

PROBIR NOVOROĐENČADI NA OŠTEĆENJE SLUHA S POSEBNIM OSVRTOM NA RIZIČNU NOVOROĐENČAD

UNIVERSAL NEWBORN HEARING TEST – FREQUENCY OF HEARING LOSS IN HIGH-RISK NEWBORNS

Vesna Mahulja-Stamenković¹, Igor Prpić¹, Sanja Zaputović¹, Nikola Kirinčić²,
Elizabeta Tomašić-Martinis¹, Antonija Dujmović¹, Herman Haller¹

SAŽETAK

Cilj je istraživanja bio probirom na oštećenje sluha ispitati učestalost oštećenja sluha u novorođenčadi rođenoj u Klinici za ginekologiju i porodništvo KBC-a Rijeka te ispitati i usporediti učestalost oštećenja sluha unutar rizične skupine novorođenčadi i novorođenčadi bez činitelja rizika pri rođenju.

Ispitanici i metode: Ispitanici su bila živorođena novorođenčad obuhvaćena probirom na oštećenje sluha. Sluh im je ispitan metodom evocirane otoakustičke emisije (E-OAE). Djeci s činiteljima rizika, koja su imala uredan nalaz provjere sluha pri otpustu iz rodilišta, još je jednom provjeren sluh u dobi od 6 do 12 mjeseci života.

Rezultati: Sluh je ispitan u 98,1% od ukupno živorođene novorođenčadi u navedenom razdoblju. Audiološkom obradom potvrđeno je obostrano oštećenje sluha u sedmero novorođenčadi (0,21%). Statistički je značajno veći udio oštećenja sluha u skupini novorođenčadi s činiteljima rizika pri rođenju.

Zaključak: Prema našim rezultatima, incidencija oštećenja sluha među živorođenom novorođenčadi iznosi 2,1%. Djeci s činiteljima rizika pri rođenju potrebno je kontrolirati sluh još jednom u dobi do godinu dana zbog mogućega progresivnog ili odgođenog gubitka sluha. Izradili smo Protokol ranog otkrivanja i sustavne skrbi za djecu s oštećenim sluhom zbog njihova sustavnog praćenja.

KLJUČNE RIJEČI: novorođenče, oštećenje sluha, probir sluha, činitelji rizika, smjernice

UVOD

Oštećenje sluha spada u najčešće bolesti već od rođenja. Javlja se u 1–3 djeteta na 1000 živorođene djece. Zato je dob u kojoj se oštećenje mora otkriti bitna za daljnji

ABSTRACT

The purpose of the study was to measure and study the frequency of hearing loss in newborns at the Department of Gynecology and Obstetrics of the Clinical Hospital Center Rijeka, as well as to study and compare the frequency of hearing loss in newborns without risk factors and within the high-risk group.

Patients and methods: The patients were live newborns included by the universal newborn hearing test. Hearing was tested using the Evoked Otoacoustic Emission method (E-OAE). In high-risk newborns with negative test results before their discharge from the hospital, the hearing was verified once again in the age from six to twelve months.

Results: Hearing was tested in 98.1% of all live newborns during the followed period. Bilateral hearing loss was found in seven newborns (0.21%). A statistically significant difference was found in the incidence of hearing loss in the group of children with risk factors during delivery.

Conclusion: Our results indicate an incidence of hearing loss of 2, 1%. High-risk newborns have to be controlled during the first year of life because of the delayed or progressive hearing loss. We have compiled Practice Guidelines for the early detection and systematic following of children with hearing loss.

KEY WORDS: infant, newborn, hearing loss, hearing tests, risk factors, practice guidelines

razvoj govora i jezika djeteta.² Neotkriven gubitak sluha može usporiti ili potpuno onemogućiti pravilan razvoj govora i jezika, s negativnim posljedicama na psihosocijalni razvoj djeteta, i to ne samo u njegovoj obitelji već i kao aktivnog člana društvene zajednice.¹

Richards i Roberts su još 1967. godine, višegodišnjim praćenjem tzv. *rizične novorođenčadi* ustanovili da je gluhoća u ovoj skupini 14 puta češća nego u općoj populaciji.² Od 1985. do 1993. godine provedeno je u pok-

Ustanova: ¹Klinika za ginekologiju i porodništvo, KBC Rijeka, ²Zavod za rehabilitaciju sluha i govora, KBC Rijeka

Prispjelo: 17.11.2004.

Prihvaćeno: 1.12.2004.

Adresa za dopisivanje: Vesna Mahulja-Stamenković, Klinika za ginekologiju i porodništvo, Odsjek neonatologije, KBC Rijeka, Cambierieva 17, Rijeka

rajini Trent u Velikoj Britaniji epidemiološko ispitivanje o oštećenju sluha i utjecaju činitelja rizika na oštećenje sluha.³ Nakon toga je *Joint Committee on Infant Hearing – JCIH* (Udruženo povjerenstvo za dječji sluh) iz Sjedinjenih Američkih Država, objavio 10 rizičnih faktora kao moguće uzroke oštećenju sluha.⁴

Što je broj činitelja rizika veći u jednog djeteta, veća je vjerojatnost da će to dijete imati oštećenje sluha.

Budući da rizični činitelji mogu uvjetovati progresivni ili odloženi početak senzorneuralnog oštećenja sluha i/ili konduktivni gubitak sluha, preporučeno je da se djeci iz rizične skupine, koja su pri rođenju imala uredan nalaz sluha, i dalje provjerava sluh u prve dvije godine života.⁴

S druge strane, u više od 50% ispitanice djece s oštećenim sluhom nije ustanovljen niti jedan činitelj rizika pa je preporuka JCIH-a od 2000. godine da se provjera sluha obavi u *sve živorođene novorođenčadi do prvog mjeseca života*, a najbolje još u rodilištu, da bi se do *trećeg mjeseca života* provelo audiološko ispitivanje i postavila konačna dijagnoza te *od šestog mjeseca* započelo s ranom rehabilitacijom i liječenjem.⁴

Cilj istraživanja bio je ispitati činitelje rizika za oštećenje sluha u novorođenačkoj dobi; ispitati i usporediti učestalost oštećenja sluha u novorođenčadi bez činitelja rizika te unutar rizične skupine novorođenčadi i predložiti model multidisciplinarnog pristupa skrbi za dijete s oštećenim sluhom.

ISPITANICI I METODE

Ispitana su živorođena novorođenčad rođena u Klinici za ginekologiju i porodništvo KBC-a Rijeka.



Tablica 1. Činitelji rizika za oštećenje sluha
Table 1 Risk factors for hearing loss

1. obiteljska anamneza o trajnom gubitku sluha u djetinjstvu
2. kraniofacijalne anomalije
3. stigmata ili drugi znakovi povezani u sindrome koji uključuju senzorneuralni ili konduktivni gubitak sluha
4. kongenitalne infekcije (CMV, toksoplazmoza, herpes simplex, rubeola, lues)
5. porođajna masa ispod 1500 grama
6. perzistentna plućna hipertenzija povezana s mehaničkom ventilacijom
7. asfiksija pri rođenju (Apgar indeks 0-4 / 0-6)
8. postnatalne infekcije (osobito bakterijski meningitis)
9. primjena ototoksičnih lijekova
10. neonatalna hiperbilirubinemija s vrijednostima bilirubina koje zahtijevaju eksangvinotransfuziju

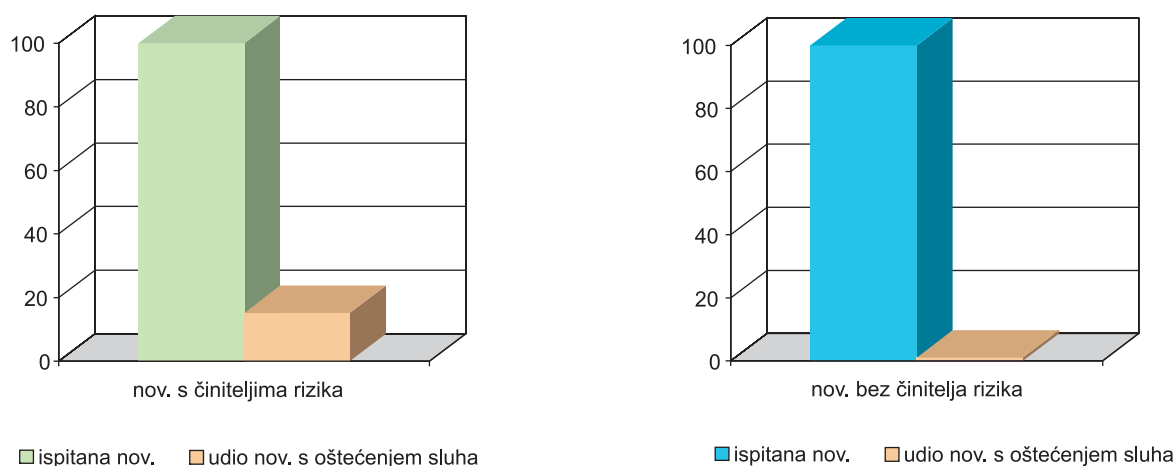
Sluh je ispitan metodom evocirane otoakustičke emisije (E-OAE) prema uobičajenim preporukama za navedenu metodu, aparatom AuDX, proizvođača "Biologic" systems Corp., Mundelein, Illinois, SAD.

Ispitivanje se provodilo drugi ili treći dan nakon rođenja djeteta, a u bolesne novorođenčadi i/ili nedonoščadi neposredno prije otpusta iz rodilišta. Ispitana su oba uha.

Na podražaj "klik" iz aparata odgovorit će jedino normalna pužnica, što se bilježi oznakom PASS (negativan rezultat ispitivanja). Pozitivan rezultat ispitivanja znači da postoji zapreka prolazu zvuka do pužnice, zbog čega izostaje njezin odgovor, što je na aparatu zabilježeno oznakom REFER. Zapreku može izazvati obilan verniks u zvukovodu, ostaci plodove vode u zvukovodu ili srednjem uhu (lažnopolozitivni rezultati) ili stvarno oštećenje zvukovoda, srednjeg uha ili unutarnjeg uha.

Izostane li odgovor iz pužnice, roditelji se pozivaju s djetetom na ponovno ispitivanje za tri tjedna. Sluh je ispitan istom (E-OAE) metodom.

Ako i dalje nije bilo odgovora na jednom ili oba uha, roditelji su s djetetom upućeni u audiološku ambulantu Zavoda za rehabilitaciju sluha i govora KBC-a Rijeka, gdje je djetetu metodom automatskog bilježenja evociranih potencijala moždanog debla (A-ABR) provjeren sluh te postavljena definitivna dijagnoza.



Slika 1. Usporedba učestalosti oštećenja sluha u novorođenčadi s činiteljima rizika i bez činitelja rizika

Figure 1 Comparison of frequency of hearing loss in newborns without risk factors and in the high-risk group

Tablica 2. Rezultati usporedbe učestalosti oštećenja sluha u novorođenčadi s činiteljima rizika i novorođenčadi bez činitelja rizika

Table 2 Compared results of frequency of hearing loss in newborns without risk factors and in the high-risk group

	Udio djece s oštećenjem sluha			
	N	%	N	%
Novorođenčad s činiteljima rizika	46	1,40	7	15,22
Novorođenčad bez činitelja rizika	3249	98,60	10	0,31
Ispitana novorođenčad	3295	100,00		

Hi-kvadrat test: 270,6 $p < 0,05$ Hi-kvadrat testom ustanovljeno je da činitelji rizika na oštećenje sluha imaju značajan utjecaj na pojavu oštećenja sluha u dječjoj dobi ($p < 0,05$)

Tablica 3. Rezultati ispitivanja sluha u novorođenčadi s činiteljima rizika

Table 3 Results of tested newborns with risk factors

Činitelji rizika	Novorođenčad s činiteljima rizika	Neg. nalaz probira sluha	Djeca s oštećenjem sluha	
			Obostrano	Jednostrano
Pozitivna obiteljska anamneza	2	1	0	1
Kraniofacijalne anomalije	7	4	1	2
Sindromi vezani za oštećenje sluha	0	0	0	0
Kromosomopatije	4	4	0	0
Kongenitalne infekcije	4	4	0	0
PM ispod 1500 g	18	16	1	1
Mehanička ventilacija	4	3	1	0
Asfiksija 0-4/0-6	1	1	0	0
Bakterijski meningitis	1	1	0	0
Ototoksični lijekovi	2	2	0	0
Hiperbilirubinemija s ET-om	3	3	0	0
Σ	46 (100%)	39 (84,78%)	3 (6,52%)	4 (8,69%)

REZULTATI

Od 16. listopada 2002. do 31. prosinca 2003. godine u Klinici za ginekologiju i porodništvo ispitan je sluh 3295 novorođenčadi, što je 98,1% od ukupno živorođene novorođenčadi u tom razdoblju. Prvim ispitivanjem, prije otpusta iz rodilišta pozitivan rezultat imalo je 165 novorođenčadi (5,01%). Definitivna dijagnoza oštećenja sluha postavljena je u audiološkoj ambulanti Zavoda za rehabilitaciju sluha i govora KBC-a Rijeka A-ABR metodom. U sedmero djece ustanovljeno je obostrano oštećenje sluha, što iznosi 2,1‰ od ukupno živorođene novorođenčadi u ispitivanom razdoblju. Učestalost oštećenja sluha u našoj populaciji odgovara u svijetu utvrđenoj incidenciji.^{1,4}

Tablica 4. Rezultati kontrolne provjere sluha A-ABR metodom u djece s činiteljima rizika pri rođenju, a s negativnim nalazom provjere sluha u rodilištu
Table 4 Results of controlled hearing testing in high-risk newborns with negative hearing test in the newborn period, using A.BR method

	N	%
Negativan nalaz probira sluha u rodilištu	39	100,00
Uredan nalaz kontrolne provjere sluha	32	82,05
Oštećenje sluha utvrđeno kontrolnom provjerom	0	0,00
Neodazvani	7	17,95



Slika 2. Završni rezultati probira sluha u novorođenčadi s obzirom na činitelje rizika

Figure 2 Final results of hearing screening in high-risk newborns

Oštećenje sluha je 10–15 puta češće u skupini novorođenčadi s činiteljima rizika.

I našim ispitivanjem ustanovili smo da činitelji rizika za oštećenje sluha imaju značajan utjecaj na pojavu oštećenja sluha u dječjoj dobi (tablica 2., slika 1.).

Među ispitanicima bilo je 46 novorođenčadi s činiteljima rizika pri rođenju (1,4% od ukupno ispitanе novorođenčadi), od čega je 39 novorođenčadi imalo negativan nalaz probira pri otpustu iz rodilišta, a ostalih sedam imalo je pozitivan nalaz. Ispitivanjem sluha A-ABR metodom u audiološkoj ambulanti, u njih je potvrđeno oštećenje sluha (tablica 3.).

Novorođenčad iz rizične skupine koja su pri otpustu iz rodilišta imala negativan nalaz provjere sluha pozvana su, u dobi od 6 do 12 mjeseci života, u audiološku ambulantu gdje im je još jednom A-ABR metodom provjeren sluh (tablica 4.).

Među njima niti u jednog se djeteta nije otkrilo odgođeno ili progresivno neurosenzorno oštećenje sluha.

S druge strane, prate li se djeca s obostranim oštećenjem sluha da bi se ustanovilo je li u toj skupini veći broj djece s činiteljima rizika ili bez njih, uočava se da veći postotak djece (57,14%) s obostranim oštećenjem sluha nema niti jednog činitelja rizika (slika 2.). Razlika između tih dviju skupina nije statistički značajna ($p > 0,05$).

RASPRAVA

Učestalost oštećenja sluha (3–4 djeteta na 1000 živorođene djece) među živorođenom djecom češća je od ostalih bolesti za koje se provodi novorođenački probir. Zbog toga se u zadnje dvije godine nastoji i probir na oštećenje sluha uvesti kao obvezni probir u novorođenačkom razdoblju u Republici Hrvatskoj.^{1,5}

U Klinici za ginekologiju i porodništvo KBC-a Rijeka u razdoblju od 16. listopada 2002. do 31. prosinca 2003. godine, metodom evocirane otoakustičke emisije (E-OAE metodom), ispitan je sluh u 98,1% od ukupno živorođene novorođenčadi. Obostrano oštećenje sluha ustanovljeno je u sedmero djece, što iznosi 2,1‰ od ukupno živorođene novorođenčadi u ispitivanom razdoblju. Učestalost oštećenja sluha u našoj populaciji odgovara u svijetu utvrđenoj incidenciji.^{1,3}

Učestalost oštećenja sluha među djecom s **činiteljima rizika** u novorođenačkom razdoblju veća je nego u općoj populaciji.² Među ispitanicima bilo je 46 novorođenčadi s činiteljima rizika pri rođenju, što je 1,4% od ukupno ispitanе novorođenčadi. Učestalost oštećenja sluha među tom djecom je češća (15,2%) nego u općoj populaciji (0,3%), (tablica 2., slika 1.).

PREMATURITET sam po sebi nije uzrok oštećenja sluha jer je uho potpuno razvijeno već pri kraju drugog

trimestra trudnoće. Gubitak sluha posljedica je komplikacija koje prematuritet nosi sa sobom kao što su ishemija, anoksija, acidoza, hiperbilirubinemija, mehanička ventilacija,⁶ duži boravak u jedinici intenzivnog liječenja (buka monitora ili aparata).⁷

Od kongenitalnih infekcija, oštećenje sluha najčešće se povezuje s CITOMEGALOVIRUSNOM infekcijom trudnice, koja uvjetuje atrofiju Kortijeva organa s teškim oštećenjem slušnog živca.⁸ Prijenos infekcije trudnice toksoplazmom, rubeolom, herpes simplex virusom, luesom na fetus javlja se rjeđe, ali upozorava na to da dijete postnatalno treba intenzivnije pratiti i provjeriti mu sluh još jednom u prvoj godini života.⁹⁻¹²

HIPERBILIRUBINEMIJA čije vrijednosti bilirubina uvjetuju upotrebu eksangvinotransfuzije, dovodi do oštećenja sluha zbog taloženja bilirubina duž slušnog živca te zbog oštećenja nukleusa slušnog puta i bazalnih ganglija.¹³

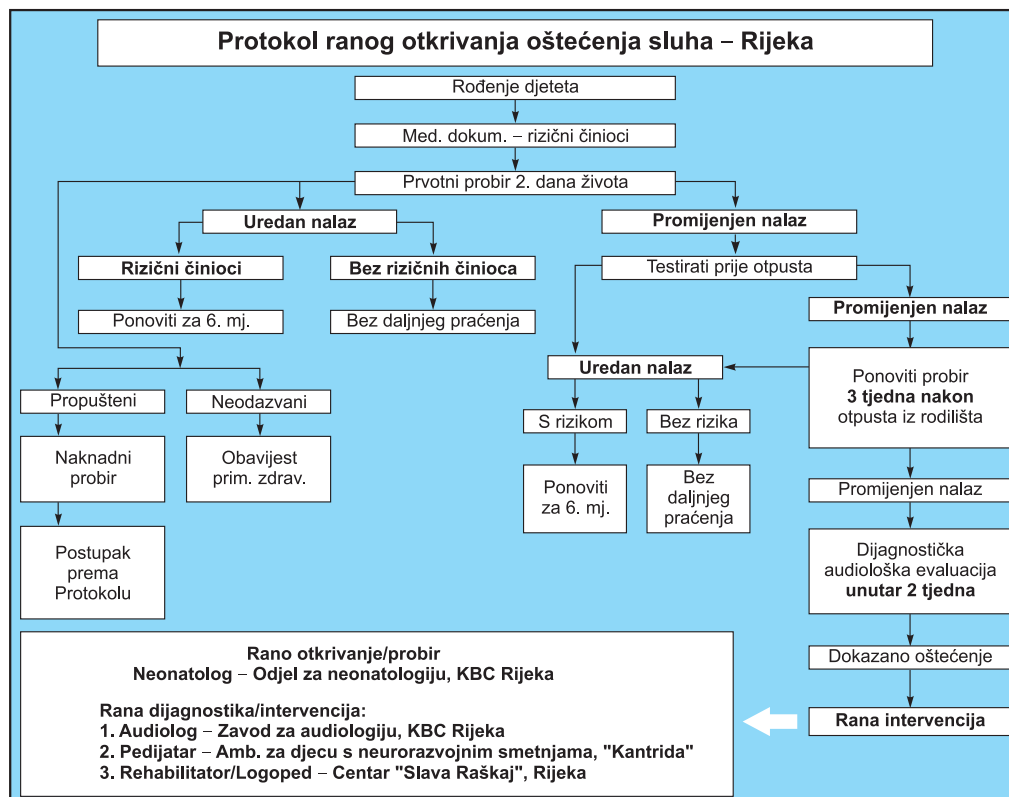
POSTNATALNA INFEKCIJA (meningitis) i liječenje OTOTOKSIČNIM LIJEKOVIMA može uzrokovati oštećenje slušnih stanica pužnice.¹⁰

SINDROMSKO OŠTEĆENJE SLUHA je nasljedno, najčešće autosomno recesivno, oštećenje sluha vezano s još nekim kliničkim simptomima koji su udruženi u sin-

drome. Prisutne su karakteristične dismorfne crte lica, koštane anomalije te poremećaj funkcije pojedinih organa (Alport sy, Jervel-Lange-Nielsen sy, Pendred sy, Usher sy...).¹⁴

NESINDROMSKO OŠTEĆENJE SLUHA obuhvaća oko 75% nasljedno uvjetovanih oštećenja sluha, od čega se najveći dio nasljeđuje autosomno recesivno. Postoji velik broj gena, čije mutacije uvjetuju oštećenje sluha. Među njima je najpoznatiji gen GJB2 (Gap Junction Protein B) čija mutacija uvjetuje promjenu u strukturi bjelancevine Connexina 26 u unutarnjem uhu.¹⁵ U našem ispitivanju u dva je djeteta dokazana mutacija gena GJB2 za Connexin 26.¹⁶

Zbog mogućega progresivnog razvoja oštećenja sluha, djeci s činiteljima rizika pri rođenju potrebno je još jednom tijekom prve godine života ispitati sluh A-ABR metodom.^{4,17} U našem ispitivanju sluh je ispitan nakon 6–12 mjeseci u trideset i dvoje djece (od ukupno 39) koji su imali negativan nalaz probira pri otpustu iz rođilišta. Među njima niti u jednog djeteta nije ustanovljeno odgođeno oštećenje sluha (tablica 4.), iako se u literaturi navodi da se u ovoj skupini može naknadno uočiti oštećenje sluha.^{4,17}



Slika 3. Protokol ranog otkrivanja oštećenja sluha u Klinici za ginekologiju i porodništvo KBC-a Rijeka

Figure 3 Practice Guideline for the early detection of hearing in the Department of Gynecology and Obstetrics of the Clinical Hospital Center Rijeka

Prema preporuci JCIH-a od 1995. godine, probir na oštećenje sluha mora se provoditi među svom novorođenom djecom do trećeg mjeseca života jer je uočeno da više od 50% djece s oštećenim sluhom nema niti jedan od činitelja rizika.^{17,18} I prema našim rezultatima, od ukupno sedmero djece s ustanovljenim obostranim oštećenjem sluha, njih četvero (57,1%) nije imalo niti jedan činitelj rizika povezan s oštećenjem sluha (slika 2.).

Po uzoru na iskustva iz svjetske literature, u suradnji s audiolozima Zavoda za rehabilitaciju sluha i govora KBC-a Rijeka, neuropedijatrima Klinike za pedijatriju *Kantrida* te rehabilitatorima iz Dnevnog centra za rehabilitaciju *Slava Raškaj*, izradili smo Protokol ranog otkrivanja i sustavne skrbi za djecu s oštećenim sluhom (slika 3.).^{19,20}

Prema Protokolu, nakon postavljanja sumnje na oštećenje sluha (u rodilištu), definitivna dijagnoza oštećenja sluha postavlja se u Zavodu za rehabilitaciju sluha i govora. Neuropedijatar u Ambulanti za djecu s poteškoćama u razvoju Klinike za dječje bolesti *Kantrida* prati neurofizički razvoj djeteta i procjenjuje je li potrebno i genetsko testiranje. U habilitaciju djeteta rano se uključuje i rehabilitator (defektolog) u Dnevnom centru za rehabilitaciju *Slava Raškaj*.

ZAKLJUČAK

Incidencija oštećenja sluha među novorođenom djecom u Klinici za ginekologiju i porodništvo KBC-a Rijeka u ispitivanom razdoblju iznosi 2,1‰, što odgovara utvrđenoj incidenciji oštećenja sluha u svijetu.¹⁴

Statistički je značajno veća učestalost oštećenja sluha ($p > 0,05$) u skupini djece s činiteljima rizika pri rođenju u odnosu prema zdravoj populaciji, što se također podudara s rezultatima u svijetu.²

Statistički nije značajna razlika u pojavi oštećenja sluha između skupine s činiteljima rizika i bez činitelja rizika, tj. pojava oštećenja sluha podjednaka je u obje skupine. To potvrđuje naše nastojanje da se probir sluha mora provoditi u sve novorođenčadi u rodilištu.

Protokol izrađen na temelju kliničke prakse, služi da se probirom obuhvati što više novorođenčadi i omogućiti sustavno praćenje djece s oštećenim sluhom. Daljnja nastojanja usmjerena su na istraživanje genetskih mutacija i njihove kliničke primjene radi ranog otkrivanja nesindromskog oštećenja sluha te genetskog savjetovanja kao temelja boljeg planiranja sljedećih trudnoća u obitelji.

LITERATURA

1. Dean WA, Davison N. Pediatric Hearing Loss. Clinical Reviews 2002;60-65.
2. Richards IDG, Roberts CJ. The hearing impairment at Risk Infant. Lancet 1967;2:711.
3. Fortuum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. British Journal of Audiology 1997; 31:409-446.
4. Joint Committee on Infant Hearing Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2000; 106; 798-817.
5. Marn B. Prvi model sveobuhvatnog probira na oštećenje sluha u novorođenčadi u Hrvatskoj. Pediatr Croat 2000;1-2:77-79-
6. Das VK. Etiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children: a 10-year study. Arch Dis Child 1996;78-88.
7. Committee on Environmental Health American Academy of Pediatrics: Noise: A hazard for fetus and newborn. Pediatrics 1997;100:724.
8. Fowler KB, McCollister FP, Dahle AJ et al. Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. J Pediatr 1977;130:624.
9. McGee T, Wolters C, Stein L et al. Absence of sensorineural hearing loss in treated infants and children with congenital toxoplasmosis. Otolaryngol Head Neck Surg 1992;106-175.
10. Roisen NJ, Johnson D. Congenital infections. In: Capute AJ, Accardo PJ (urđ.). Developmental Disabilities in Infancy and Childhood, izd.2. Baltimore:Paul H. Brookes, 1996;175.
11. Ikeda MK, Jenson HB. Evaluation and treatment of congenital syphilis. J Pediatr 1990;117:843.
12. Whitley R, Arvin A, Prober C et al. Predictors of morbidity and mortality in neonates with herpes simplex virus infections. N Engl J Med 1991;324:450.
13. Roizen NJ. Etiology of hearing loss in children (Non-genetic causes). Pediatr Clin North Am 1999;46:49-64.
14. Tomaski SM, Grundfast KM. A Stepwise approach to the diagnosis and treatment of hereditary hearing loss. Pediatr Clin North Am 1999;46:35-48.
15. Rabionet R, Gasparini P, Estivill X. Molecular genetics of hearing impairment due to the mutations in gap junction genes encoding beta connexins. Hum Mutat 2000;16:190-202.
16. Medica I, Rudolf G, Balaban M, Prpić I, Stanojević M, Peterlin B. Implications of Del 35G/GJB2 mutations analysis in evaluation of hearing impairment. Eur J Hum Genet 2004; vol.12(suppl.).
17. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. Pediatrics 1995;95:152-156.
18. Kenna MA. Neonatal Hearing Screening. Pediatr Clin North Am 2003;50(2):301-313.
19. Downs MP, Yoshinaga-Itano C. The efficacy of early identification and intervention for children with hearing impairment. Pediatr Clin North Am 1999;46:79-87.
20. Prpić I, Mahulja-Stamenković V, Kirinčić N i sur. Rano otkrivanje oštećenja sluha novorođenčadi i sustavna skrb za djecu o oštećenim sluhom – pedijatrijska perspektiva. 2. Simpozij o probiru na oštećenje sluha, dijagnostici i rehabilitaciji, Zagreb 2003.