

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce

Polish Universal Neonatal Hearing Screening Programme

Maciej Wróbel, Witold Szyfter

Katedra i Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków to największy profilaktyczny program zdrowotny w Polsce. Jego podstawowym celem jest objęcie każdego nowo narodzonego dziecka badaniem pod kątem uszkodzenia słuchu oraz analizą czynników predysponujących do wystąpienia uszkodzenia słuchu. Poniższe opracowanie stanowi podsumowanie działalności Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce, przedstawia także jego organizację oraz tło historyczne badań skriningowych.

Słowa kluczowe: noworodki, niedosłuch, badania przesiewowe, otoemisja akustyczna.

Abstract

The Universal Neonatal Hearing Screening Programme is the biggest prophylactic programme in Poland. It is organized to cover every newborn with a hearing test in order to detect individuals with hearing loss and refer them for early treatment. This article presents a summary of the Programme activity, outcomes as well as the historical background of screening tests in Poland.

Key words: neonates, hypoacusis, screening tests, otoacoustic emission.

(Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2011; 2: 56–59)

Historia

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (PPPBSuN) to największy profilaktyczny program zdrowotny w Polsce. Jego podstawowym celem jest objęcie każdego nowo narodzonego dziecka badaniem pod kątem uszkodzenia słuchu oraz analizą czynników predysponujących do wystąpienia uszkodzenia słuchu. Naturalną konsekwencją takich badań i jednocześnie dodatkową rolą Programu jest zorganizowanie leczenia i rehabilitacji dla wszystkich dzieci potrzebujących takiej pomocy.

Początki badań przesiewowych słuchu na świecie sięgają połowy XX w. Ewing w swojej publikacji zaproponował testy oparte na audiometrii tonalnej do badań u dzieci szkolnych. Na ich podstawie w latach 50. ubiegłego wieku pierwszy raz przeprowadzono badania przesiewowe w wybranych populacjach [1–3]. Z kolei pierwszy usystematyzowany program badań

przesiewowych u dzieci został opracowany i wprowadzony przez Marion P. Downs w 1963 r. w Denver w stanie Colorado w Stanach Zjednoczonych [4–10].

Ważną datą w historii wczesnej diagnostyki słuchu jest rok 1969, kiedy to w Stanach Zjednoczonych powstał tzw. Połączony Zespół do Spraw Badań nad Uszkodzeniem Słuchu u Najmłodszych Dzieci (*Joint Committee on Infant Hearing – JCIH*). Jego twórcami są audiolodzy, laryngolodzy, pediatrzy oraz opiekunowie dzieci niesłyszących, wsparci przez agendy rządowe tego kraju. Po wielu latach badań i analiz wykazano znaczenie prawidłowego słuchu we wczesnych okresach życia dziecka oraz dramatyczne skutki jego uszkodzenia. W latach 1982–1986 JCIH postulował, że badania przesiewowe słuchu powinny być wykonywane jak najwcześniej – już w pierwszych miesiącach życia, ale dopiero w 1994 r. organizacja ta wprowadziła rozporządzenie (w kolejnych latach aktualizowane)



dotyczące skriningu słuchowego u dzieci stanowiące, że do 3. mies. życia dziecka niedosłuch powinien zostać wykryty (zdiagnozowany), a najpóźniej do 6. mies. zaopatrzony (np. aparat słuchowy) [11–20].

Na podstawie doświadczeń ze Stanów Zjednoczonych i ośrodków europejskich w 1998 r. w Mediolanie na wspólnym posiedzeniu specjalistów z całego świata pod przewodnictwem prof. Grandoriego przyjęto europejski konsensus (*The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening – Mediolan, 15-16.05.1998*) dotyczący badań przesiewowych słuchu u dzieci. Ten dokument i jego postanowienia z pewnymi modyfikacjami są podstawowymi zasadami obowiązującymi w Europie i na świecie [21–32].

W Polsce historia badań przesiewowych słuchu sięga lat 70. ubiegłego wieku. W 1971 r. powstał Krajowy Program Ochrony Słuchu Dziecka stworzony przez Instytut Matki i Dziecka w Warszawie, a wśród autorów, którzy zwrócili uwagę na niezwykłą wagę badań przesiewowych i wczesnego wykrywania wad słuchu, byli Zakrzewski, Obrębowski i Pruszewicz [33–36], Sekula i Reroń [37–41] oraz Góralówna [42–47]. Obrębowski i Pruszewicz zaproponowali własny model badań przesiewowych niemowląt z grup zwiększonego ryzyka uszkodzeń słuchu, uwzględniający audiometrię behawioralną, audiometrię impedancyjną oraz badanie elektrofizjologiczne. Borkowska-Gertig i wsp. zalecali natomiast 3-stopniowe badanie selekcyjne słuchu u dzieci – pierwszy okres badań słuchu w wieku 8–12 mies., następny w 3.–5. roku życia i ostatni przed 6.–12. rokiem życia.

W 2001 r. dzięki inicjatywie obywatelskiej i Fundacji Wielka Orkiestra Świątecznej Pomocy (WOŚP), przy merytorycznym wsparciu liderów Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi oraz Polskiego Towarzystwa Neonatologów stworzono PPPBSuN. Dzięki funduszom zebranych przez Fundację WOŚP podczas IX Finału (13 stycznia 2001 r., pod hasłem ratowania wzroku i słuchu noworodków) możliwe było zakupienie niezbędnego sprzętu do prowadzenia badań przesiewowych, stworzenie centralnej bazy danych oraz systemu informatycznego, które pozwalają gromadzić i analizować zebrane wyniki. Jesienią 2002 r. PPPBSuN ruszył jako badanie pilotażowe, aby od początku 2003 r. stać się programem obejmującym całą Polskę, wszystkie oddziały noworodkowe, każde nowo urodzone dziecko [48, 49].

Dzięki dalszemu wsparciu środowiska medycznego oraz zrozumieniu wagi problemu niedosłuchu pierwsze rozporządzenie regulujące kwestię prowadzenia badań przesiewowych słuchu zostało wydane w 2003 r. Nowelizacja rozporządzenia ministra zdrowia o obowiązku badania przesiewowego u dzieci ukazała się 21 grudnia 2004 r. i obowiązuje do chwili obecnej. Pierwszym koordynatorem medycznym PPPBSuN została dr Marzanna Radziszewska-Konopka z Instytutu

„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie, natomiast od 1 września 2009 r. koordynację medyczną Programu przekazano Klinice Laryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu, a koordynatorem medycznym został prof. Witold Szyfter.

Organizacja

Obecnie struktura programu obejmuje podział ośrodków na 3 poziomy referencyjności realizujące zasady wczesnego wykrywania, diagnostyki i interwencji zaburzeń słuchu u dzieci: I poziom – 423 oddziały neonatologiczne prowadzące badania przesiewowe, II poziom – 65 oddziałów laryngologicznych odpowiedzialnych za diagnostykę, III poziom – 21 oddziałów audiologicznych i laryngologicznych zajmujących się szeroko pojętą interwencją audiologiczną. Nad całością realizacji założeń programu czuwa Biuro Koordynatora Medycznego, które monitoruje działania na wszystkich poziomach i analizuje otrzymywane wyniki. Koordynator medyczny zajmuje się także sprawozdawczością i raportowaniem wyników do Fundacji WOŚP oraz odpowiednich struktur rządowych, w tym Ministerstwa Zdrowia, wydziałów zdrowia i oddziałów Narodowego Funduszu Zdrowia.

Badania przesiewowe prowadzi się poprzez rejestrację otoemisji akustycznej (*otoacoustic emission* – OAE). Na kolejnych poziomach są one weryfikowane innymi obiektywnymi badaniami słuchu uzupełnianymi ocenami psychologicznymi i radiologicznymi. Szczegółowe zapisy jasno precyzują, że badania przesiewowe realizowane przez ośrodki I poziomu obejmują ocenę OAE, wypełnianie karty badania skriningowego z oceną czynników ryzyka, wprowadzeniem danych dziecka, wyników badań oraz czynników ryzyka do Centralnej Bazy Danych Programu. Do tych obowiązków dochodzi także przekazanie rodzicom materiałów informacyjnych oraz skierowanie dziecka z nieprawidłowym wynikiem badania lub z czynnikami ryzyka do ośrodka prowadzącego diagnostykę audiologiczną. Diagnostyka ta jest wykonywana przez ośrodki II poziomu referencyjnego i obejmuje ponowną ocenę OAE, a w przypadkach nieprawidłowych odpowiedzi – badanie BERA oraz inne niezbędne badania diagnostyczne mające na celu wykluczenie lub potwierdzenie uszkodzenia słuchu. W zakres obowiązków ośrodków II poziomu wchodzi także: wypełnienie karty diagnostyki audiologicznej z oceną czynników ryzyka, długookresowa obserwacja dzieci z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu oraz skierowanie niemowląt z potwierdzonym niedosłuchem do ośrodków prowadzących tzw. interwencję audiologiczną. Ostatnim, III poziomem są ośrodki realizujące założenia PPPBSuN w zakresie interwencji audiologicznej. Oprócz postawienia ostatecznej diagnozy i potwierdzenia niedosłu-



chu, zajmują się one protezowaniem niemowląt aparatami słuchowymi, prowadzeniem rehabilitacji słuchu i mowy, a także monitorowaniem słuchu u dzieci już zaaparowanych. Na wszystkich poziomach realizacji programu obowiązuje przekazanie kopii dokumentacji do Biura PPPBSuN oraz wprowadzanie danych do Centralnej Bazy Danych Programu.

Wyniki

Polska jest pierwszym z 9 krajów na świecie prowadzącym powszechne przesiewowe badania słuchu obejmujące powyżej 90% populacji. Biorąc pod uwagę średnią roczną liczbę urodzeń w Polsce na poziomie 400 tys. – liczba dzieci objętych badaniem przesiewowym wynosi ponad 1000 dziennie. Do 22 września 2011 r. w Centralnej Bazie Programu zarejestrowano 3 293 631 dzieci, a na podstawie tak dużej grupy możliwe jest opracowanie szczegółowych danych epidemiologicznych dotyczących liczby i charakteru uszkodzeń słuchu w Polsce.

W analizie danych z I poziomu PPPBSuN, odpowiedzialnego za prowadzenie skринingu słuchowego, 91% dzieci uzyskuje prawidłowe zapisy w badaniu OAE. Jest to grupa dzieci, która – zgodnie z założeniami Programu – nie musi być dalej diagnozowana. Pozostałe dzieci, tj. takie, u których: 1) zarejestrowano czynniki związane z wystąpieniem niedosłuchu przy prawidłowym wyniku badania skринingowego, 2) stwierdzono nieprawidłowy wynik badania OAE, 3) dodatkowo zarejestrowano czynniki ryzyka, to grupa ponad 6,5% badanej populacji. Ogólna ocena wyników skринingu słuchowego dla I poziomu pokazuje, że 8,9% analizowanej populacji powinno uzyskać pomoc na II poziomie referencyjnym, ponieważ konieczność weryfikacji badań dotyczy także dzieci zarejestrowanych bez badania przesiewowego, których odsetek wynosi nieco ponad 2%.

Dane dotyczące występowania niedosłuchów, ich głębokości i typu można uzyskać z rejestru badań na II i III poziomie referencyjności. Przeglądając się wynikiem zarejestrowanych wizyt w Centralnej Bazie Danych, można zobaczyć, że w czasie trwania całego programu łącznie rozpoznano problem ze słuchem u ponad 12 tys. dzieci. Wśród nich u ponad 650 dzieci zdiagnozowano ciężki obustronny niedosłuch czuciowo-nerwowy wymagający leczenia operacyjnego. Z analizy dotyczącej typu niedosłuchu wynika, że w grupie niedosłuchów jednostronnych 37% stanowi niedosłuch przewodzeniowy, 50% – czuciowo-nerwowy, a 13% – mieszany, natomiast w grupie niedosłuchów obustronnych 23% stanowi niedosłuch przewodzeniowy, 64% – czuciowo-nerwowy, a 13% – mieszany. Wśród dzieci objętych badaniem skринingowym na I poziomie u ponad 120 tys. zidentyfikowano czynniki ryzyka wystąpienia uszkodzenia słuchu w wieku

późniejszym. W związku z tym wymagają one stałych, okresowych kontroli laryngologicznych co najmniej do 3. roku życia.

W podsumowaniu warto zaznaczyć, że PPPBSuN jest dużym sukcesem całego środowiska laryngologów, audiologów i neonatologów. Dzięki Programowi udało się zidentyfikować dzieci z niedosłuchem na bardzo wczesnych etapach życia, a połączona z tym wczesna interwencja pozwoliła już części z nich w pełni korzystać z życia i osiągać takie same wyniki jak ich słyszący rówieśnicy.

Piśmiennictwo

1. Ewing AW. The sweep-frequency method of making screening tests of the hearing of schoolchildren. *Br Med J* 1955; 1: 41-2.
2. Ewing AW. Hearing aids for the deaf. *Practitioner* 1947; 158: 129-38.
3. Ewing AW. Hearing aid clinics in England. *Laryngoscope* 1947; 57: 41-4.
4. 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.
5. Downs MP. Auditory screening. *Otolaryngol Clin North Am* 1978; 11: 611-29.
6. Downs MP. Audiological evaluation of the congenitally deaf infant. *Otolaryngol Clin North Am* 1971; 4: 347-58.
7. Downs MP. The identification of congenital deafness. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1970; 74: 1208-14.
8. Downs MP, Sterritt GM. A guide to newborn and infant hearing screening programs. *Arch Otolaryngol* 1967; 85: 15-22.
9. Downs M, Doster ME. A hearing testing program for preschool children. *Rocky Mt Med J* 1959; 56: 37-9.
10. Downs MP. Universal newborn hearing screening – the Colorado story. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 32: 257-9.
11. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007; 120: 898-921.
12. 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.
13. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing. *Am J Audiol* 2000; 9: 9-29.
14. Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 32: 265-74.
15. Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 1995; 95: 152-6.
16. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 position statement. *ASHA* 1994; 36: 38-41.
17. Joint Committee on Infant Hearing 1990 position statement. *ASHA Suppl* 1991; 5: 3-6.
18. Joint Committee on Infant Hearing position statement 1982. *Ear Hear* 1983; 4: 3-4.
19. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant hearing: Position statement 1982. *Pediatrics* 1982; 70: 496-7.
20. Committee on Fetus and Newborn. Joint statement on neonatal screening for hearing impairment. *Pediatrics* 1971; 47: 1085.
21. The European consensus development conference on neonatal hearing screening (Milan, 15-16 May, 1998). *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 521-2.



22. European Consensus statement on neonatal hearing screening finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening 15-16 May 1998, Milan, Italy. *Scand Audiol* 1998; 27: 259-60.
23. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. *Audiology* 1999; 38: 119.
24. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalized at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milan, 15-16 May 1998. *Acta Paediatr* 1999; 88: 107-8.
25. Grandori F. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. *J Laryngol Otol* 1998; 112: 1219.
26. Grandori F. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, May 15-16, 1998). *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 118.
27. Grandori F, et al. A project from the Biomedical and Health Programme European Commission - Biomed 2 -Directorate General XII. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. *J Perinat Med* 1998; 26: 330-1.
28. Grandori F, Lutman M. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, May 15-16, 1998). *Am J Audiol* 1999; 8: 19-20.
29. Grandori F, Lutman ME. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, 15-16 May 1998, Milan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 44: 309-10.
30. Lutman ME, Grandori F. Screening for neonatal hearing defects European consensus statement. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 95-6.
31. Tewfik TL, Dorion D. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening 15-16 May 1998, Milan. *J Otolaryngol* 1999; 28: 1-2.
32. Welzl-Muller K. [Neonatal hearing screening: screening test for hearing disorders in newborn infants. Report on the "European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening", Mailand, 15-16 May 1998]. *HNO* 1998; 46: 704-7.
33. Pruszewicz A, Obrebowski A, Zgorzalewicz B. Selected problems in the hearing, voice and speech disturbances in the extrapyramidal form of cerebral palsy. *Folia Phoniatr (Basel)* 1977; 29: 302-10.
34. Zakrzewski A, et al. Identification and discrimination of speech sounds in monosyllabic meaningful words and nonsense words by children. *Audiology* 1975; 14: 21-6.
35. Zakrzewski A, et al. Speech audiometry for children and subjective probability of Polish words. *Audiology* 1976; 15: 228-31.
36. Pruszewicz A, Obrebowski A. [Distinction and discrimination of speech sounds in a 1-syllable test for children]. *Otolaryngol Pol* 1970; 24: 447-51.
37. Reron E, Sekula J, Borkowski W. [Auditory brainstem responses in full-term infants and pre-term neonates]. *Otolaryngol Pol* 1991; 45: 218-24.
38. Sekula J, Halama A, Reron E. [Evoked response audiometry in children with speech disorders]. *Otolaryngol Pol* 1977; 31: 217-23.
39. Sekula J, Reron E. [Rehabilitation treatment of patients with advanced hearing loss in otosclerosis (author's transl)]. *Otolaryngol Pol* 1980; 34: 323-7.
40. Sekula J, Reron E. E.R.A. in neonates. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1981; 102: 265-7.
41. Sekula J, Reron E. [Evaluation of the ear in newborn infants using impedance audiometry and ERA]. *Otolaryngol Pol* 1986; 40: 38-45.
42. Iwankiewicz S, et al. [Hearing in children and the care of hearing-impaired and deaf children in Poland]. *Otolaryngol Pol* 1980; 34: 269-87.
43. Goralowna M. [Counseling of parents of deaf children as a rehabilitation element in their deafness]. *Otolaryngol Pol* 1973; 27: 71-6.
44. Goralowna M. [The full utilization of hearing aids by children with hearing loss]. *Otolaryngol Pol* 1969; 23: 595-600.
45. Goralowna M. [Hearing tests in children after hemolytic diseases in infancy]. *Otolaryngol Pol* 1966; 20: 159-61.
46. Goralowna M. [Rehabilitation of Children with Irreversible Loss of Hearing from the Point of View of the Pediatric Otolaryngologist]. *Otolaryngol Pol* 1963; 17: 401-2.
47. Ratajska I, Goralowna M. [Results of Oscopic Examinations and Hearing Tests in Children with Osteoarticular Tuberculosis]. *Gruzlica* 1962; 30: 641-9.
48. Iwanicka-Pronicka K, Radziszewska-Konopka M. [The 50-years' history of recommendations for organization of universal hearing screening]. *Otolaryngol Pol* 2007; 61: 468-72.
49. Szyfter W, et al. Polish universal neonatal hearing screening program-4-year experience (2003-2006). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72: 1783-7.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Maciej Wróbel

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej

Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego

ul. Przybyszewskiego 49

60-355 Poznań

tel.: +48 61 8691 387

faks: +48 61 8691 690

e-mail: wrobnac@ump.edu.pl

