

Problem rozpoznawania neuropatii słuchowej w ramach Programu Powszechnych Badań Przesiewowych Słuchu u Noworodków

The problem of recognizing auditory neuropathy in the framework of the Universal Hearing Screening Program in Newborns

MAGDALENA KAŁOS

Oddział Kliniczny Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Od stycznia 2003 r. w całej Polsce działa Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (PPPBSN), którego zadaniem jest bardzo wczesne wykrycie niedosłuchu w całej populacji nowonarodzonych dzieci. Program ten jest skuteczną metodą wczesnego wykrywania zaburzeń słuchu u dzieci, a także rozpoczęcia leczenia i rehabilitacji niedosłuchu, określanej terminem wczesnej interwencji audiologicznej. Terminem neuropatii słuchowej określa się zespół zaburzeń czynności narządu słuchu, charakteryzujący się prawidłową funkcją komórek słuchowych zewnętrznych, przy nieprawidłowej czynności dalszych odcinków drogi słuchowej. Neuropatia słuchowa występuje u ok. 9% niemowląt. Zadaniem ośrodków I poziomu skryningu jest przeprowadzenie badania przesiewowego słuchu u wszystkich żywo urodzonych noworodków w pierwszej lub drugiej dobie życia. Wykonywanym na tym etapie badaniem słuchu jest badanie otoemisji akustycznej; aktualnie rejestruje się otoemisję produktów zniekształceń nieliniowych ślimaka. Ponieważ otoemisja akustyczna rejestruje jedynie czynność komórek słuchowych zewnętrznych, a nie ocenia funkcji dalszych odcinków drogi słuchowej, istnieje pewne ryzyko „przeoczenia” dzieci z neuropatią słuchową. Dotyczy to zwłaszcza tych dzieci, u których nie stwierdza się innych czynników ryzyka uszkodzenia słuchu.

Słowa kluczowe: skryning słuchowy noworodków, neuropatia słuchowa, niedosłuch

Since January 2003, the Program for Universal Hearing Screening in Newborns (PPPBSN) has been operating throughout Poland. Its aim is to detect hearing loss at an early stage in the entire population of newborn children. This program is an effective method of early detection of hearing disorders in children, as well as the initiation of treatment and rehabilitation of hearing loss, referred to as early audiological intervention. The term auditory neuropathy is defined as the syndrome of hearing organ dysfunction, characterized by the normal function of the external auditory cells, with the abnormal function of the distal auditory path. Auditory neuropathy occurs in approximately 9% of infants. The task of the first level of screening centers is to perform a hearing screening test in all live born newborns in the first or second day of life. The hearing test performed at this stage is the study of otoacoustic emission, currently the otoacoustic of non-linear distortion products is registered. Because otoacoustic emission records the activity of external auditory cells and does not assess the function of distal auditory path, there is a certain risk of „missing” children with auditory neuropathy. This regards in particular children for whom there are no other risk factors of hearing disorders.

Key words: newborn hearing screening, auditory neuropathy, hearing loss

© Otorinolaryngologia 2017, 16(2): 41-46

www.mediton.pl/orl



Adres do korespondencji / Address for correspondence

Lek. Magdalena Kałos

Oddział Kliniczny Foniatrii i Audiologii

Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań

Celem wprowadzonego od stycznia 2003 r. w całej Polsce Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków (PPPBSN), poprowadzonego w 2002 roku badaniami pilotażowymi, jest bardzo wczesne wykrycie niedosłuchu w całej populacji nowonarodzonych dzieci, czyli zarówno tych,

u których stwierdza się czynniki ryzyka uszkodzenia narządu słuchu, jak i bez takich czynników. Program ten jest skuteczną metodą wczesnego wykrywania zaburzeń słuchu u dzieci, a także rozpoczęcia leczenia i rehabilitacji niedosłuchu, określanej terminem wczesnej interwencji audiologicznej.

Terminologia

Terminem neuropatii słuchowej określa się zespół zaburzeń czynności narządu słuchu, charakteryzujący się prawidłową funkcją komórek słuchowych zewnętrznych, przy nieprawidłowej czynności dalszych odcinków drogi słuchowej. Jako pierwsza termin neuropatii słuchowej wprowadziła Sininger i wsp. [1]. Natomiast w 2008 roku na konferencji *International Newborn Hearing Screening Conference*, która miała miejsce w Como we Włoszech, ze względu na złożoność występujących objawów wprowadzono termin „*auditory neuropathy spectrum disorder*” (ANSD) [2].

Cechy charakterystyczne

Cechą charakterystyczną neuropatii słuchowej w badaniach audiologicznych jest brak lub znaczne zaburzenie morfologii zapisu słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR), przy jednoczesnej obecności czynności komórek słuchowych zewnętrznych, rejestrowanej za pomocą pomiarów otoemisji akustycznych lub zapisu potencjałów mikrofonicznych ślimaka w elektrokochleografii [3]. Komórki słuchowe zewnętrzne, będące źródłem otoemisji akustycznych, charakteryzują się prawidłowym funkcjonowaniem, dlatego sygnał otoemisji jest zazwyczaj obecny, choć może z czasem zaniknąć. Próg słyszenia w audiometrii tonalnej jest nieznacznie podwyższony [4-6].

Typy neuropatii

Ptok wyróżnia 2 typy kliniczne neuropatii słuchowej [7]:

- typ I – nieproporcjonalnie złe rozumienie mowy w stosunku do normalnego lub lekko podwyższonego progu w audiometrii tonalnej,
- typ II – znaczne podwyższenie progu w audiometrii tonalnej i ograniczenie zrozumiałości mowy.

Dane epidemiologiczne

Chorzy z neuropatią słuchową stanowią 10% populacji osób z niedosłuchem. Według Rance i wsp. [8] neuropatia słuchowa występuje u 9% niemowląt z uszkodzeniem słuchu, natomiast u dorosłych częstość występowania tego schorzenia szacuje się na 0,5% [9].

Patofizjologia uszkodzenia narządu słuchu

W neuropatii słuchowej stopień uszkodzenia słuchu nie koreluje ze stopniem uszkodzenia komórek słuchowych, lecz ze stopniem uszkodzenia neuronalnego. Miejsca uszkodzenia mogą być różne:

- komórki słuchowe wewnętrzne,
- neurony zwoju spiralnego,
- włókna nerwu słuchowego (demielinizacja, włókna aferentne i eferentne),
- biochemiczne nieprawidłowości działania neurotransmiterów w tym obszarze [6, 10, 11]

Degeneracja osłonek mielinowych włókien nerwu słuchowego powoduje zwolnienie przewodzenia i zmniejszenie efektywności przepływu impulsów nerwowych. Osłonki mielinowe mogą być uszkodzone w różnych miejscach w wielu włóknach nerwowych, dlatego impulsy elektryczne przewodzone są z różną prędkością w każdym z tych włókien. Dochodzi do tego, że nerw słuchowy jako całość nie wytwarza odpowiednio zsynchronizowanego potencjału elektrycznego. Brak synchronizacji przy przewodzeniu bodźca we włóknach nerwu słuchowego powoduje, że impulsy elektryczne dochodzą do wyższych pięt drogi słuchowej w różnym czasie, co nazywamy desynchronizacją słuchową [12].

Zsynchronizowana aktywność neuronów nerwu słuchowego odpowiedzialna jest za dekodowanie takich cech dźwięku jak głośność i wysokość [13]. Badania Krausa i wsp. wskazują, że zaburzenie synchronizacji najbardziej wpływa na zaburzenie rozumienia mowy w hałasie, natomiast rozumienie mowy w ciszy może nie ulegać pogorszeniu [14].

Czynniki etiologiczne

Neuropatia słuchowa jest niejednorodną grupą pod względem czynników etiologicznych. Do czynników ryzyka wystąpienia neuropatii u noworodków, zgodnie z wytycznymi Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, należą:

- czynniki okołoporodowe, takie jak:
 - wcześniactwo (<33 tygodnia ciąży),
 - niska masa urodzeniowa (1500 g),
 - niska punktacja w skali Apgar (w 1 min <4, w 5 min <6),
 - mechaniczna wentylacja trwająca >5 dni,
 - pobyt w inkubatorze trwający >7 dni,
 - hiperbilirubinemia wymagająca transfuzji wymiennej.

Hiperbilirubinemia objawia się jako żółte zabarwienie skóry, gdy stężenie bilirubiny przekroczy wartość 7 mg/dl. Granica stężenia bilirubiny, przy którym dochodzi do jej toksycznego działania, doprowadzającego do uszkodzenia mózgu, zależy od stopnia dojrzałości noworodka oraz chorób towarzyszących.

Żółtaczkę patologiczną rozpoznaje się gdy:

- występuje przed 36. godziną życia,
- narastanie stężenia bilirubiny jest większe niż 5 mg/dl/dobę,
- stężenie bilirubiny przekracza 15 mg/dl u noworodków karmionych sztucznie i 17 mg/dl karmionych naturalnie,
- występuje powyżej 8. doby życia noworodków donoszonych, a powyżej 14. doby życia u wcześniaków [15-18].

Do czynników ryzyka bierze się również pod uwagę podłoże genetyczne oraz immunologiczne. Sądzi się, że aż u 40% pacjentów z neuropatią słuchową choroba ma podłoże genetyczne [11]. Podejrzewa się związek z mutacją w genie OTOF kodującym białko otoferlina obecne w komórkach słuchowych wewnętrznych i w zakończeniach synaptycznych.

Do kolejnych czynników ryzyka wystąpienia neuropatii zaliczamy: zaburzenia metaboliczne występujące w przebiegu cukrzycy i mocznicy, choroby zakaźne, takie jak: odra, świnka, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, choroby neurodegeneracyjne (np. zespół Charcot-Marie-Tooth, zespół Guillain-Barré), toksyny, niektóre leki (np. cisplatyna, karboplatyna).

Kryteria diagnostyczne

Moser i wsp. wyróżniają następujące kryteria diagnostyczne neuropatii słuchowej [15]:

1. Obiektywne:

- brak lub zaburzona morfologia zapisu słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR); nie udaje się zarejestrować żadnej fali (I-V),
- brak potencjałów o średnim czasie utajenia (*middle latency responses*, MLR),
- obecność otoemisji akustycznej; odpowiedzi rejestrowane są nawet przy progach słuchu w audiometrii tonalnej powyżej 30-40 dB,
- obecność potencjałów mikrofonicznych ślimaka w elektrokochleografii,
- brak odruchów strzemiączkowych zarówno ipsi-, jak i kontrlateralnych,
- brak kontrlateralnej supresji akustycznej otoemisji akustycznej podczas prezentacji tonu lub hałasu o natężeniu 20-80 dB,
- prawidłowy wynik badań obrazowych (tomografii komputerowej oraz rezonansu magnetycznego), wykluczający istnienie patologii organicznych, takich jak guza kąta mostowo-mózdzkowego, stwardnienie rozsiane [4, 5, 19];

2. Subiektywne

- niedosłuch fluktuacyjny (okresowo lepsze rozumienie mowy),
- różne progi w audiometrii tonalnej, od normy do głębokiego ubytku słuchu. Najbardziej typowe jest podwyższenie progu słuchu dla niskich częstotliwości. Neuropatia słuchowa może dotyczyć jednego lub obu uszu,
- gorsze rozumienie mowy w hałasie, nieproporcjonalnie słabsze niż u innych pacjentów z takim samym progiem słuchu w audiometrii tonalnej,
- mała korzyść ze stosowanego aparatu słuchowego.

W przebiegu neuropatii słuchowej dochodzi do zanikania otoemisji akustycznych, co uniemożliwia rozpoznanie neuropatii jako pierwotnej przyczyny niedosłuchu czuciowo-nerwowego. Tylko uniwersalny skryning słuchowy noworodków, wraz z uwzględnieniem czynników ryzyka, pozwala na wczesne wykrycie tego zaburzenia [20].

Do połowy XX wieku nie było jasno określonych wytycznych dotyczących zorganizowanej diagnostyki niedosłuchu u dzieci. Przełomem w badaniu słuchu było odkrycie przez Kempa w 1978 roku zjawiska otoemisji akustycznej, która została wykorzystana jako narzędzie badania przesiewowego słuchu.

Czynniki ryzyka uszkodzenia narządu słuchu

W 1990 roku podzielono czynniki ryzyka uszkodzenia narządu słuchu na te, które mogą powodować uszkodzenie słuchu ujawniające się w pierwszym miesiącu życia (grupa 1) oraz te, które mogą powodować niedosłuch ujawniający się do 1. roku życia (grupa 2):

Do pierwszej grupy należą:

- wada słuchu w rodzinie,
- infekcje z grupy TORCH (toksoplazma, kiła, różyczka, cytomegalia, zakażenie wirusem HSV),
- zaburzenia w budowie twarzoczaszki,
- masa urodzeniowa < 1500 g,
- hiperbilirubinemia wymagająca transfuzji wymiennej,
- leki ototoksyczne np. antybiotyki aminoglikozydowe (Gentamycyna, Amikacyna), antybiotyki glikopeptydowe (wankomycyna), diuretyki pętlowe, cytostatyki (cisplatyna, karboplatyna),
- bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych,
- hipoksja, niska punktacja (w skali Apgar 0-3) w piątej minucie, brak spontanicznego oddechu przez 10 minut, hipotonia mięśniowa utrzymująca się do 2 godzin po urodzeniu [21],

- sztuczna wentylacja trwająca powyżej 10 dni,
- zespoły wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem (np.: zespół Ushera, zespół Downa, zespół Turnera, zespół skrzelowo-uszno-nerkowy-[BOR], zespół Edwarda, zespół CHARGE).

Do drugiej grupy zalicza się:

- bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych,
- czynniki ryzyka jak np. cytomegalowirus, mechaniczna wentylacja, mogące powodować niedosłuch progresywny,
- urazy głowy,
- zespoły wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem (np.: zespół Ushera, zespół Downa, zespół Turnera, zespół skrzelowo-uszno-nerkowy-[BOR], zespół Edwarda, zespół CHARGE),
- leki ototoksyczne stosowane powyżej 5 dni,
- choroby neurodegeneracyjne, jak np.: nerwiakowłóknikowość, choroba Gauchera,
- choroby infekcyjne wieku dziecięcego mogące powodować niedosłuch (np.: świnka, odra).

W 1998 r podczas konferencji w Mediolanie opracowano listę czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u noworodków. Funkcjonują one jako kwestionariusze w narodowych programach przesiewowych badań słuchu. Zawierają następujące czynniki:

- wada słuchu w rodzinie – najczęstszą przyczyną izolowanego wrodzonego niedosłuchu są mutacje w genie GJB2, kodującym koneksynę 26. W Polsce najczęstszą patogenną mutacją w GJB2 jest delecja G w pozycji 35 (35delG częstość nosicielstwa ok. 4%);
- wada wrodzona głowy i szyi (najczęściej występują: rozszczep wargi, rozszczep podniebienia, oraz zaburzenia dotyczące budowy ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego). Wrodzone wady poszczególnych części ucha uwarunkowane genetycznie podzielono na:
 - typ Michela – dotyczący całkowitego niedorozwoju ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego;
 - typ Mondiniego-Aleksandra – dotyczący niedorozwoju szkieletu ślimaka;
 - typ Binga-Siebenmanna – związany z zanikiem lub zwyrodnieniem błędnika błoniastego;
 - typ Scheibego – w którym stwierdza się niedorozwój nabłonka zmysłowego w obrębie ślimaka i woreczka;
 - typ Siebenmanna – związany z brakiem lub nieprawidłową budową kosteczek słuchowych, zarośnięciem przewodu słuchowego;
- infekcje z grupy TORCH w ciąży (toksoplazmoza, kiła, różyczka, cytomegalia, zakażenie wirusem HSV);

- wcześniactwo – urodzenie przed 33. tygodniem ciąży;
- masa urodzeniowa poniżej 1500 g;
- punktacja w skali Apgar poniżej 4 w pierwszej minucie lub poniżej 6 w piątej minucie;
- pobyt noworodka na oddziale intensywnej terapii powyżej 7 dni;
- sztuczna wentylacja powyżej 5 dni;
- żółtaczką wymagającą transfuzji wymiennej;
- zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych;
- leki ototoksyczne (antybiotyki aminoglikozydowe – Gentamycyna, Amikacyna, antybiotyki glikopeptydowe – wankomycyna, diuretyki pętlowe, cytostatyki – cisplatyna, karboplatyna);
- rozpoznany lub podejrzewany zespół wad wrodzonych skojarzonych z niedosłuchem (np.: zespół Ushera, zespół Downa, zespół Turnera, zespół skrzelowo-uszno-nerkowy-[BOR], zespół Edwarda, zespół CHARGE) [15, 22-24].

Stwierdzono o 2,5-5% statystycznie częstsze występowanie wad słuchu u dzieci z czynnikami ryzyka. Spowodowało to wprowadzenie obowiązkowego skryningu słuchowego w tej grupie dzieci na drugim poziomie.

Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków

Badania w ramach Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce zostały podzielony na 3 etapy.

Pierwszy poziom PPPBSN odbywa się na wszystkich oddziałach neonatologicznych w Polsce. Zadaniem ośrodków I poziomu skryningu jest wykonanie badania przesiewowego słuchu u wszystkich żywo urodzonych noworodków w pierwszej lub drugiej dobie życia. Zbierane są informacje o czynnikach ryzyka uszkodzenia słuchu. Badaniem słuchu wykonywanym na tym etapie jest badanie otoemisji akustycznej, aktualnie rejestruje się otoemisję produktów zniekształceń nieliniowych ślimaka (ang. *Distortion Product Otoacoustic Emission*, DPOAE). Jeżeli na tym etapie nie zarejestrowano DPOAE w co najmniej jednym uchu lub istnieją czynniki ryzyka uszkodzenia słuchu, dziecko jest przekazywane na drugi poziom skryningu słuchowego.

Pomiar otoemisji akustycznej polega na rejestracji sygnału akustycznego powstającego w uchu wewnętrznym i jest pomocny w ocenie aktywności komórek słuchowych zewnętrznych. Rejestracji podlega odbita energia akustyczna w ślimaku za pomocą sondy umieszczonej w przewodzie słuchowym zewnętrznym.

Badanie to pozwala także (poza badaniami przesiewowymi) na ocenę stanu ucha wewnętrznego.

go w ramach topodiagnostyki uszkodzeń narządu słuchu oraz na monitorowanie słuchu podczas stosowania leków ototoksycznych.

Rejestracja otoemisji akustycznych za pomocą sondy umieszczonej w przewodzie słuchowym zewnętrznym jest metodą nieinwazyjną i metodą obiektywną. Nie jest badaniem ilościowym stanu narządu słuchu, lecz tylko oceną sprawności mechanicznej receptora słuchu.

Na drugim poziomie należy przeprowadzić badanie reskryningowe u dziecka w wieku około 3 miesięcy. Do tego etapu kierowane są również dzieci, które z jakiegokolwiek powodu nie miały wykonanego badania skryningowego bezpośrednio po urodzeniu.

Na tym etapie wykonywane są badania laryngologiczne, pomiar otoemisji akustycznej, rejestracja słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu oraz audiometria impedancyjna. Na tym etapie wymagane jest postawienie ostatecznej diagnozy o stanie narządu słuchu dziecka.

Na III poziom skryningu słuchowego trafiają dzieci w wieku do 6 miesięcy, u których potwierdzono niedosłuch 40 dB i głębszy. W zależności od rodzaju niedosłuchu wdrażane jest leczenie laryngologiczne lub dopasowywane są aparaty słuchowe oraz rozpoczyna się specjalistyczny trening słuchowy. Na tym etapie przeprowadzana jest ocena pedoaudiologiczna. Wykonuje się badanie otoemisji akustycznej, ABR, audiometrii impedancyjnej, próbę obrotową, badanie logopedyczne oraz psychologiczne. Powinno się ocenić rozwój psychoruchowy dziecka, i jeśli jest to wskazane – dziecko powinno być objęte opieką neurologa, okulisty, rehabilitantów.

Ponieważ otoemisja akustyczna rejestruje czynność komórek słuchowych zewnętrznych istnieje pewne ryzyko „przeoczenia” dzieci z neuropatią słuchową, u których nie stwierdza się towarzyszących czynników uszkodzenia narządu słuchu. Rodzice tych dzieci zgłaszają się najczęściej około 1. roku życia do lekarza rodzinnego, a następnie do specjalisty audiologa, z powodu zaobserwowania nieprawidłowego, tzn. opóźnionego rozwoju mowy.

Większość programów badań przesiewowych słuchu u noworodków bazuje na pomiarze otoemisji akustycznej. Alternatywną metodą jest rejestracja słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR) metodą automatyczną (aABR). To uproszczone dla celów procedury skryningowej badanie polega na rejestracji odpowiedzi dla bodźca akustycznego tylko o jednym natężeniu, które, w zależności od zastosowanego protokołu, wynosi 35 dB lub 40 dB. Metodę tę, coraz bardziej udoskonalaną wraz z postępem technologicznym, stosuje się od ok. 30

lat [20]. Ponieważ do jej wykonania wymagany jest znacznie wyższy poziom doświadczenia oraz dłuższy okres czasu, nie jest ona metodą polecaną jako podstawowa, ale jako uzupełnienie badania otoemisji akustycznej u dzieci z czynnikami ryzyka [26].

Postępowanie u pacjentów z neuropatią słuchową

U chorych z neuropatią słuchową w zależności od progu słuchu stosuje się aparaty słuchowe, jednak efekty protezowania są niepewne. Dziecko powinno nosić aparaty i uczęszczać na trening słuchowy minimum 6 miesięcy, żeby można było ocenić wyniki rehabilitacji. Dopasowanie aparatów słuchowych u dzieci z neuropatią słuchową stanowi duże wyzwanie dla protetyków słuchu. Częsty brak zarejestrowanych odpowiedzi lub istotnie niekształcona morfologia zapisu w badaniu ABR nie dają dokładnych informacji o progu słuchowym. W takiej sytuacji trzeba bazować na możliwości oceny behawioralnej dziecka. Przy dopasowaniu aparatów słuchowych należy stosować tzw. metody adaptacyjne, tzn. zaczynać od bardzo małego wzmocnienia akustycznego i obserwować dziecko, dając mu czas na przyzwyczajenie się do wrażeń słuchowych i zaakceptowanie tego zaprotezowania. W kolejnych krokach stopniowo zwiększa się parametry wzmocnienia akustycznego, powtarzając etapy obserwacji dziecka i korekty parametrów stymulacji akustycznej.

Najczęściej u pacjentów z neuropatią słuchową protezowanie nie daje dobrych efektów, jednak zawsze trzeba podjąć taką próbę. Proponowane zastosowanie małego wzmocnienia pozwala zminimalizować ryzyko uszkodzenia komórek słuchowych zewnętrznych. Podczas stosowania aparatów słuchowych należy często monitorować otoemisje akustyczne.

Brak efektów rehabilitacji z zastosowaniem aparatów słuchowych i systemów FM wymaga rozważenia decyzji o wszczęciu implantu ślimakowego. Uważa się, że stymulacja elektryczna przez implant ślimakowy pozwala uzyskać lepszą synchronizację odpowiedzi w nerwie słuchowym [27, 28].

Podsumowanie

Dzięki wprowadzeniu Powszechnego Programu Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków możliwa jest ocena czynności ucha wewnętrznego na najwcześniejszym etapie życia. Rozpoznanie neuropatii słuchowej na tym etapie umożliwi jak najszybsze postępowanie terapeutyczne. Wśród najbardziej użytecznych badań diagnostycznych należy wymienić otoemisje akustyczne, słuchowe

potencjały wywołane pnia mózgu, ocenę odruchów z mięśnia strzemiączkowego. Ważna jest również ocena behawioralna reakcji słuchowych u dzieci. Przy braku korzyści ze stosowania aparatów słuchowych rekomendowane jest także użycie wizualnych metod nauki języka np. fonogesty (*Cued Speech*).

U dzieci z neuropatią słuchową należy również rozważyć kwalifikację do wszczepienia implantu ślimakowego. Jeśli przyczyną neuropatii słuchowej jest uszkodzenie ślimaka, a funkcja nerwu VIII jest zachowana, wówczas implant ślimakowy może dać pacjentowi poprawę rozumienia mowy.

Piśmiennictwo

- Sininger YS, Hood LJ, Starr A, Berlin CI, Picton TW. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiol Today* 1995; 7: 10-13.
- Berlin CI, Linda J, Hood T et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder). *Int J Audiol* 2010; 49(1): 30-43.
- Caruso G, Santoro L, Perretti A. Clinical and electrophysiological findings in various hereditary sensory neuropathies. *Acta Neurol (Napoli)* 1992; 14(4-6): 345-62.
- Berlin CI, Hood LJ, Cecola RP, Jackson DF, Szabo P. Does type afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? *Hear Res* 1993; 65(1-2): 40-50.
- Kraus N, Bradlow AR, Cheatham M, Cunningham J, King CD, Koch DB, et al. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Assoc Res Otolaryngol* 2000; 1(1): 33-45.
- Starr A, Sininger Y, Nguyen T, Michalewski HJ, Oba S, Abdala C. Cochlear receptor microphonic and summating potentials, otoacoustic emissions and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear Hear* 2001; 22(2): 91-9.
- Ptok M. Otoacoustic emissions, auditory evoked potentials, pure tone thresholds and speech intelligibility in cases of auditory neuropathy. *HNO* 2000; 48(1): 28-32.
- Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 1999; 20(3): 238-52.
- Mikołajewska L, Niemczyk K, Walecka-Mazur A. Neuropatia słuchowa – nowa jednostka chorobowa. *Przeg Lek* 2005; 62(12): 1514.
- Berlin CI, Bordelon J, St John P, Wilensky D, Hurley A, Kluka E, et al. Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. *Ear Hear* 1998; 19(1): 37-47.
- Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119(Pt 3): 741-53.
- Starr YS. Identification of auditory neuropathy / auditory dys-synchrony. *Sem Hearing* 2002; 23: 193.
- Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A. Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *Neuroreport* 1999; 10(16): 3429-35.
- Kraus N, Ozdamar O, Stein L, Reed N. Absent auditory brainstem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction. *Laryngoscope* 1984; 94(3): 400-6.
- Moser T, Strenzke N, Meyer A, Lesinski-Schiedat A, Lenarz T, Beutner D, et al. Diagnosis and therapy of auditory synaptopathy/neuropathy. *HNO* 2006; 54(11): 833-9.
- Núñez-Batalla F, Carro-Fernández P, Antuña-León ME, González-Trelles T. Incidence of hypoacusia secondary to hyperbilirubinaemia in a universal neonatal auditory screening programme based on otoacoustic emissions and evoked auditory potentials. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2008; 59(3): 108-13.
- Shapiro SM. Definition of the clinical spectrum of kernicterus and bilirubin-induced neurologic dysfunction (BIND). *J Perinatol* 2005; 25(1): 54-9.
- Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol* 2003; 29(5): 410-21.
- Hood LJ, Berlin CI, Hurley A, Cecola RP, Bell B. Contralateral suppression of click-evoked otoacoustic emissions: intensity effects. *Hear Res* 1996; 101(1-2): 113-8.
- Obrębowski A, Wiskirska-Woźnica B, Świdziński P, Obrębowska Z. Problemy kliniczne w neuropatii słuchowej. (w) Wspomaganie rozwoju małego dziecka z wadą słuchu. Gałkowski T, Radziszewska-Konopka M (red.). *Polski Komitet Audiofonologii*, Warszawa 2011, 65.
- Sawada S, Mori N, Mount RJ, Harrison RV. Differential vulnerability of inner and outer hair cell systems to chronic mild hypoxia and glutamate ototoxicity: insights into the cause of auditory neuropathy. *J Otolaryngol* 2001; 30(2): 106-14.
- Hille ET, Van Straaten HI, Verkerk PH. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatr* 2007; 96(8): 1155-8.
- Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990; 1(4): 187-95.
- Xionis K, Weirather Y, Mavoori H, Shaha SH, Iwamoto LM. Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy. *J Perinatol* 2007; 27(11): 718-23.
- Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag TK, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72(10): 1461-9.
- Unlu I, Guclu E, Yaman H. When should automatic Auditory Brainstem Response test be used for newborn hearing screening? *Auris Nasus Larynx* 2015; 42(3): 199-202.
- Shallop JK. Auditory neuropathy/dys-synchrony in adults and children. *Sem Hear* 2002; 23(3): 215-23.
- Shallop JK. Auditory Neuropathy and Electrically Evoked Potentials In Patients with Auditory Neuropathy. 7th International Cochlear Conference, 4-6 Sept 2002, Manchester.