Shaheen, A.; Al-Masri, M.; El-Bakri, N. et al. Prevalence and risk factors of hearing loss among infants in Jordan: initial results from universal neonatal screening, *Int J Audiol* 2014, *53*, 915-20. doi: 10.3109/14992027.2014.944275.
65. Rastogi, S.; Mikhael, M.; Filipov, P. et al. Effects of ventilation on hearing loss in preterm neonates: Nasal continuous positive pressure does not increase the risk of hearing loss in ventilated neonates, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013, *77*, 402-6. doi: 10.1016/j.ijporl.2012.11.040.
66. Eras, Z.; Konukseven, O.; Aksoy, H.T. et al. Postnatal risk factors associated with hearing loss among high-risk preterm infants: tertiary center results from Turkey, *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014, *271*, 1485-90. doi: 10.1007/s00405-013-2653-3.

67. Casano, R.A.; Johnson, D.F.; Bykhovskaya, Y. et al. Inherited susceptibility to aminoglycoside ototoxicity: genetic heterogeneity and clinical implications, *Am J Otolaryngol* 1999, 20, 151-6. doi: 10.1016/s0196-0709(99)90062-5.
68. Koffler, T.; Ushakov, K.; Avraham, K.B. Genetics of Hearing Loss: Syndromic, *Otolaryngol Clin North Am* 2015, 48, 1041-61. doi: 10.1016/j.otc.2015.07.007.
69. Morton, C.C.; Nance, W.E. Newborn hearing screening--a silent revolution, *N Engl J Med* 2006, 354, 2151-64. doi: 10.1056/NEJMra050700.
70. Joint Committee on Infant Hearing Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs, *Journal of Early Hearing Detection and Intervention* 2019, 4, doi: <https://doi.org/10.15142/fptk-b748>.
71. Chung, C.Y.; Liu, W.Y.; Chang, C.J. et al. The relationship between parental concerns and final diagnosis in children with developmental delay, *J Child Neurol* 2011, 26, 413-9. doi: 10.1177/0883073810381922.
72. Zablotsky, B.; Colpe, L.J.; Pringle, B.A. et al. Age of Parental Concern, Diagnosis, and Service Initiation Among Children With Autism Spectrum Disorder, *Am J Intellect Dev Disabil* 2017, 122, 49-61. doi: 10.1352/1944-7558-122.1.49.
73. da Costa, S.S.; Rosito, L.P.; Dornelles, C. Sensorineural hearing loss in patients with chronic otitis media, *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009, 266, 221-4. doi: 10.1007/s00405-008-0739-0.
74. Jamal, A.; Alsabea, A.; Tarakme, M. Effect of Ear Infections on Hearing Ability: A Narrative Review on the Complications of Otitis Media, *Cureus* 2022, 14, e27400. doi: 10.7759/cureus.27400.
75. Greczka, G.; Wrobel, M.; Dabrowski, P. et al. Universal Neonatal Hearing Screening Program in Poland--10-year summary, *Otolaryngol Pol* 2015, 69, 1-5. doi: 10.5604/00306657.1156325.
76. Szyfter, W.; Greczka, G.; Dabrowski, P. et al. The report on the Universal Neonatal Hearing Screening Program in Poland between 2003 and 2015, *Otolaryngol Pol* 2016, 70, 1-5. doi: 10.5604/00306657.1199346.
77. Wroblewska-Seniuk, K.; Greczka, G.; Dabrowski, P. et al. The results of newborn hearing screening by means of transient otoacoustic emissions - has anything changed over 10 years?, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2017, 96, 4-10. doi: 10.1016/j.ijporl.2017.02.021.
78. Badania słuchu - nasze sukcesy. Fundacja Wielkiej Orkiestry Świątecznej Pomocy. Dostęp: <https://www.wosp.org.pl/medycyna/programy/badania-sluchu> (data dostępu 2 października 2022).
79. Greczka, G.; Dabrowski, P.; Zych, M. et al. The impact of the COVID 19 pandemic on the functioning of the Universal Newborn Hearing Screening Program in Poland, *Otolaryngol Pol* 2022, 76, 1-5. doi: 10.5604/01.3001.0015.9079.
80. Wroblewska-Seniuk, K.; Chojnacka, K.; Pucher, B. et al. The results of newborn hearing screening by means of transient evoked otoacoustic emissions, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005, 69, 1351-7. doi: 10.1016/j.ijporl.2005.03.023.
81. Rogowski, M.; Gindzińska, E.; Chodyncki, S. et al. Zastosowanie wywołanych emisji otoakustycznych w badaniu przesiewowym słuchu u noworodków, *Otolaryngologia Polska* 1998, 52, 441-445.
82. USTAWA z dnia 23 marca 2017 r. o zmianie ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych. Dz. U. z 2017 r. poz. 844., 2017.
83. Przewoźny, T.; Stankiewicz, C.; Skrzypczak, W. et al., "Doświadczenia kliniki gdańskiej jako ośrodka II poziomu referencyjnego w realizacji programu powszechnych przesiewowych badań słuchu u noworodków," presented at the XVI Krajowe

- Symposium Audiologiczne: Postępy w diagnostyce, terapii i rehabilitacji audiologicznej, Władysławowo, 29 września - 1 października 2005, 2005.
84. Głowacka, M.D.; Świdziński, P.; Mojs, E. et al. Projekt modelu opieki zdrowotnej nad dzieckiem niedosłyszającym, *Annales Acedemiae Medicae Stetinensis* 2009, 55, 90-95.
  85. Gates, G.A. Cochlear Implants in Adults and Children, *JAMA: The Journal of the American Medical Association* 1995, 274, 1955-1961. doi: 10.1001/jama.1995.03530240065043.
  86. Cochlear implants in adults and children: summary of the NIH consensus. Office of Medical Applications of Research, National Institutes of Health, *Aust N Z J Surg* 1997, 67, 379-80; discussion 381.
  87. Rajan, G.; Tavora-Vieira, D.; Baumgartner, W.D. et al. Hearing preservation cochlear implantation in children: The HEARRING Group consensus and practice guide, *Cochlear Implants Int* 2018, 19, 1-13. doi: 10.1080/14670100.2017.1379933.
  88. Drela, M.; Haber, K.; Wrukowska, I. et al. Qualification of unilateral cochlear implant recipients for a second device, *Otolaryngol Pol* 2019, 73, 8-17. doi: 10.5604/01.3001.0013.2957.
  89. Yoshinaga-Itano, C.; Coulter, D.; Thomson, V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs, *Semin Neonatol* 2001, 6, 521-9. doi: 10.1053/siny.2001.0075.
  90. Mandy, G.T. Preterm birth: Definitions of prematurity, epidemiology, and risk factors for infant mortality. UpToDate. Dostęp: <https://www.uptodate.com/contents/preterm-birth-definitions-of-prematurity-epidemiology-and-risk-factors-for-infant-mortality> (data dostępu).
  91. Low birth weight. World Health Organization (WHO),. Dostęp: <https://www.who.int/data/nutrition/nlis/info/low-birth-weight> (data dostępu 18 stycznia 2024).
  92. Li, Y.; Yang, X.; Wang, C. et al. Analysis of audiological outcomes of children referred from a universal newborn hearing screening program over 9 years in Beijing, China, *Sci Rep* 2023, 13, 22630. doi: 10.1038/s41598-023-50171-8.
  93. Acke, F.R.E.; De Vriese, C.; Van Hoecke, H. et al. Twelve years of neonatal hearing screening: audiological and etiological results, *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2022, 279, 3371-3378. doi: 10.1007/s00405-021-07060-5.
  94. Botasso, K.C.; Lima, M.; Correa, C.R.S. Analysis of an outpatient child hearing health program: from screening to referral for rehabilitation, *Codas* 2022, 34, e20200403. doi: 10.1590/2317-1782/20212020403.
  95. Malesci, R.; Del Vecchio, V.; Bruzzese, D. et al. Performance and characteristics of the Newborn Hearing Screening Program in Campania region (Italy) between 2013 and 2019, *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2022, 279, 1221-1231. doi: 10.1007/s00405-021-06748-y.
  96. Mackey, A.R.; Bussé, A.M.L.; Hoeve, H.L.J. et al. Assessment of hearing screening programmes across 47 countries or regions II: coverage, referral, follow-up and detection rates from newborn hearing screening, *Int J Audiol* 2021, 60, 831-840. doi: 10.1080/14992027.2021.1886351.
  97. Tenny, S.; Boktor, S.W. Incidence. StatPearls Publishing. Dostęp: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430746/> (data dostępu 15 luty 2024).
  98. Tenny, S.; Hoffman, M.R. Prevalence. StatPearls Publishing. Dostęp: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430867/> (data dostępu 15 luty 2024).
  99. Jiang, C.-Y.; Han, K.; Yang, F. et al. Global, regional, and national prevalence of hearing loss from 1990 to 2019: A trend and health inequality analyses based on the Global



- Burden of Disease Study 2019, *Ageing Research Reviews* 2023, 92, 102124. doi: <https://doi.org/10.1016/j.arr.2023.102124>.
100. Szyfter, W.; Wrobel, M.J.; Szyfter-Harris, J. et al. Hearing impairment in Polish infants, *Epidemiology* 2013, 24, 333. doi: 10.1097/EDE.0b013e31827b23a3.
  101. Hussain, T.; Alghasham, A.A.; Raza, M. Prevalence of hearing impairment in school children, *Int J Health Sci (Qassim)* 2011, 5, 46-8.
  102. Schmucker, C.; Kapp, P.; Motschall, E. et al. Prevalence of hearing loss and use of hearing aids among children and adolescents in Germany: a systematic review, *BMC Public Health* 2019, 19, 1277. doi: 10.1186/s12889-019-7602-7.
  103. Lisan, Q.; Goldberg, M.; Lahlou, G. et al. Prevalence of Hearing Loss and Hearing Aid Use Among Adults in France in the CONSTANCES Study, *JAMA Netw Open* 2022, 5, e2217633. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2022.17633.
  104. Mehra, S.; Eavey, R.D.; Keamy, D.G., Jr. The epidemiology of hearing impairment in the United States: newborns, children, and adolescents, *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009, 140, 461-72. doi: 10.1016/j.otohns.2008.12.022.
  105. Gao, B.; Jiang, Y.; Han, M. et al. Targeted linked-read sequencing for direct haplotype phasing of parental GJB2/SLC26A4 alleles: A universal and dependable noninvasive prenatal diagnosis method applied to autosomal recessive nonsyndromic hearing loss in at-risk families, *J Mol Diagn* 2024, doi: 10.1016/j.jmoldx.2024.04.002.
  106. Bener, A.; Eihakeem, A.A.; Abdulhadi, K. Is there any association between consanguinity and hearing loss, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005, 69, 327-33. doi: 10.1016/j.ijporl.2004.10.004.
  107. Hajare, P.; Mudhol, R. A Study of JCIH (Joint Commission on Infant Hearing) Risk Factors for Hearing Loss in Babies of NICU and Well Baby Nursery at a Tertiary Care Center, *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery* 2022, 74, 6483-6490. doi: 10.1007/s12070-021-02683-w.
  108. Robertson, C.M.; Howarth, T.M.; Bork, D.L. et al. Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: a thirty-year study, *Pediatrics* 2009, 123, e797-807. doi: 10.1542/peds.2008-2531.
  109. Salvago, P.; Immordino, A.; Plescia, F. et al. Risk Factors for Sensorineural Hearing Loss and Auditory Maturation in Children Admitted to Neonatal Intensive Care Units: Who Recovered?, *Children (Basel)* 2022, 9, doi: 10.3390/children9091375.
  110. Han, Y.; Li, S.; Song, Y. et al. Risk factors for infant hearing loss: a meta-analysis, *Eur J Pediatr* 2024, 183, 2401-2409. doi: 10.1007/s00431-024-05498-3.
  111. Akman, I.; Ozek, E.; Kulekci, S. et al. Auditory neuropathy in hyperbilirubinemia: is there a correlation between serum bilirubin, neuron-specific enolase levels and auditory neuropathy?, *Int J Audiol* 2004, 43, 516-22. doi: 10.1080/14992020400050066.
  112. Shim, S.R.; Lee, Y.; In, S.M. et al. Increased risk of hearing loss associated with macrolide use: a systematic review and meta-analysis, *Sci Rep* 2024, 14, 183. doi: 10.1038/s41598-023-50774-1.
  113. Zaqqout, R.F.; Hamad, B.A. Risk factors for hearing impairment in infants and toddlers in the Gaza governorates: a case-control study, *The Lancet* 2022, 399, S41. doi: 10.1016/S0140-6736(22)01176-X.
  114. McKenna, K.; Prasad, S.; Cooper, J. et al. Incidence of Otolaryngological Manifestations in Individuals with Autism Spectrum Disorder: A Special Focus on Auditory Disorders, *Audiol Res* 2024, 14, 35-61. doi: 10.3390/audiolres14010005.
  115. Talge, N.M.; Adkins, M.; Kileny, P.R. et al. Click-evoked auditory brainstem responses and autism spectrum disorder: a meta-analytic investigation of disorder specificity, *Pediatr Res* 2022, 92, 40-46. doi: 10.1038/s41390-021-01730-0.

116. Thangavelu, K.; Martakis, K.; Feldmann, S. et al. Universal Newborn Hearing Screening Program: 10-Year Outcome and Follow-Up from a Screening Center in Germany, *Int J Neonatal Screen* 2023, 9, doi: 10.3390/ijns9040061.
117. Chung, Y.S.; Oh, S.-h.; Park, S.-K. Referral rates for newborn hearing screening based on the test time, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2019, 127, 109664. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109664>.
118. Greczka, G.; Zych, M.; Dąbrowski, P. et al. Follow-up on the diagnostic level of children covered by the Universal Neonatal Hearing Screening Program in Poland, divided into voivodships, *Otolaryngol Pol* 2019, 73, 1-7. doi: 10.5604/01.3001.0013.1924.
119. Hsieh, W.H.; Lin, H.C. Follow-up on children with suspected bilateral congenital hearing loss identified through universal newborn hearing screening program in Taiwan: A national-based population study, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2022, 157, 111141. doi: 10.1016/j.ijporl.2022.111141.
120. Galvão, M.; Lewis, D. Hearing assessment after referral in universal newborn hearing screening, *Audiology - Communication Research* 2023, 28, doi: 10.1590/2317-6431-2022-2657en.
121. Feresin, A.; Ghiselli, S.; Marchi, R. et al. Who misses the newborn hearing screening? Five years' experience in Friuli-Venezia Giulia Region (Italy), *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019, 124, 193-199. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.05.024.
122. Thomson, V.; Yoshinaga-Itano, C. The Role of Audiologists in Assuring Follow-Up to Outpatient Screening in Early Hearing Detection and Intervention Systems, *Am J Audiol* 2018, 27, 283-293. doi: 10.1044/2018\_aja-17-0113.
123. Mackey, A.R.; Bussé, A.M.L.; Del Vecchio, V. et al. Protocol and programme factors associated with referral and loss to follow-up from newborn hearing screening: a systematic review, *BMC Pediatr* 2022, 22, 473. doi: 10.1186/s12887-022-03218-0.
124. Juarez, J.M.; Shaffer, A.D.; Chi, D.H. Follow-up after failed newborn hearing screening: Parental and primary care provider awareness, *American Journal of Otolaryngology* 2020, 41, 102614. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2020.102614>.
125. Young, A.; Andrews, E. Parents' Experience of Universal Neonatal Hearing Screening: A Critical Review of the Literature and Its Implications for the Implementation of New UNHS Programs, *J Deaf Stud Deaf Educ* 2001, 6, 149-60. doi: 10.1093/deafed/6.3.149.
126. Greczka, G.; Zych, M.; Wróbel, M. et al. Analysis of follow-up at the diagnostic level in the Polish Universal Neonatal Hearing Screening Programme, *Journal of Medical Screening* 2017, 25, 13-16. doi: 10.1177/0969141317695848.
127. Gilbey, P.; Kraus, C.; Ghanayim, R. et al. Universal newborn hearing screening in Zefat, Israel: the first two years, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013, 77, 97-100. doi: 10.1016/j.ijporl.2012.10.004.
128. Vos, B.; Lagasse, R.; Levêque, A. The organisation of universal newborn hearing screening in the Wallonia-Brussels Federation, *B-ent* 2013, *Suppl 21*, 9-15.
129. Vos, B.; Lagasse, R.; Levêque, A. Main outcomes of a newborn hearing screening program in Belgium over six years, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014, 78, 1496-502. doi: 10.1016/j.ijporl.2014.06.019.
130. Alothman, N.; Alotaibi, M.; Alshawairkh, G. et al. Loss to follow-up in a newborn hearing screening program in Saudi Arabia, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2023, 172, 111688. doi: 10.1016/j.ijporl.2023.111688.
131. Prevention of deafness and hearing loss. Report by the Secretariat (A70/34). World Health Organization (WHO),. Dostęp: [https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf\\_files/WHA70/A70\\_34-en.pdf](https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA70/A70_34-en.pdf) (data dostępu 25 stycznia 2024).

132. Sorkin, D.L.; Zwolan, T.A. Parental perspectives regarding early intervention and its role in cochlear implantation in children, *Otol Neurotol* 2008, *29*, 137-41. doi: 10.1097/mao.0b013e3181616c88.
133. Bailey, H.D.; Bower, C.; Krishnaswamy, J. et al. Newborn hearing screening in Western Australia, *Medical Journal of Australia* 2002, *177*, 180-185. doi: <https://doi.org/10.5694/j.1326-5377.2002.tb04728.x>.
134. Lisiecka-Biełanowicz, M.; Molenda, B.A. Effectiveness of health-promoting activities in the area of general hearing screening tests in newborns in Poland, *Ann Agric Environ Med* 2019, *26*, 445-449. doi: 10.26444/aaem/102691.
135. Spivak, L.; Sokol, H. Beyond newborn screening: early diagnosis and management of hearing loss in infants, *Adv Neonatal Care* 2005, *5*, 104-12. doi: 10.1016/j.adnc.2004.12.007.
136. Erenberg, A.; Lemons, J.; Sia, C. et al. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998- 1999, *Pediatrics* 1999, *103*, 527-30. doi: 10.1542/peds.103.2.527.
137. Greczka, G.; Zych, M.; Dąbrowski, P. et al. Summary of the Polish Universal Neonatal Hearing Screening Program – 2021 yearly review, *Otolaryngol Pol* 2023, *77*, 1-4. doi: <https://doi.org/10.5604/01.3001.0016.0051>.
138. Multi-country assessment of national capacity to provide hearing care. World Health Organization (WHO),. Dostęp: <https://www.who.int/publications/i/item/9789241506571> (data dostępu 25 stycznia 2024).
139. Neumann, K.; Euler, H.; Chadha, S. et al. A Survey on the Global Status of Newborn and Infant Hearing Screening, *Journal of Early Hearing Detection and Intervention* 2020, *5*, 63-84.
140. Edmond, K.; Chadha, S.; Hunnicutt, C. et al. Effectiveness of universal newborn hearing screening: A systematic review and meta-analysis, *J Glob Health* 2022, *12*, 12006. doi: 10.7189/jogh.12.12006.
141. Yoshinaga-Itano, C.; Manchaiah, V.; Hunnicutt, C. Outcomes of Universal Newborn Screening Programs: Systematic Review, *J Clin Med* 2021, *10*, doi: 10.3390/jcm10132784.
142. Rozliczenia Finałów i roczne sprawozdania finansowe Fundacji. Dostęp: <https://www.wosp.org.pl/fundacja/wazne/rozliczenia> (data dostępu 21 lutego 2024).
143. Porter, H.L.; Neely, S.T.; Gorga, M.P. Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria, *Ear Hear* 2009, *30*, 447-57. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181a26f11.
144. Grosse, S.D.; Mason, C.A.; Gaffney, M. et al. What Contribution Did Economic Evidence Make to the Adoption of Universal Newborn Hearing Screening Policies in the United States?, *Int J Neonatal Screen* 2018, *4*, 25. doi: 10.3390/ijns4030025.
145. Sharma, R.; Gu, Y.; Sinha, K. et al. An Economic Evaluation of Australia's Newborn Hearing Screening Program: A Within-Study Cost-Effectiveness Analysis, *Ear Hear* 2022, *43*, 972-983. doi: 10.1097/aud.0000000000001153.
146. Chiou, S.T.; Lung, H.L.; Chen, L.S. et al. Economic evaluation of long-term impacts of universal newborn hearing screening, *Int J Audiol* 2017, *56*, 46-52. doi: 10.1080/14992027.2016.1219777.
147. Seguya, A.; Bajunirwe, F.; Kakande, E. et al. Feasibility of establishing an infant hearing screening program and measuring hearing loss among infants at a regional referral hospital in south western Uganda, *PLoS One* 2021, *16*, e0253305. doi: 10.1371/journal.pone.0253305.

148. Scheepers, L.J.; Swanepoel de, W.; Roux, T. Why parents refuse newborn hearing screening and default on follow-up rescreening--a South African perspective, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014, 78, 652-8. doi: 10.1016/j.ijporl.2014.01.026.
149. Das, S.; Seepana, R.; Bakshi, S.S. Perspectives of newborn hearing screening in resource constrained settings, *J Otol* 2020, 15, 174-177. doi: 10.1016/j.joto.2020.05.001.
150. World report on hearing. World Health Organization,. Dostęp: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240020481> (data dostępu 22 lutego 2024).
151. Tordrup, D.; Smith, R.; Kamenov, K. et al. Global return on investment and cost-effectiveness of WHO's HEAR interventions for hearing loss: a modelling study, *Lancet Glob Health* 2022, 10, e52-e62. doi: 10.1016/s2214-109x(21)00447-2.

## 10. Spis tabel

Tabela 1. Klasyfikacja uszkodzenia słuchu wg. Grupy Ekspertów ds. Ubytku Słuchu pracująca w ramach projektu Global Burden of Disease [3].....	9
Tabela 2. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.....	48
Tabela 3. Występowanie ubytku słuchu w zależności od liczby czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.....	49
Tabela 4. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.....	49
Tabela 5. Występowanie ubytku słuchu w zależności od liczby czynników ryzyka uszkodzenia słuchu. ....	50
Tabela 6. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności obciążenia genetycznego. ....	51
Tabela 7. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności wad wrodzonych głowy i szyi. ....	52
Tabela 8. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności czynników ryzyka uszkodzenia słuchu związanym z infekcjami.....	52
Tabela 9. Występowanie ubytku słuchu w zależności od wieku ciążowego przy porodzie.....	53
Tabela 10. Występowanie ubytku słuchu w zależności od niskiej masy urodzeniowej.....	54
Tabela 11. Występowanie ubytku słuchu w zależności od odnotowania niskiej punktacji Apgar po porodzie.....	54
Tabela 12. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności podwyższonego poziomu bilirubiny. ....	55
Tabela 13. Występowanie ubytku słuchu w zależności od czasu trwania intensywnej terapii.....	55
Tabela 14. Występowanie ubytku słuchu w zależności od czasu trwania mechanicznej wentylacji. ....	56
Tabela 15. Występowanie ubytku słuchu w zależności od podawania leków ototoksycznych. ....	57
Tabela 16. Występowanie ubytku słuchu w zależności od obecności zespołów wad wrodzonych skojarzony z niedosłuchem. ....	57
Tabela 17. Występowanie ubytku słuchu w zależności od podejrzenia niedosłuchu lub stwierdzenia opóźnionego rozwoju mowy. ....	58

Tabela 18. Występowanie ubytku słuchu w zależności od przebytego zapalenia ucha środkowego. ....	58
Tabela 19. Występowanie ubytku słuchu w zależności od choroby układu nerwowego. ....	59
Tabela 20. Analiza wieku matek w czasie porodu i wieku dzieci do 3 miesiąca życia.....	60
Tabela 21. Globalny odsetek przebadanych noworodków i niemowląt w ramach badań przesiewowych słuchu [150].....	89

## 11. Spis rycin

Rycina 1. Liczba dzieci przebadanych w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w latach 2002-2022 (przedrukowano [78]).....	30
Rycina 2. Schemat ścieżki Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (przedrukowano [78]).....	31
Rycina 3. Wzory naklejek z certyfikatami Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce. ....	32
Rycina 4. Platforma Titan i urządzenie Eclipse wykorzystywane do badań słuchu u dzieci. ..	37
Rycina 5. Schemat procesu włączania pacjentów do analizy.....	38
Rycina 6. Rozkład grupy badanej według płci. ....	40
Rycina 7. Rozkład badanej grupy według roku urodzenia.....	40
Rycina 8. Rozkład liczby dzieci rozpoczynających leczenie w kolejnych latach badania. ....	41
Rycina 9. Histogram wieku matek. ....	42
Rycina 10. Wiek pacjentów z podziałem na wybrane przedziały wiekowe odpowiadające ramom czasowym ustalonym w Programie Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków. ....	43
Rycina 11. Występowanie czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.....	44
Rycina 12. Występowanie czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków.....	44
Rycina 13. Liczba czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków. ....	45
Rycina 14. Występowanie wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u dzieci. ....	46
Rycina 15. Występowanie wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia. ....	46
Rycina 16. Liczba wszystkich czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u jednego dziecka.....	47
Rycina 17. Występowanie ubytku słuchu w badanej grupie. ....	47
Rycina 18. Rozkład dzieci z informacją o zaprotezowaniu słuchu. ....	48
Rycina 19. Histogram wieku dzieci zgłaszających się do ośrodka do 3. miesiąca życia.....	60
Rycina 20. Histogram wieku dzieci zgłaszających się do ośrodka do 6. miesiąca życia.....	60
Rycina 21. Ogólna częstość występowania (prewalencja) ubytku słuchu na świecie w 2019 roku (u góry) oraz estymowany wzrost częstość występowania ubytku słuchu w 2040 roku. ....	65
Rycina 22. Odsetek dzieci, które zgłosiły się na badania audiologiczne w ośrodku o II stopniu referencyjności z podziałem na dzieci z nieprawidłowymi wynikiem testu przesiewowego (A) i dzieci, u których nie wykonano testu przesiewowego (B).....	74
Rycina 23. Przegląd planów i programów na rzecz opieki nad uchem i słuchem oraz zapobiegania utracie słuchu na podstawie Raportu WHO z 2013. ....	83

Rycina 24. Przegląd efektywności programów badania słuchu u noworodków na podstawie raportu International Newborn and Infant Hearing Screening (NIHS) Group w latach 2013–2018.....	84
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----



## 12.Aneks