

Henryk Skarżyński, Małgorzata Mueller-Malesińska,
Krzysztof Kochanek, Anna Geremek, Andrzej Senderski,
Joanna Ratyńska

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Warszawa

Metody stosowane do badań przesiewowych słuchu u noworodków

Methods applied in neonatal hearing screening

Słowa kluczowe: uszkodzenie słuchu, badania przesiewowe słuchu u noworodków
Key words: hearing impairment, neonatal hearing screening

Streszczenie

Z wielu publikacji wynika, że 1 dziecko na 1000 rodzi się z ciężkim, obustronnym uszkodzeniem słuchu. Badania przesiewowe słuchu u noworodków pozwalają na postawienie wczesnej diagnozy i wczesne wdrożenie postępowania leczniczego. Wczesna interwencja lecznicza u dziecka z niedosłuchem umożliwia lepszy rozwój mowy i języka oraz zdolności komunikacji z otoczeniem. Autorzy przedstawiają metody stosowane obecnie na świecie i w Polsce w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków. Należą do nich: wyodrębnianie dzieci z grupy ryzyka uszkodzenia słuchu za pomocą kwestionariusza czynników ryzyka uszkodzenia słuchu, metody behawioralne, badanie słuchowych potencjałów wywołanych prądem mózgu oraz badanie emisji otoakustycznych. Omówione zostały zalety i wady każdej z metod oraz światowe tendencje i zalecenia dotyczące stosowania poszczególnych metod w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków.

Summary

Severe bilateral hearing impairment affects 1 of 1000 live-born infants. Neonatal hearing screening allows for early diagnosis and intervention, which subsequently results in improved development of language, speech and communication skills. The authors present methods applied currently in neonatal hearing screening worldwide and in Poland, i.e. identification of high risk group using high risk questionnaire, behavioral examination, brain stem auditory evoked potentials and evoked otoacoustic emissions. Advantages and disadvantages of each method are discussed. Current trends and indications are presented.

Wartość przesiewowych badań słuchu u noworodków nie podlega już chyba obecnie dyskusji. Z wielu publikacji wynika, że co najmniej u 1 dziecka na 1000 występuje przy urodzeniu ciężki, obustronny niedosłuch lub całkowita głuchota. Ciężkie uszkodzenie słuchu występuje 6 razy częściej niż wrodzona niedoczynność tarczycy, oraz 15 razy częściej niż fenyloketonuria, które to dwa schorzenia są objęte badaniami przesiewowymi u noworodków. Jeśli weźmiemy pod uwagę uszkodzenia słuchu średniego i lekkiego stopnia, jednostronne oraz przewodzeniowe możemy założyć, że u kilku noworodków na 1000 możemy spodziewać się wystąpienia różnego stopnia niedosłuchu. I choć uszkodzenie słuchu nie jest zaburzeniem zagrażającym życiu, to ma ono ogromny wpływ na rozwój dziecka i jego komunikację z otoczeniem. Im wcześniejsza diagnoza, zaopatrzenie dziecka w aparat słuchowy i rozpoczęcie rehabilitacji, tym większa szansa, że nauczy się ono komunikować z otoczeniem za pomocą słuchu i mowy i nie będzie traciło tej ogromnej ilości informacji, której w życiu codziennym dostarcza zmysł słuchu. Zalecany czas wykrycia niedosłuchu został określony przez amerykański Joint Committee on Infant Hearing w 1994 roku. Według wytycznych Joint Committee, każde dziecko z uszkodzeniem słuchu powinno być wykryte do 3 miesiąca życia, a do 6 miesiąca powinno zostać wdrożone postępowanie lecznicze (zaopatrzenie w aparat słuchowy, rehabilitacja) [Joint... 1994]. Tak wczesną diagnozę i interwencję zapewnia prowadzenie przesiewowych badań słuchu u noworodków.

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie metod stosowanych obecnie do badań przesiewowych słuchu u noworodków oraz omówienie pozytywnych i negatywnych aspektów stosowania każdej z nich.

Przed omówieniem metod stosowanych w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków trzeba wspomnieć o znaczeniu **powszechnej kampanii uświadamiającej**. Nie jest ona oczywiście narzędziem przesiewowym sensu stricto, ale odgrywa ogromnie pomocną rolę przy prowadzeniu skutecznego programu przesiewowego. Uważa się, że w przypadku 60% dzieci z niedosłuchem to właśnie rodzice są pierwszymi osobami, które zwracają uwagę, że z dzieckiem dzieje się coś niepokojącego. Od ich świadomości i wiedzy zależy w jakim wieku niedosłuch zostanie zauważony. Troskliwi i uważni rodzice zwracają się niekiedy po pomoc podejrzewając uszkodzenie słuchu już u kilkumiesięcznego dziecka, inni potrzebują na to kilku lat. Wiadomo, że w krajach nie prowadzących badań przesiewowych słuchu u noworodków średni wiek w którym wykrywa się niedosłuch u dziecka to 2-3 lata. Dużą rolę, niestety nie zawsze pozytywną, odgrywają tu lekarze, którzy stosują niekiedy taktykę „poczekamy, zobaczymy”. Nie można lekceważyć obserwacji rodziców, gdyż będąc najbliżej dziecka, mogą oni dostarczyć niezwykle cennych wiadomości na temat jego rozwoju. Stare powiedzenie mówi, że na swoje pierwsze urodziny dziecko powinno powiedzieć pierwsze słowo. W wieku 15 miesięcy wymawia już 3-4 słowa. Należy pamiętać, że opóźnie-

nie rozwoju mowy może być bardzo ważnym sygnałem sugerującym uszkodzenie słuchu. Nie tylko wielu rodziców, ale i wielu lekarzy nie zdaje sobie sprawy z tej zależności. Wiedza o zagadnieniach związanych z problematyką słuchu powinna być popularyzowana wśród lekarzy (otolaryngologów, pediatrów, lekarzy rodzinnych) i pielęgniarek, a także w środowiskach masowego przekazu, poprzez ulotki informacyjne, popularne publikacje itp. Kampania uświadamiająca powinna więc obejmować zarówno środowisko medyczne, jak i szeroko rozumiane społeczeństwo [Mauk, Bahrens 1993].

Historia badań przesiewowych słuchu u noworodków zaczęła się na przełomie lat 60. i 70. od prób prowadzenia badań behawioralnych na oddziałach noworodkowych [Yoshinaga-Itano 1995]. Przez ostatnie 30 lat podejmowano wiele prób opracowania efektywnego programu badań przesiewowych słuchu, który pozwoliłby osiągnąć cel – jak najwcześniejsze wykrycie dzieci z uszkodzonym słuchem. Obecnie stosowane są w tym celu następujące metody:

1. Wyodrębnienie dzieci należących do grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu za pomocą kwestionariusza.
2. Metody behawioralne: behawioralna audiometria obserwacyjna, Auditory Response Cradle, Crib-O-Grams.
4. Badanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR)
 - metodą tradycyjną (określanie progu słyszenia na podstawie fali V w szeregu natężeńiowych),
 - metodą automatyczną.
5. Badanie emisji otoakustycznych (OAE).

WYODRĘBNIENIE GRUPY DZIECI O PODWYŻSZONYM RYZYKU USZKODZENIA SŁUCHU

Jest to działanie, które możemy nazwać „przesiewem”, gdyż dzieli populację na 2 grupy: o wysokim ryzyku i o niskim ryzyku uszkodzenia słuchu. Celem takiego działania jest wyodrębnienie grupy podwyższonego ryzyka uszkodzenia słuchu, u której następnie wykonujemy badanie słuchu. W 1990 r. amerykański Joint Committee on Infant Hearing, w którym zasiadali przedstawiciele różnych organizacji związanych bezpośrednio z zagadnieniem badania słuchu u dzieci (laryngolodzy, neonatolodzy, audiolodzy), opracował listę czynników ryzyka uszkodzenia słuchu u dziecka. Kwestionariusz, zawierający listę czynników ryzyka może być wypełniany podczas pobytu dziecka na oddziale noworodkowym lub przy wizycie kontrolnej. Prostsza i skuteczniejszą metodą wydaje się wypełnianie kwestionariuszy na oddziale noworodkowym. Oczywiście trzeba pamiętać, że czynniki uszkadzające słuch mogą wystąpić u dziecka w późniejszym wieku (np. zapalenie opon mózgowych, terapia aminoglikozydami). Przypadki te powinny być wyłowione przez lekarza rejonowego lub rodzinnego.

Dzieci znajdujące się w grupie zwiększonego ryzyka uszkodzenia słuchu powinny być kierowane do lokalnego ośrodka audiologicznego, w którym możliwe jest zbadanie słuchu.

Ocenia się, że częstość występowania niedosłuchu w grupie ryzyka wynosi 1%-5%. Należy jednak pamiętać, że, według różnych źródeł, od 30% do 50% dzieci ze stwierdzonym niedosłuchem nie ma żadnych obecnie znanych czynników ryzyka.

BADANIE BEHAVIORALNE

Różne postacie badań behawioralnych są wciąż najbardziej rozpowszechnioną formą badań przesiewowych słuchu. Najpopularniejszą metodą jest **behawioralna audiometria obserwacyjna** (BOA – behavioral observation audiometry), która polega na obserwacji reakcji dziecka na podany dźwięk (trąbki, bębenka itp.). W przypadku noworodków i małych niemowląt obserwujemy, czy dziecko budzi się na dźwięk lub czy występuje odruch uszno-powiekowy. Zaletą BOA jest szybkość, dostępność testu i niewielki koszt, oraz fakt, że badając reakcje behawioralne badamy całość drogi słuchowej. Badanie to daje jednak wysoki wskaźnik wyników fałszywie dodatnich i fałszywie ujemnych, a jego ocena jest wysoce subiektywna. Nie identyfikuje ono poza tym wiarygodnie niedosłuchów średniego i lekkiego stopnia. Z tego względu nie jest już zalecane jako badanie przesiewowe na skalę masową [Mauk, Bahrens 1993]. Należy jednak pamiętać, że badanie behawioralne jest cennym uzupełnieniem badań obiektywnych (ABR, OAE), które mimo wysokiej czułości i specyficzności oceniają tylko część drogi słuchowej.

Inną metodą behawioralną stosowaną niekiedy do badań przesiewowych jest tzw. **Auditory Response Cradle (ARC)**. Podczas badania dziecko jest umieszczane w specjalnym łóżeczku, w które wmontowane są czujniki rejestrujące ruchy dziecka oraz czynność oddechową. Dźwięk prezentowany jest przez słuchawki, a czujnik rejestruje reakcje ruchową i zmiany czynności oddechowej dziecka po podaniu dźwięku. Synchronizacja reakcji ruchowej z podanym dźwiękiem jest oceniana automatycznie. Jeśli są one zbieżne, uważa się, że dziecko słyszy. Zaletą ARC jest fakt, że podobnie jak BOA ocenia całość drogi słuchowej, test ten jest względnie szybki i prosty w obsłudze (nie wymaga nawet zakładania elektrod) a ocena wyniku jest automatyczna. Jednak podobnie jak BOA, badanie to nie identyfikuje zadowalająco niedosłuchów średniego i lekkiego stopnia. Nie jest też dobrym narzędziem do badania dzieci urodzonych przedwcześnie, dzieci w niezbyt dobrym stanie ogólnym oraz dzieci z dodatkowymi obciążeniami, ze względu na słabą wiarygodność odpowiedzi ruchowej na dźwięk. Mimo tych niewątpliwych wad ocenia się, że badanie to ma dość dobrą czułość w odniesieniu do

niedosłuchów znacznego stopnia, i niski wskaźnik wyników fałszywie ujemnych (1,3%) [Tucker, Bhattacharya 1992].

Inną metodą zautomatyzowanej oceny behawioralnej jest tzw. Crib-o-gram, który jednak ze względu na swą stosunkowo niską czułość (75%) i specyficzność (71%) w odniesieniu do ABR, nie jest już stosowany [Prager i in. 1987].

BADANIE SŁUCHOWYCH POTENCJAŁÓW WYWOŁANYCH PNIA MÓZGU

Od ponad 10 lat badanie ABR jest „złotym standardem”, w badaniach przesiewowych słuchu. Ze względu na wysoką czułość i specyficzność (bliska 100%) jest badaniem referencyjnym, w stosunku do którego określa się czułość i specyficzność innych metod. Badanie polega na rejestracji za pomocą elektrod umieszczonych na powierzchni głowy potencjałów powstających w drodze słuchowej po podaniu dźwięku. Stosowanym bodźcem jest najczęściej trzask szerokopasmowy, a niekiedy także krótkie bodźce tonalne.

W badaniach przesiewowych stosowane są 2 rodzaje rejestracji:

a) Klasyczna, z użyciem szeregu natężeniowego

Badamy odpowiedź (obecność fali V) podając dźwięki o malejącym natężeniu (od 90 dB nHL do 20 dB nHL). Najmniejsze natężenie dźwięku, przy którym pojawia się jeszcze odpowiedź, uznaje się za próg słyszenia. Zaletą tej metody jest jej wysoka czułość i specyficzność (bliska 100%), oraz możliwość określenia progu słyszenia. Jej wady to czasochłonność oraz subiektywna ocena wyniku badania, konieczność odpowiedniego przeszkolenia personelu oraz niedogodności związane z przygotowaniem dziecka do badania (odtłuszczenie i przetarcie skóry, naklejenie elektrod).

b) Automatyczna

Zarówno samo badanie jak i ocena wyniku (obecność fali V dla poziomu 35 dB nHL) przebiega automatycznie. Urządzenie rejestruje odpowiedź, a następnie porównuje ją z zapisanym w pamięci wzorcem. Skraca to znacznie czas badania (średnio 15-20 min) i obiektywizuje ocenę wyniku. Najbardziej znanym i najczęściej stosowanym urządzeniem do automatycznego pomiaru słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu jest urządzenie ALGO firmy Natus. Wieloośrodkowe badania przeprowadzone przez Halla i wsp. wykazały 100% czułość i 96,7% specyficzność wyników uzyskanych przy pomocy urządzenia ALGO-1 Plus, w odniesieniu do klasycznego badania ABR [Hall i in. 1987]. W urządzeniu ALGO-2 możliwa jest także ocena odpowiedzi dla 40 dB i 70 dB, oraz jednoczesne badanie obu uszu. Badanie słuchowych potencjałów wywołanych metodą automatyczną posiada wiele

niewątpliwych zalet: wysoką czułość i specyficzność, techniczną prostotę oraz automatyczną ocenę wyniku testu [Oudesluys-Murphy i in. 1996]. Praktycznie jedyną jego wadą jest wysoki koszt samego urządzenia.

BADANIE EMISJI OTOAKUSTYCZNEJ (OAE)

Odkrycie emisji otoakustycznych przez Davida Kempa w 1978 roku stało się prawdziwym przewrotem w dziedzinie fizjologii słuchu. Fizjolodzy zmuszeni byli do rewizji dotychczasowych poglądów na mechanizm słyszenia. Prawdziwą rewelacją stało się odkrycie aktywnych procesów zachodzących w ślimaku i ich rola w procesie słyszenia. Uważa się, że źródłem otoemisji wywołanej jest aktywny skurcz komórek słuchowych zewnętrznych zachodzący po podaniu dźwięku. Emisja otoakustyczna, wciąż będąca obiektem wielu badań i kryjąca wiele tajemnic, stała się szybko użytecznym i chętnie stosowanym narzędziem diagnostycznym, pozwalającym na ocenę integralności narządu Cortiego. Rejestracje otoemisji szybko znalazły zastosowanie w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków, jako narzędzie szybkie, czułe, nieinwazyjne i nieskomplikowane technicznie. W badaniach przesiewowych wykorzystuje się 2 rodzaje otoemisji:

- otoemisyję wywołaną trzaskiem (TEOAE),
- otoemisyję produktów zniekształceń nieliniowych (DPOAE).

Większość programów przesiewowych opartych na otoemisji wykorzystuje TEOAE. Najczęściej wykorzystywanym narzędziem do rejestracji TEOAE jest urządzenie ILO firmy Otodynamics. W badaniu TEOAE, podobnie jak w badaniu ABR, bodźcem wywołującym odpowiedź jest trzask szerokopasmowy, pobudzający stosunkowo duży obszar ślimaka. W programie ILO Quickscreen, przeznaczonym specjalnie do badań przesiewowych, uzyskana odpowiedź, czyli sygnał otoemisji, jest analizowana w poszczególnych pasmach częstotliwościowych: 0,8 kHz, 1,6 kHz, 2,4 kHz, 3,2 kHz i 4 kHz [Kemp, Ryan 1991]. Nie należy jednak utożsamiać tych pasm częstotliwościowych z obszarami narządu Cortiego odpowiedzialnymi za słyszenie tych częstotliwości, gdyż uszkodzenie danego rejonu ślimaka powoduje brak odpowiedzi w nieco innym, choć zbliżonym paśmie częstotliwości. Generalnie, TEOAE jest nieobecne, jeśli ubytek słuchu w danym rejonie ślimaka jest równy lub większy niż 30 dB nHL. Zaletami badania TEOAE są szybkość, nieinwazyjność, prostota, możliwość wykrycia nawet niewielkiego niedosłuchu oraz stosunkowo niski koszt. Kryteria oceny wyniku badania przeprowadzonego z użyciem urządzenia ILO zostały ściśle określone przez amerykański Rhode Island Hearing Assessment Project (RIHAP) i są powszechnie stosowane na całym świecie, tak więc nie ma problemów z interpretacją wyniku [White i in. 1993].

Pewną wadą otoemisji jako narzędzia przesiewowego jest fakt, że ocenia ona jedynie czynność ślimaka, nie ujawniając zmian pozaślimakowych. Znane są przypadki prawidłowych wyników TEOAE przy nieobecnej odpowiedzi w ABR. Jednak przypadki te są rzadkie (wg White'a nie więcej niż 1% dzieci z ubytkiem słuchu, lub 3 przypadki na 100000 osób w całej populacji) [White 1996]. Z punktu widzenia statystyki są więc mało istotne. Oczywiście nie są one nieistotne z punktu widzenia lekarza. Dlatego, jeśli to możliwe, zalecane jest wykonanie dodatkowo badania behawioralnego. Na wynik badania TEOAE duży wpływ mają warunki zewnętrzne (hałas otoczenia) oraz hałas wytwarzany przez samego noworodka np. sapka, odgłosy ssania itp. Niekorzystne warunki akustyczne niekiedy uniemożliwiają wręcz przeprowadzenie badania.

Rejestracja DPOAE jest znacznie rzadziej wykorzystywana w badaniach przesiewowych. Jest to badanie o wyższej specyficzności częstotliwościowej niż TEOAE (bardziej precyzyjnie identyfikuje uszkodzone rejony ślimaka). Jest cennym narzędziem diagnostycznym do badania narządu Cortiego w obszarze wysokich częstotliwości (6 kHz–10 kHz), jednak niedosłuch występujący na tych częstotliwościach nie ma kluczowego znaczenia dla słyszenia mowy. Poza tym DPOAE identyfikuje generalnie niedosłuch większego stopnia niż TEOAE (większy niż 40 dB nHL). Również brak powszechnie przyjętych kryteriów oceny wyników badania powoduje, że rejestracja DPOAE nie jest szeroko stosowana jako test przesiewowy [White 1996].

ZALECANE METODY

Amerykański National Institutes of Health Consensus Development Panel w swoim raporcie z 1993 roku zalecił stosowanie jako podstawowego narzędzia przesiewowego wywołanej emisji otoakustycznej (TEOAE), a w przypadku dzieci u których wynik tego badania jest nieprawidłowy – wykonanie klasycznego badania ABR. Nieco inne stanowisko zajął Joint Committee on Infant Hearing, który pozostawia wybór metody skринingu poszczególnym jednostkom prowadzącym badania przesiewowe [Joint... 1994]. Według White'a [White 1996] w Stanach Zjednoczonych, jako narzędzie powszechnych przesiewowych badań słuchu jest używane obecnie:

TEOAE – w 52 szpitalach,

DPOAE – w 4 szpitalach,

Automatyczny ABR – w 31 szpitalach,

Klasyczny ABR – w 2 szpitalach.

Bazując na doświadczeniach Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie w dziedzinie prowadzenia badań przesiewowych słuchu u noworodków i niemowląt, w Polsce najpopularniejszym urządzeniem do tego rodzaju badań jest polskie urządzenie „KUBA” do rejestracji ABR z użyciem szeregu

natężeniowego. Coraz chętniej stosowanym narzędziem do badań przesiewowych staje się emisja otoakustyczna [Geremek i in. 1994; Kochanek i in. 1996; Skarżyński i in. 1996].

Podsumowując, obecnie istnieje kilka sprawdzonych metod, które mogą być zastosowane w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków. Racjonalne wydaje się być podejście Joint Committee on Infant Hearing, pozostawiające wybór metody badającemu. Problem – jaki sprzęt zastosować w programie przesiewowym, nie może nam przysłonić celu samego programu. Czekając na lepsze, bardziej nowoczesne, bardziej czułe i specyficzne metody można odkładać rozpoczęcie programu przesiewowego w nieskończoność. Tak więc lepiej badać dzieci z użyciem nawet mniej doskonałych metod skriningowych, niż nie badać ich wcale.

Bibliografia

- Geremek A., Góral M., Mueller-Malesińska M., 1994: Badania przesiewowe noworodków z grupy wysokiego ryzyka. *Otolaryngologia Polska*, Vol 48, Suppl. Nr 18 „X Dni Otolaryngologii, Augustów, 11-13. 06.1993”, 225-228.
- Hall, J. W., Kileny, P.R., Ruth, R.A., Kripal, J.P., 1987: Newborn auditory screening with ALGO-1 vs. conventional auditory brainstem response. *ASHA*, 29, 120-124.
- Joint Committee on Infant Hearing, 1994: 1994 Position Statement. *Audiology Today*, 6, 6-9.
- Kemp D.T., Ryan S., 1991: Otoacoustic emission tests in neonatal screening programmes. *Acta Otolaryngol (Stockh.) [Suppl.]* 482, 73-84.
- Kochanek K., Jędrusik A., Wróbel B., Skarżyński H., 1996: Doświadczenia własne w badaniach przesiewowych słuchu u noworodków z zastosowaniem otoemisji wywołanej trzaskiem – CEOAE. *Audiofonologia*, Vol VIII, 43-49.
- Mauk G. W., Behrens T. R., 1993: Historical, political, and technological context associated with early identification of hearing loss. *Seminars in Hearing*, 14,1-14.
- National Institutes of Health (NIH), 1993: NIH Consensus Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. Bethesda MD: Public Health Service National Institute of Health, Office of Medical Applications of Research 11(1), 1-24.
- Oudesluys-Murphy, A. M., van Straaten H. L. M., Bholasingh R., van Zanten G. A., 1996: Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 155, 429-435.
- Prager D.A., Stone D.A., Rose D.N., 1987: Hearing loss screening in the neonatal intensive care unit: auditory brain stem response versus Crib-O-Gram: a cost effectiveness analysis. *Ear Hear* 8, 213-216.
- Skarżyński H. i in., 1996: Ujednolicony program badań przesiewowych u noworodków w aspekcie występowania wad słuchu. *Audiofonologia* Vol VIII, 7-26.
- Tucker S. M., Bhattacharya J., 1992: Screening of hearing impairment in the newborn using the auditory response cradle. *Arch Dis Child* 67, 911-919.
- White K. R., 1996: Universal newborn Hearing Screening Using Transient Evoked Otoacoustic Emissions: Past, Present and Future. *Seminars in Hearing*, 17, 171-184.
- White K. R., Vohr B. R., Behrens T. R., 1993: Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island Hearing Assessment Project. *Seminars in Hearing*, 14, 18-29.
- Yoshinaga-Itano Ch., 1995: Efficacy of early identification and early intervention. *Seminars in Hearing*, Vol 16 Nr 2, 115-123.