

A gyermekkori halláscsökkenés korai kimutatása és ellátása

Rövidítések - Alapfogalmak	
<i>GyTH</i> - Gyermekkori tartós halláscsökkenés	- Míg a halláscsökkenéseket általában idegi (<i>szenzorineurális</i>), vezetékes (<i>konduktív</i>) és kevert csoportokba osztjuk, addig kisgyermeknél ezeket összeolvastva, csak a fennállás (min. 3 hónap) idejére koncentrálna is definiálhatjuk, hisz' az eredet a beszédfejlődés gátoltsága szempontjából közömbös. A terápia meghatározásához természetesen pontos diagnózis szükséges. (A magyar audiológiai szaknyelvben széleskörben még nem terjedt el.)
<i>UNHS</i> - Universal newborn hearing screening, magyarítva is használható: univerzális neonatális halláscsökkenés.	- Az adott intézetben született összes újszülött (min. 96%) halláscsökkenésére <i>objektív hallásvizsgáló módszerekkel</i> a hazabocsátásig. (Néhány helyen – pl. Hollandia – a nagyszámú otthonszülés, illetve a rövid intézeti tartózkodás miatt „kiszálló szűrő szolgálat” működik – ilyen esetben az „intézetben” helyett régió, illetve a „hazabocsátásig” helyett 1 hónapos korig értendő.)
<i>JCIH</i> – Joint Committee on Infant Hearing	- „Közös bizottság az újszülöttek hallásáért” – tagszervezetei: Amerikai Audiológus Társaság, Amerikai Gyermekgyógyász Társaság, Amerikai Beszéd-Nyelv-Hallás Szövetség, Siket-oktatás Tanácsa, Állami Egészségügyi és Jóléti Ügynökség Beszéd és Hallás Programjainak Igazgatói
<i>Objektív hallásvizsgáló módszerek</i>	- A szervezet azon fiziológiai válaszait figyelik, melyek a hang hatására jöttek létre. Nem szükséges a páciens aktív visszajelzése, a készülék automatikusan mér, majd a legtöbb ki is értékeli, ezzel kikapcsolva a vizsgálat szubjektívumát is. Használatuk gyors, egyszerű, alvásban is kivitelezhető, ezért igen alkalmas újszülöttek hallásvizsgálatára. (Pl.: <i>OAE</i> , <i>BERA</i> , <i>ASSR</i> , stb.)
<i>OAE (TEOAE, DPOAE)</i> – otoacoustic emisszió	- Mérésénél egy olyan szondát helyezünk a fülbe, amelyben egy vagy két miniatűr hangszóró és egy mikrofon van beépítve. A belsőfülbe jutó hang hatására, a Corti-szerv külső szőrsejtjei aktív, ritmikus összehúzódnásokkal élesítik ki a tovahaladó hullámzás legnagyobb kitérésének csúcspontját, lehetővé téve ezzel a cochlea nagyon finom frekvencia-specifikusságát, illetve mintegy 120 dB-es hangerősség átfogó képességét. A külső szőrsejtek ezen aktív „rezgése” visszavezetődik a Cochlea alapmembránja-belsőfül folyadéktere-hallócsontok-dobhártya rendszeren, és ez a rezgés a hallójáratba helyezett mikrofonnal detektálható, a hozzákapcsolt számítógéppel az egyéb zajokból kiábrangolható. Röviden: miközben a jól halló belsőfül „dolgozik”, halk hangot bocsát ki, ez az otoakusztikus emisszió (<i>OAE</i>), halláscsökkenésnél ez nem mérhető. A szűrésben elterjedt típusai: tranziensten kiváltott <i>OAE (TEOAE)</i> és a disztorziós szorzat <i>OAE (DPOAE)</i> .
<i>BERA</i> vagy <i>ABR</i> (<i>szűrőBERA</i> v. <i>AABR</i>) – Brainstem Electric Response Audiometry	- <i>Az agytörzsi kiváltott potenciálok</i> mérésekor szintén hangot juttatunk a fülbe, de a mért fiziológiai jelenség, a hallóideg elektromos potenciálváltozása, melyet a fejre helyezett elektródákkal vezetünk el, és szintén számítógéppel átlagolunk ki, itt az agy egyéb – a hangingerrel nem összefüggő – elektromos tevékenységei közül. Típusai közül a szűrésben az agytörzsi potenciálok automatizált vizsgálata (<i>AABR</i>) terjedt el. A diagnosztikai lépcsőben a klinikai formája (<i>ABR</i> v. <i>BERA</i>) használatos. A 2-3 kHz körüli hallástartományról ad választ.
<i>MLR</i> – Middle Late Responses	- A <i>BERA</i> kiegészítésére alkalmazzák, az 500 Hz körüli hallástartomány megbecslésére.
<i>ASSR</i> - Auditory Steady State Responses	- Az agytörzsi potenciálok vizsgálatának jelenleg legmodernebb, frekvencia specifikus formája, a magyar WHO lista még nem tartalmazza. A <i>BERA</i> és az <i>MLR</i> által együttesen szolgáltatott „2 pontos” audiogramnál részletesebb, pontosabb objektív halláscsökkenés feltérképezésére ad lehetőséget.
<i>BAHA</i> - bone anchored hearing aid	- Csonthoz horgonyzott hallókészülék – ha a hangvezető rendszer (hallójárat-dobhártya-hallócsontok) nem alkalmas a hallókészülék hangjának bevezetésére, akkor csontvezetéses készülék szükséges, ennek modern formája, a rezonátornak a koponya csontra horgonyzása műtéttel
<i>Cochlearis implantálás</i>	- A hagyományos hallókészülékek a hangot felerősítve juttatják a belsőfülbe. A cochlearis implantáció során a „hallókészülék”, átvéve a kiesett csiga szerepét, elektromos impulzusokká alakítja a hangot, majd egy a cochleába dugott elektródával közvetlenül a hallóidegnek közvetíti az ingert.
<i>Auditoros neuropátia</i>	- Az idegi halláscsökkenések azon csoportja, amikor jó külső szőrsejt funkció (jó <i>OAE</i> mérhető) mellett a <i>BERA</i> rossz eredményt mutat. Oka lehet belső szőrsejt-, hallóideg károsodás, de sokszor a még éretlen idegrendszer diszfunkciója.

Megállapítások

A beszéd és a nyelvi fejlődés szempontjából meghatározóan fontosak az auditoros stimulusok megfelelő minőségű észlelései az élet első hat hónapjában.

Amennyiben a hallás károsodottságát nem fedezik fel elég korán, a korai beszédfejlődési periódus kritikus lezáródásáig, akkor az érintett gyermek számára később már igen bonyolult, vagy éppen lehetetlen elsajátítani a nyelv alapelemeit. Kommunikációs sérültté válik.

Szegényesek lesznek a szociális és kognitív ismeretei is, melyek majd alapjául szolgálhatnának a későbbi beiskolázásnak és a társadalomban való boldogulásnak. Következésképpen mindez igen nagy terheket ró mind a közvetlen, mind a tágabb környezetre.

Tény, hogy ha akár az enyhe vagy csupán egyoldali halláscsökkenés is felderítetlen marad, már az is komoly következményekkel járhat. Bizonyított, hogy azon tanulók, akiknek egyik füle hallássérült, azok tízszer valószínűbb, hogy visszamaradnak legkevesebb, mint egy osztályzattal normál hallású társaikhoz viszonyítva. További kutatások hasonlították össze a hat hónapos koruk előtt kimutatott és ellátásban részesült gyermekek teljesítményét, szemben a hat hónapon túl ellátottakéval. Amikorra teljesítették az első osztályt, a korábban identifikált gyermekek egy-két évvel előrébb jártak a később kimutatott társaiknál a nyelvi, kognitív és szociális jártasságban. Egy másik vizsgálat, hasonló összeállításban, de a szókincset, a szóértést és a kifejezőkészséget vizsgálva, szintén szignifikáns különbséget talált a korábban ellátott gyermekek javára.

Az UNHS és az adekvát terápia időben megtörténő alkalmazása bizonyítottan képes csökkenteni vagy akár megszüntetni a későbbi életkorban jelentkező különbséget a hallóként és a nagyothallóként vagy akár a süketen született gyermekek fejlődése, nyelvi készsége között.

A későbbi életkorokban megjelenő progrediáló illetve szerzett halláscsökkenések miatt – az újszülöttek szűrésén kívül – szükséges az időszakos, korcsoportokhoz kötődő hallásszűrések működtetése is.

Előfordulás

A halláscsökkenés – a normál populációban előforduló – 1-3 ezrelékes előfordulásával a leggyakoribb születéskori defektus (50 dBHL vagy ennél nagyobb mértékű lézióra értve). Ez az arány a NICU-ban elérheti az 5 ezreléket is.

Teljeskörűség

A halláscsökkenetek mintegy felénél van csak kimutatható rizikó faktor, vagyis ha csupán a rizikós babákat szűrnénk, akkor a hallássérültek másik fele csak megkésve kerülne diagnosztizálásra. A szűrésnek teljeskörűnek kell lennie.

Az audiológiai szűrővizsgálatok időpontjai

- újszülöttkorban a kórházi hazabocsátásig
- II. Egyéves korban
- III. Hároméves korban
- IV. Öt-hatéves korban
- V. 13-14 éves korban
- VI. 17 éves korban

A korai kimutatás elemei

- Szűrési fázis

- I. 1/a. Újszülöttkorban – UNHS, objektív hallásvizsgálattal. A szűrést OAE-val, szűrőBERA-val még a kórházi hazabocsátás előtt elvégezni.
(A régebben használatos szubjektív módszerek, az úgynevezett acustico-emocionális – a hang hatására bekövetkező viselkedésváltozásokon alapuló – tesztekéről mára kiderült, hogy az alkalmazhatóságuk az újszülöttkori halláscsökkenések kimutatásában a súlyos fokúra korlátozottan, a közepes fokúra alig, a kislefokúra, egyoldalira pedig egyáltalán nem alkalmasak, igen nagy a tévesztési arányuk.)

Törvényi háttér

A 67/2005. (XII. 27.) EüM rendelettel módosított 51/1997. (XII. 18.) NM rendelet mellékletének I. Fejezete sorolja föl az életkorhoz kötött kötelező szűrővizsgálatokat. 0-4 napos életkorban, többek között az ea) alpontban a hallás vizsgálatát, mely elvégzését a törvény 4. § d)

pontja alapján a fekvőbeteg-gyógyintézetek szülészeti-nőgyógyászati osztálya, illetve az újszülött osztálya vagy az újszülöttet ellátó neonatológiai osztály (PIC) feladatkörébe rendelte.

- I. 1/b. Akinél szükséges, annak ismétlés, ha kell többször, még a hazabocsátást megelőzően. Ezzel jelentősen csökkenthetjük a fölösleges visszarendelések arányát.

- Az első 24 órában semmiképpen ne szűrjünk. A hallójáratban még lehet olyan váladék, ami később felszívódik. A legtöbb szerző csak 48 óra után ajánlja a mérés első ideális időpontját. Ha lehet, az etetés utáni alvást használjuk ki. Meg kell találni az újszülött részleg „csendes időpontjait”, ne zavarjuk mindennapi rutinjait. Ebből a szempontból mindenképpen a legelőnyösebb, ha az újszülöttes nővérek, védőnő szűr, akár több szakaszban, akár az éjjeli műszak nyugodtabb periódusában is. Az aktív időszakok (pl.: vizit idején, etetés előtt, fürdetés környékén, látogatáskor, egyéb szűrések alatt, stb.) biztosan alkalmatlanok a hallásszűrésre.
- Van ahol nem az újszülött részleg dolgozói szűrnek, hanem az audiológiai asszisztensek. Az újszülöttet tilos indokolatlanul szállítani! Ha lehet, akkor az újszülött részlegen külön helyiséget kell biztosítani, ha nem, akkor egy csendes részre kell kérni a babákat. Lehet szűrni a „bölsőknél” sőt a „rooming in”-ben is, de nehezebb. Átjáráskor minden bonyolultabb: időpont, hely, „otthoniak” segítőkészsége, stb.
- A szűrési technika – elsősorban az illeszték behelyezése OAE-nél, elektródok felhelyezése AABR-nél – betanítása, időszakos ellenőrzése, mindenképpen audiológusi feladat. A mérések szakmai felügyelete audiológus szakorvosi kompetencia, közös együttműködésben a részleg működéséért felelős neonatológussal.
- Ne takarítsuk a baba fülét, maximum egy óvatos törlés megengedett a hallójárat bemenetében.
- A cuppogó, szopizó, váladékos orrú, hurutos baba belső zajai zavaróbbak lehetnek a külvilági zajoknál.
- OAE mérésénél a fülkagylót hátra-lefelé húzva, enyhe csavaró mozdulattal dugjuk be a hallójáratba, míg az illeszték pereméig be nem csúszik a hegye. A végén a zsinór a baba fejétője felé álljon, hogy minél kevesebb sűrűdásra legyen lehetőség a baba légzőmozgásainál.
- AABR-nél a legfontosabb az elektródák jó rögzítése, és ezek stabil helyzetének megtartása végig a mérés folyamán.
- A fölösleges aggodalomkeltés elkerülésére ne használjuk az „átment/nem ment át” minősítéseket, helyettük a „MEGFELELT/VISSZARENDELTE” ajánlott.

- I. 2/a. Egy hónapos korban - A visszarendeltek kontrollja, a szűrési módszerrel. Ezt legcélszerűbb a szűrés végzőinek kivitelezniük, a szűrés módszerével. Nagy gyakorlattal rendelkező szűrő munkacsoportok erre a lépcsőre már előre hozhatják a diagnosztikai fázist.

Összehasonlítás: Az objektív hallásvizsgálati módszerek alkalmazhatósága a szűrésben

- Az OAE előnye, hogy egyszerűen kivitelezhető, olcsóbb. Hátránya, hogy a hazabocsátásig a babák mintegy 30%-át minimum kétszer kell mérni a fals pozitív visszarendelések számának optimális lecsökkentéséhez (ez a második mérés után 4-6%-ra javul). Hátránya továbbá, hogy nem észleli a centrális léziókat (pl.: auditoros neuropátia), de ezek száma a normál populációban olyan elenyésző, hogy a nemzetközileg elfogadott hibaszázalék alatt marad. (Ezen esetek egyébként is a rizikósok közül kerülnek ki, melyeket jó első mérés esetén is (akár OAE, akár szűrőBERA) vissza kell rendelni későbbi BERA kontrollra).
- A szűrőBERA (AABR) előnye a kisebb visszarendelési ráta (2%), és a retrocholeáris eltérésekre való érzékenysége. Hátránya, hogy csak a 2-3 kHz frekvenciatartományban érzékeny, a jelentősen nagyobb költség, a vizsgálat kissé bonyolultabb kivitelezhetősége, hosszabb volta.
- A két módszer elterjedtsége a világban régióként változó, de talán tendenciózusabban normál újszülött részlegeken OAE-val, NICU-ban AABR-rel szűrnek.

- Diagnosztikai fázis

- I. 2/b. Három hónapos korig - A végső diagnózis felállítása, fül-orr-gégészeti vizsgálat (mikroszkóppal!), klinikai BERA, MLR esetleg ASSR és a szubjektív tesztek segítségével. Lehetőség szerint genetikai vizsgálat.
- Az ún. rizikós babákat - még jó újszülöttkori OAE vagy szűrőBERA szűrési eredmény ellenére is vissza kell rendelni a diagnosztikai fázisra (I. 2/b.) az esetlegesen fennálló auditoros neuropátia és a késve jelentkező, illetve progrediáló halláscsökkenések kimutatására, majd hathavonta három éves korig.

A szűrés legfőbb minőségi indikátorai

- “teljeskörűség” - az intézetben születettek és a hazabocsátásig megszűrtek százalékos aránya (96% vagy felette kell lennie, mert egyébként hatástalanná válik a szűrés).

- “visszarendelési ráta” - a megszurtek és a hazabocsátáskor nem megfeleltek százalékos aránya (4-6%-nál nem lehet magasabb, mert a túl nagy számban visszarendelt fals pozitív esetek jelentősen megnövelik a költségeket, nem beszélve a fölöslegesen keltett aggodalomról).
- “kontrollt teljesítők aránya” – (míg a szűrésnél potenciálisan ép hallókat vizsgálunk, addig a visszarendeltek a vélt nagyothallók. Ebből következően ennek az értéknek a 100%-ot kell közelítenie.) A kontroll teljesítésének monitorizálásában nagy szerep kell háruljon a területi gyermek-egészségügyi ellátókra: védőnőkre, házi gyermekorvosokra.
- A szűrés megkezdésekor előre biztosítani kell a majdani kiszűrtek és a diagnosztizált hallássérültek progresszív ellátásának továbbküldési útjait, szurdopedagógiai fejlesztésüknek lehetőségét – amennyiben ezek közül bármelyik az adott intézményben nem megoldható.
- Protokollokat, vezérfonalakat, szakmai és civil tájékoztatókat, képzési és kontrollálási sémákat kell biztosítani az érintettek részére, melyeket a világhálón szabadon elérhetővé kell tenni.
- Szükséges egy negyedévente frissülő országos adatbázis működtetése, kötelezően, egységes szempontok szerint

A gyermekkori halláscsökkenés korai kimutatása és ellátása köré szerveződött program korrekt végrehajtásához szoros és szabályozott együttműködés szükséges mind helyi, mind országos szinten a szakmai szervezetek, az állami apparátusok és a civil szervezetek között. A szervezésben neonatológusok, gyermekgyógyászok, audiológusok, fül-orr-gégészek, szurdopedagógusok, egészségügyi-népjóléti hatóságok képviselőinek kell együttműködő team-et alkotni. Nagy hangsúlyt kell fektetni a megfelelő kommunikációra mind az érintett szülők, a nagyothallók különböző érdekvédelmi szervezeteinek képviselői, mind a programban érintett résztvevők között.

A gyermekkori halláscsökkenés rizikófaktora* (újszülött kortól iskolakezdésig)	
I. Születéstől a 28. napig	
a)	Pozitív családi anamnézis gyermekkori tartós halláscsökkenéssel (<i>GyTH</i>) kapcsolatosan.
b)	<i>GyTH</i> -t okozó méhenbelüli infekciók (pl. cytomegalovírus, herpes, rubeola, szifilisz és toxoplazmózis).
c)	Fül- és egyéb craniofaciális fejlődési rendellenességek.
d)	Transzfundálást igénylő hiperbilirubinémia.
e)	1500 g-nál kisebb születési súly.
f)	<i>Szenzorineurális</i> halláscsökkenéssel járó postnatális infekciók (pl. bakteriális meningitis).
g)	Alacsony Apgar értékek: 0-3 5perces és 0-6 10 perces.
h)	Respiratoricus distress szindróma (pl.: meconium aspiráció).
i)	Tartós (több mint 10 napig tartó) gépi lélegeztetés, pulmonáris hipertenzió, extrakorporeális membrán oxigenizációt igénylő állapotok.
j)	Ototoxicus gyógyszerelés (pl.: gentamicin, citosztatikum) több mint 5 napig, főleg kacs-diureticummal kombinációban.
k)	<i>Szenzorineurális</i> vagy <i>konduktív halláscsökkenéssel</i> vagy Eustach-kürt funkciózavarával társuló szindrómára utaló elváltozás vagy vizsgálati eredmény (pl.: Treacher-Collins szindróma, Down-kór, Waardenburg szindróma, stb.).
II. 29. naptól iskolakezdésig	
a)	Szülői vagy gondviselői gyanú a hallás, beszéd, a nyelv vagy a fejlődés késésével kapcsolatban.
b)	Az I. pontban felsorolt újszülöttkori rizikófaktorkok bármelyike.
c)	Visszatérő vagy elhúzódó középfülgyulladások (legalább 3 hónap).
d)	Az os temporale törésével járó fejsérülés.
e)	<i>Szenzorineurális</i> vagy <i>konduktív halláscsökkenéssel</i> járó gyermekkori fertőző betegségek (pl.: meningitis, mumpsz, kanyaró).
f)	Neurodegeneratív betegségek (pl.: Hunter-szindróma), szenzorimotoros neuropátiák (pl.: Friedreich-ataxia és Charcot-Marie-Tooth szindróma).
g)	Progresszív halláscsökkenéssel járó szindrómák (pl.: neurofibromatózis, osteopetrozisz és az Usher-szindróma)
Ezen indikátorok alapján fokozottan veszélyeztetnek minősül az újszülött a progresszív vagy a késve-induló idegi és/vagy vezetékes halláscsökkenésekre. Ha a baba ezen rizikófaktorkok bármelyikével rendelkezik, még ha „megfelelt” is az újszülöttkori szűrésen, akkor is audiológiai kontrollja szükséges hathavonta 3 éves koráig.	
*JCIH 2000 Year Position Statement alapján, módosítva Weichbold és Cunningham ált.	

Tájékoztató

- Készítsünk rövid írásos **ismertetőt** a szűrés lényegéről, ezt még a szűrés előtt juttassuk el a kismamákhöz. A szűrés elvégzéséhez szóbeli beleegyezés elégséges, az esetleges

megtagadás tényét dokumentálni kell. Ha nem tudunk sokszorosítani, tegyük ki az ismertetőket jól látható helyre és hívjuk fel rá a szülők figyelmét.

- Készítsünk **betegtájékoztatót** a kiszűrt babák szülei részére, melyben megnyugtadjuk őket, hogy egyelőre csak hallásprobléma gyanúja merült fel, csupán további vizsgálat szükséges és adjuk meg a következő ellátó hely adatait, elérhetőségeit.

A korai ellátás formái:

- Első eleme az úgynevezett „vezeteses” halláscsökkenés rendezése sebészi módszerrel (paracentézis, váladékeltávolítás, ventilációs tubus, adenotómia). Fejlődési rendellenesség esetén hallókészülék is szóba jön (esetleg kombináltan a sebészivel: *BAHA*).
Az “idegi” halláscsökkenések hallókészülékes ellátását meg kell kezdeni a diagnózistól számított két héten belül, de lehetőleg 3 és hat hónapos kor között. Amennyiben ez a halláscsökkenés mértéke miatt nem eredményes, akkor a *cochleáris implantáció* lehet szükséges lehetőleg két éves korig, addig is nagyteljesítményű hallókészülék viselése szükséges szurdopedagógiai kondicionálással.
- A korai beavatkozás második eleme a készülékes/implantációs ellátást követő szurdopedagógiai fejlesztés haladéktalan beindítása.

A gyermekkori halláscsökkenések korai kimutatásának fontos és nem hanyagolható eleme a további korcsoportok szűrésének fenntartása és integrálása a teljes programba, hiszen az *UNHS* során nem lehet kimutatni a később, de még a beszédfejlődés lezárulta előtt jelentkező, illetve a progrediáló halláscsökkenéseket.

A későbbi korcsoportok szűrési periódusai:

r é s z l e t e z n i !!!!

- II. Egyéves korban –
- III. Hároméves korban
- IV. Öt-hatéves korban
- V. 13-14 éves korban
- VI. 17 éves korban

Irodalom

1. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK et al.: Language of early and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1161-1171.
2. Yoshinaga-Itano C: Early intervention after universal newborn hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:252-266.
3. Cunningham M, Cox EO, Committee on Practice and Ambulatory Medicine and Section on Otolaryngology and Bronchoesophagology. Hearing assessment in Infants and Children: Recommendations Beyond Neonatal Screening. *Pediatrics* 2003;111:436-440
4. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention. *Pediatrics*. 2000;106:798-817.
5. Davis A, Hind S: The newborn hearing screening programme in England. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, 67S1:193-196.
6. Pytel J: Univerzális újszülöttkori hallásszűrés. *Fül-orr-gégegyógy*. 44. 66-76. 1998.
7. Beke Zs: Az újszülöttkori hallásszűrés céljai, lehetőségei, eredményei és a szűrőhálózat kialakulásának eddigi alakulása hazánkban *Gyermekorvos Továbbképzés* 5. 264-269. 2006.