

Univerzális újszülöttkori hallásszűrés

Elfogadott tény, hogy a kisgyermekek úgy tanulnak meg beszélni, ahogy hallanak. A helyes beszédtanuláshoz elengedhetetlen, hogy a kritikus időszakban a gyermek hallása jó legyen. Ha a gyermek hallása károsodott, akkor az a lehető legkorábban ki kell, hogy derüljön, hogy 6–9 hónapos korban elkezdődhessen a készülékkel való rehabilitáció. Az újszülöttek hallásszűrését rendelet írja elő, azonban a rendelet megalkotása idején, 1983-ban még csak a szubjektív szűrési módszereket alkalmazták a klinikai gyakorlatban, melynek során 90 dB-es zajra kapott különböző reflexválaszokat kellett szubjektív módon értékelni. Ma már világszerte elterjedt tendencia, hogy a nem megbízható, pontatlan szubjektív módszert objektív módszer váltsa fel.

Pytel József

Pécsi Tudományegyetem, Fül-orr-gégészeti és fej-nyaksebészeti Klinika

A SZŰRÉS MÓDSZERE

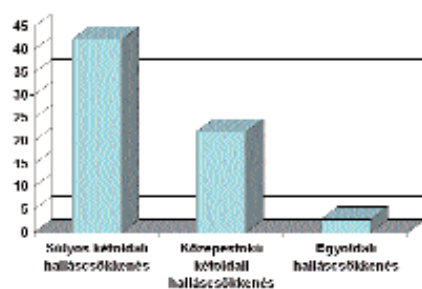
Hazánkban is számos közlemény számolt be az objektív hallásszűréssel nyert kezdeti tapasztalatokról.^{1,2}

Az újszülöttkori hallásszűrés – bármely módszerrel is történik – pénz- és időigényes. Ezért felmerül a kérdés, hogy csak az úgynevezett „rizikós” újszülötteket kellene szűrni. A kérdéssel foglalkozó nemzetközi bizottság (JCIH, Joint Committee on Infant Hearing)³ 1994-ben az alábbi, halláskárosodáshoz vezető kockázati tényezőkre hívta fel a figyelmet:

1. Családi anamnézisben kongenitális süket-ség szerepel.
2. Kongenitális TORCH infekciók.
3. Halláscsökkenéssel is járó craniofacialis fejlődési rendellenességek.
4. 1500 g alatti születési súly.
5. Vércserét igénylő hyperbilirubinaemia.
6. Az anamnézisben ototoxikus szerek adása szerepel, esetleg diuretikumokkal együtt.
7. Bakteriális meningitis.
8. APGAR-score az első 5 percben 0–3.
9. Asphyxia.
10. Tartós gépi lélegeztetés.
11. Halláscsökkenéssel társuló szindrómák (pl. Waardenburg-szindróma).

Számos statisztika azt mutatta, hogy a később diagnosztizált, de kongenitális halláscsökkenés eseteiben csak a gyermekek megközelítőleg fele tartozott újszülöttkorában a veszélyeztetett csoportba. Ha tehát csak rájuk terjed ki a szűrővizsgálat, akkor a halláscsökkenések felére nem derül fény. Ezért szerepel a címünkben kiemelten az univerzális jelző, azaz minden újszülöttre

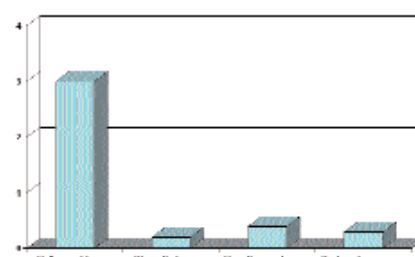
1. ÁBRA. SZUBJEKTÍV TESZTEK TALÁLATI ARÁNYA %-BAN



Nyolc hónapos korban kivitelezett szubjektív tesztek találati aránya maradandó halláskárosodások esetén. Az egyoldali enyhe halláscsökkenéseknek kevesebb mint 3%-át mutatták ki

ki kell terjednie az objektív hallásszűrésnek. A hagyományos szubjektív módszerek nem váltak be. Minél enyhébb a halláscsökkenés, annál valószínűbb, hogy a szubjektív tesztek nem jelzik⁴ (1. ábra). Ezért az amerikai NIH (National Institutes of Health) 1993. márciusi konszenzuskonferenciáján⁵ elhatározta, hogy 2000-re minden újszülöttre ki kell terjeszteni az objektív hallásszűrészt az újszülöttszűréstől való elbocsátáskor. Európában (beleértve Közép- és Kelet-Európát is) F. Grandori tett erőfeszítéseket a fenti cél megvalósítására.⁶ Az általa megpályázott és elnyert nemzetközi Soros-projekt segítségével sikerült több hazai szülészeti osztá-

2. ÁBRA. AZ ÚJSZÜLÖTT KORBAN SZŰRENDO BETEGSÉGEK ELŐFORDULÁSA EZRELEKÉBEN



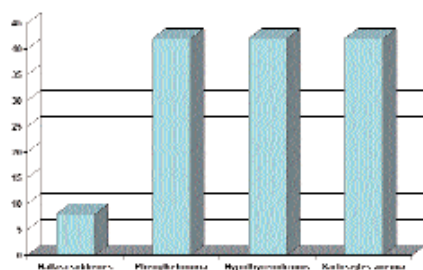
Nyolc hónapos korban kivitelezett szubjektív tesztek találati aránya maradandó halláskárosodások esetén. Az egyoldali enyhe halláscsökkenéseknek kevesebb mint 3%-át mutatták ki

lyon is elindítani az objektív hallásszűrés vizsgálatokat.^{7,8} A szűrés tranziens emisszió (TEOAE, Transiently Evoked Otoacoustic Emission), disztorziós emisszió (DPOAE, Distortion Product Otoacoustic Emission) vagy agytörzsi kiváltott válasz audiometria (BERA, Brainstem Electric Response Audiometry) segítségével történhet.

OTOAKUSZTIKUS EMISSZIÓ

A tranziens emisszió az otoakusztikus emisszió egyik fajtája. Az otoakusztikus emissziót (OAE) Kemp fedezte fel 1978-ban, sokan ezért „Kemp Echo”-nak is nevezik a mód-

3. ÁBRA. EGY FŐ KISZÜRÉSÉNEK KÖLTSÉGEI 1000 USD-BAN

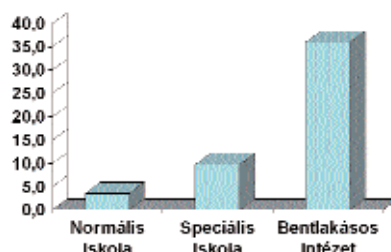


Az újszülöttkorban szűrendő egyes betegségek szűrési költségei. Az egy kiszűrt betegségre jutó költség hal-láscsökkenés esetén közel tizede, mint phenylketonuria esetén

szert. Az otoakusztikus emisszió a külső hallójáratban regisztrálható rendkívül csekély intenzitású hangjelenség. Csak az ép működésű cochlea, illetve ép külső szőrsejtek képesek mérhető OAE-t produkálni. Az otoakusztikus emisszió a külső szőrsejtek aktív működése során keletkező igen kis intenzitású hangjelenség, amely retrográd módon, az ép hallócsonton és a dobhártyán át a hallójáratba vezetődik, ahol azt mérni lehet. Az emisszió méréséhez hallójáratba illeszthető kis szondát használunk, amelybe rendkívül érzékeny mikrofont és széles spektrumú kis hangszugárzót építettek be. Ha a parányi hangszórón széles frekvenciasávú hangingert adunk, melyet a fülünkben kattánó hangként hallunk (angol nevén click), akkor a belfülben a cochlea egész területe mozgásba jön, és az összes külső szőrsejt aktív mozgást végez. A mozgás mint akusztikus energia a hallócsontláncolatán keresztül, retrográd módon kisugárzódik a hallójáratba, ahol azt aktív echóként mérni tudjuk. Disztorziós emisszió esetén két, egymáshoz közeli frekvenciájú, szinuszos hangot adunk, és a belfülben egy harmadik, kombinációs hang keletkezik, mely szintén mérhető. Az emisszió mérésének e típusa bonyolultabb és időigényesebb.

Csak a jól halló fülben tudunk emissziót regisztrálni. További kivizsgálásra szorulnak mindazok, akiknél nem kapunk emissziót. Mindazonáltal a mérés gyors, a tranziens emisszióval 1-2 perc alatt, egyszerűen kivitelezhető, így az újszülöttsztyályokon – a természetes alvást kihasználva – jó szűrővizsgálatként alkalmazható. Tudnunk kell azonban, hogy 30 dB-nél rosszabb hallásküszöb esetén már nem

5. ÁBRA. NAGYOTHALLÓK BEISKOLÁZÁSÁNAK KÖLTSÉGEI 1000 USD-BAN



A nagyothallók beiskolázási költségei az Egyesült Államokban az iskolatípus függvényében.

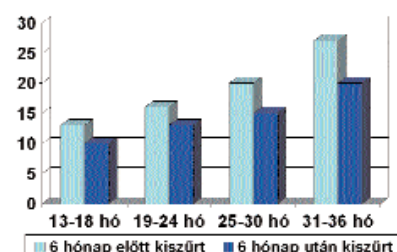
kapunk választ. A BERA – még az automatikus „szűrő BERA” is – bonyolult és időigényes vizsgálat, mely nagyobb szakértelmet igényel, így az objektív lehetőségek közül marad az otoakusztikus emisszió. A legelterjedtebb módszer a tranziens emisszióval (click-ingerrel) való szűrés. A BERA megmarad a kiszűrt gyermekek precízebb vizsgálatára. Az eredmény természetesen elfogadott, bármelyik objektív módszerrel történik is a vizsgálat.

KI ÉS HOL VÉGEZZE A SZÜRŐVIZSGÁLATOT?

Mivel a módszer egyszerű, könnyen megtanulható, bárki végezheti. Leggyakrabban az újszülöttsztyályon dolgozó nővérek feladata a mérés, de mérhet audiológus asszisztens vagy egyetemi hallgató is. A kiértékelés és felügyelet minden esetben audiológus orvos feladata.

A következő kérdés, hol történjék a szűrés. Gyakorlati szempontokat figyelembe véve az újszülöttsztyály a leginkább kézenfekvő helyszín. A tranziens otoakusztikus emisszió regisztrálását kevésbé zavarják a külső

6. ÁBRA. NAGYOTHALLÓK GYERMEKEK NYELVI ÉRÉTSÉGE HÓNAPOKBAN



A nagyothalló gyermekek nyelvi érettsége korcsoportonként annak függvényében, hogy hat hónapos koruk előtt vagy hat hónapos koruk után derült ki a veleszületett halláscsökkenés.

Mindkét csoport elmarad a normális szinttől, de a 6 hónapos kor után habilitált gyermekek nyelvi fejlődésének elmaradása jóval kifejezettebb.



UNIVERSITÄTSKLINIKUM ROSTOCK

Im Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie des Zentrums für Radiologie des Universitätsklinikums Rostock www.med.uni-rostock.de ist zum schnellstmöglichen Termin die Stelle einer/eines

Fachärztin/Facharzt
(Vergütung erfolgt nach TV-Ärzte Tabelle Ost; 1,0 VK, 42 Std./Woche) zu besetzen.

Zur Verstärkung unseres Teams suchen wir eine/n motivierte/n Ärztin/Arzt mit Interesse an klinischer hilfegebender Diagnostik, interventioneller Radiologie und interdisziplinären Forschungsprojekten. Eine spätere Übernahme in eine Oberarztposition wird angestrebt.

Dem Institut stehen neben der voll digitalisierten Röntgentechnik, einschließlich Mammadiagnostik derzeit zwei 1,5 Tesla Hochleistungs-MR-Geräte (32-/64-Zeiler der Fa. Toshiba) zur Verfügung. Der Bereich Neuroradiologie ist mit einem MRI, einem modernen 6-Zeilen-CT-Gerät (Philips) sowie einer hochmodernen Zwei-Ebenen-Angiographie ausgestattet.

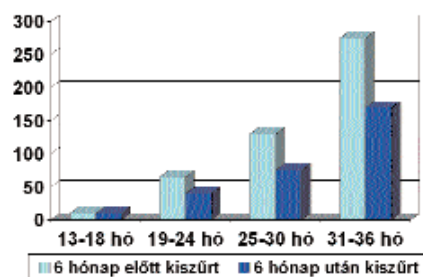
Voraussetzungen für die Bewerbung sind Approbation, Promotion und einschlägige Fachgebietsanerkennung. Gesucht wird ein/eine Facharzt/Fachärztin für Diagnostische Radiologie mit Kenntnissen im Bereich CT und MRT und der digitalen Datentechnik und -information. Der Wille zur Habilitation und zum wissenschaftlichen Arbeiten ist dringend erwünscht. Bewerber/Bewerberinnen mit Schwerpunkt Neuroradiologie werden bevorzugt.

Weitere telefonische Auskünfte erteilt Ihnen Herr Prof. Hauenstein unter +49 (0)381-494 9200.

Ihre aussagefähigen Bewerbungsunterlagen werden innerhalb von 4 Wochen nach Erscheinen an das Universitätsklinikum Rostock, Anstalt öffentlichen Rechts, Dezernat Personalwesen, Postfach 10 08 88, Schillingallee 35, D-18055 Rostock erbeten.

Schwerbehinderte werden bei der Stellenbesetzung im Rahmen der geltenden gesetzlichen Bestimmungen bei gleicher Eignung bevorzugt behandelt. Bewerbungskosten können nicht übernommen werden.

7. ÁBRA. NAGYOTHALLO GYERMEKEK SZÓKINCSE



A nagyothalló gyermekek szókinccse.

(Lásd 6. ábrát.)

zajok, nem mondható el viszont ugyanez a csecsemő által produkált belső zajokról. Ezért a mérésre ideális időszak az első hét, a második naptól kezdve. Ekkor a csecsemő még állandóan alszik, csak a szoptatás idejére ébred fel. A szonda behelyezése esetleg felületesebb ébredési reakciót vált ki, de megnyugtató simogatásra a gyermek hamar visszaalszik. Ha esetleg az első hangokra összerезzen, a monoton kopogó hangra újra elalszik. A hanginger már nem zavarja az alvást. Nottinghami tapasztalataim szerint az újszülöttszálytól távolabb is történhet a vizsgálat, ha a vizsgálóhelyiség épületen belül – akár alagúton is – tolható bölcsővel, az édesanya kíséretében megközelíthető. Ez főleg fixen telepített vizsgálóberendezés esetén szükséges. Ideális a hordozható változat (2. ábra), amellyel áramforrástól függetlenül, bárhol elvégezhetjük a vizsgálatot.

AZ OBJEKTÍV SZŰRŐVIZSGÁLATOK EREDMÉNYE ÉS KÖLTSÉGHATÁSA

A nemzetközi tapasztalatok alapján az újszülöttek 5–12%-a akad fenn az első – hazabocsátás előtti – szűrőn, majd a kiszűrte gyermekek 5–15%-ánál kapunk pozitív eredményt a második lépcsőben is.⁹ Ez azt jelenti, hogy 1000 újszülöttből a legjobb esetben is 2–3 gyermek maradandó halláskárosodásban szenved.

Felmerül az objektív hallásszűrés költségkihatása. Az Egyesült Államokban pontos számításokat végeztek erre vonatkozóan: a kétlépcsős szűrés egy gyermekre jutó költsége munkacsoporttól függően 8 dollártól 50 dollárig terjedt.⁹ Amerikában a költségek összetevője más, mint Magyarországon. A berendezés az összköltség csupán 5%-a, az összes többi a szűrésben részt vevők béréből, illetve az infrastruktúrára fordított kiadásokból tevődik össze. Sajnos ma már Magyarországon sem hagyhatjuk figyelmen kívül a

nyugati országokban természetes „cost-benefit”, azaz a ráfordított költség és a megtérülés kérdését. Ilyen alapon természetesen azt is számításba kell vennünk, mennyibe kerül hosszú távon az államnak, ha nem szűrünk, és később fedezzük fel a halláscsökkenést. Amikor felsőbb szerveinket meg akarjuk győzni az újszülöttkori hallásszűrés szükségességéről, akkor érdemes összehasonlítani az egyéb szűrési protokollok (phenylketonuria, hypothyreosis, sarlósejtes anaemia) szűrési költségével (3–4 ábra). A halláscsökkenés előfordulási gyakorisága nagyobb, az egy főre jutó költség viszont kevesebb.¹⁰ Amellett a halláscsökkenés felhívhatja a figyelmet phenylketonuriára, hypothyreosisra vagy sarlósejtes anaemiára is.

A nagyothallók különböző oktatási formáinak költségét az Egyesült Államokban az 5. ábra mutatja.¹⁰ A speciális iskolákban folyó oktatás jóval drágább. Korai felismeréssel és rehabilitációval a gyermekek az olcsóbb oktatási rendszerbe irányíthatók.

AZ UNIVERZÁLIS HALLÁSSZŰRÉS ELLEN FELHOZOTT ÉRVEK

Felmerül a kérdés, hogy nem okozunk-e károkat az univerzális szűrővizsgálat erőltetésével. A következő ellenérvek várhatók az univerzális szűrés bevezetésével szemben:

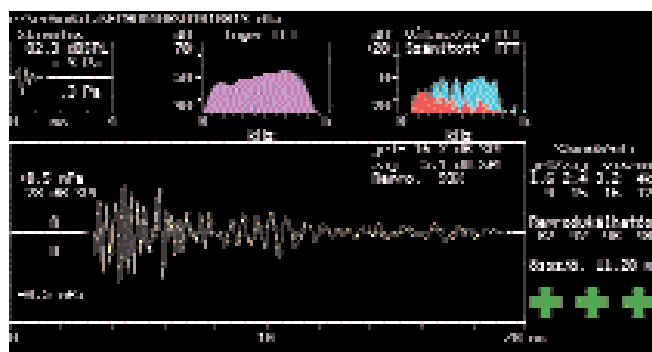
1. Feleslegesen izgatjuk a szülőket. Megfelelő szórólappal, személyes felvilágosítással a szülők megnyugtathatók.
2. Nem kizárt, hogy az emisszióval való szűréssel sem vesszük észre, hogy a gyermek nagyothalló. Az auditoros neuropátia fogalmát vezették be azon körképekre, ahol normális emissziót és magas BERA-küszöböt mérnek. Ilyenkor az esetek egy részében a külső szőrsejtek ép működése mellett a belső szőrsejtek vagy a hallóideg károsodtak. Tehát emisszió van, mert a külső szőrsejtek működnek, de mégsem hall a gyermek, mert hiányzik a centrális kapcsolat. Egyéb retrocochlearis léziók (pl. acusticus neurinoma) is okozhatnak ilyen tüneteket. Ezek az „auditoros neu-

ropátiák” ma még szakirodalmi ritkaságnak számítanak, mindenesetre számolni kell a lehetőséggel.¹¹ Ezért a szűrés eredményétől függetlenül a szülők és a védőnők tapasztalatait is figyelembe kell venni. Nemzetközi munkacsoportok gyűjtik az adatokat, így a közölt esetek száma egyre nagyobb, de azt a mértéket semmiképpen nem éri el, hogy megkérdőjelezze a TEOAE létjogosultságát a szűrésben.

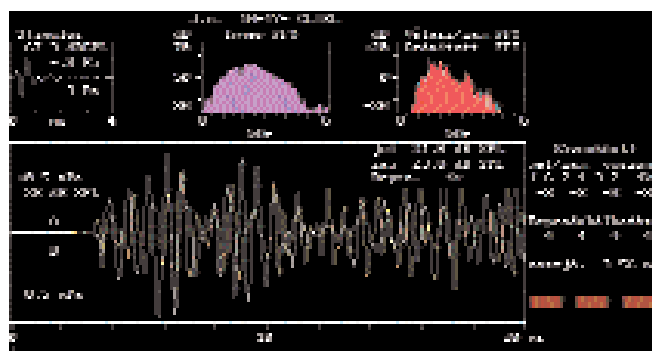
3. A később fellépő szerzett nagyothallásról nem ad információt. Ez valóban így van, ezért legalább 8 hónapos, majd hároméves korban újabb szűrést kell(ene) beiktatni.
4. Nincs a kezünkben megfelelő korai rehabilitációs program.
5. Nem bizonyított, hogy minél korábban derül ki a halláscsökkenés, annál jobb a rehabilitáció eredménye.
6. Olcsóbb és egyszerűbb a szubjektív módszer a gondozónői hálózaton keresztül.

Az utolsó érvet Watkin, Baldwin és Laolde adataival cáfolhatjuk.¹² A 1. ábrán látható, hogy súlyos kétoldali halláscsökkenés mellett is csak az esetek felét fedezték fel szubjektív módszerekkel. A korai diagnózis előnyét (a 4. és 5. ellenérvel szemben) mutatja Apuzzo és munkatársai (6–7.

8. ÁBRA. TRANZIENS OTOAKUSZTIKUS EMISSZIÓ AUTOMATIKUS KIÉRTÉKELÉSE. (+++ VÁLASZ)



9. ÁBRA. TRANZIENS OTOAKUSZTIKUS EMISSZIÓ: MINDHÁROM KRITÉRIUM ALAPJÁN NEGATÍV VÁLASZ



ábra), miszerint a hat hónapos kor után kiszűrt gyermekek beszédértése és szókinccse elmarad azokétól, akiket korábban (már 6 hónapos koruk előtt) szűrték ki, és időben elkezdtek velük foglalkozni.¹³ A 4. pont azal cáfolható, hogy ma már a cochlearis implantációs program a teljesen siket gyermekek számára is hallásélményt nyújt, sőt beszédértést biztosít, természetesen az implantációt követő gondos rehabilitációs program eredményeként.

SAJÁT MÓDSZER

Annak ellenére, hogy a társadalombiztosítás nem finanszírozza a szűrést, a már említett Soros-projekt segítségével több helyütt elindítottuk a TEOAE-ra alapozott objektív, általános újszülöttkori hallásszűrést. Mivel a görbék értékelése szakértelmet igényel, automatikus értékelő és adatbázis-kezelő programot készítettünk, amely on-line és off-line egyaránt alkalmas a mérési eredmények véleményezésére.

Az általunk alkalmazott módszer a már korábban ismert BERA-rendszeren alapszik.¹⁴ A mérőrendszer bemenetében a betegkabel helyett az emisszió mérésére alkalmas szondát illesztjük, és megfelelő programmal, az ILO88-as mérőrendszerrel kompatibilis méréseket végzünk, és ahhoz illeszthető számítógépes mappákban tároljuk az adatokat. A készülék előnye, hogy szükség esetén a szonda eltávolítása nélkül is elvégezhető a BERA vizsgálat. Ilyenkor a hanginger intenzitását a mérőszondában lévő mikrofonnal kalibrálja a gép. A saját OAE programunk három kritérium alapján értékeli automatikusan a görbéket:

1. A négy frekvenciasávban mért jel/zaj viszony eléri-e a felhasználó által meghatározott értékeket?
2. A négy frekvenciasávban számított ismételtelhetőségi arány meghaladja-e határértékeket?
3. A harmadik kritériumot az emisszió hossza alapján állapítjuk meg. Ezt az értéket a mozgó időablak-analízis segítségével számítjuk ki. Bevezettük az effektív hossz fogalmát, amely a 2,5 ms-os Kemp-ablak utáni 17,5 ms-nyi emisszióból azon szakaszok hosszát adja össze, amelyeknél az ismételtelhetőség 1 ms-os ablakokban mérve 50%-kal nagyobb („összjő” érték). E határértéket akaratlanosan, tapasztalati úton 8 ms-ban állapítottuk meg.¹⁵

Amennyiben a görbe mindhárom kritériumnak megfelel, akkor az automatikus kiértékelés eredménye háromkeresztes (+++). Ha legalább egy kritérium alapján mínuszt kapunk, akkor újabb vizsgálatra rendeljük vissza a csecsemőt (8-9. ábra).

Az adatbázis-kezelő program névsor ablaka (10. ábra) első ránézésre megmutatja, kik azok az újszülöttek, akiket visszavárunk a második lépésű szűrésre (a képernyőn villog, a nyomtatott képen látható fekete kocka).

A program által nyújtott statisztikai feldolgozási lehetőségeket a Fül-orr-gégegyógyászat című lapban megjelent két közleményünkben demonstráltuk.^{7,8} Most csak a Pécsi Szülészeti Klinikán Vincze Olga főorvosnő által irányított szűrési programunk nyert összesítő adatainkat demonstráló piramisábrát mutatom be (11. ábra). A piramis csúcsa mutatja a 80 dB-nél magasabb hallásküszöbű, tehát siketnek tekinthető újszülöttek számát. Az első szűrés után visszarendelt, és siketként kiszűrt újszülöttek száma meghaladja a nemzeti közti átlagot, azonban ez a pécsi Szülészeti Klinika profiljával magyarázható, mivel országos központ lévén itt koncentrálnak a koraszülöttek. A koraszülötteknél mindig nagyobb arányban fordul elő halláscsökkenés. A gyermekgyógyászati és gondozónői hálózatra hárul a neheze, a kiszűrt újszülöttek nyomon követése és rehabilitálásának irányítása.

Sajnos nyolc éves küzdelem árán sem sikerült elérnünk, hogy az OEP finanszírozza az objektív, univerzális újszülöttkori hallásszűrést. Ennek ellenére ma már Pécs és Baja után több helyütt is elindultak az ingyenes univerzális objektív szűrőprogramok, mert a szakma szeretete ezt kívánja meg tőlünk. Mivel sem a műszerparkot, sem a szűrés kivitelezését hivatalosan nem fizeti senki, így ma az újszülötteknek mindössze 10–20%-a kerül szűrésre Magyarországon, ami azt jelenti, hogy nagyjából 80 ezer újszülöttet úgy visznek haza a szülésetekről, hogy nem történt megbízható objektív hallásszűrés!

JAVASOLT IRODALOM

Elssman S., Matkin N., Sabo M.: *Early identification of congenital sensorineural hearing loss. Hearing Journal. 1987;40:13–17.*

Feinmesser M., Tell L., Levi H.: *Follow-up of 40000 infants screened for hearing defect. Audiology. 1982;21:197–203.*

Mauk O. R., White K. W., Monensen L. B., Behrens T. R.: *The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing loss. Ear and Hearing. 1991;12:312–319.*

10. ÁBRA. AZ ADATBÁZIS-KEZELŐ PROGRAM NÉVSOR ABLAKA.

A névsor utáni oszlop a kockázati tényezők kódjait mutatja. A következő két oszlopban az első és második mérés pontszámai láthatók, jobb, illetve bal oldalon. A második kontroll hiányát fekete/piros kockák jelzik. A következő oszlop („sötét arc” ikon) azt mutatja, hogy a gyermek még nem felelt meg a szűrési kritériumoknak. Az utolsó oszlopban szerepel a vizsgálat időpontja.

11. ÁBRA.

Piramisábra a pécsi Szülészeti Klinikán 1997. január 1. és 2004. december 31. között végzett hallásszűrés adatai alapján.

Pappas D. G.: *A study of the high-risk registry for sensorineural hearing loss. Archives of Otolaryngology and Head and Neck Surgery. 1983;91:41–44.*

White K. R., Vohr B. R., Behrens T. R.: *Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: Results of the Rhode Island Hearing Assessment Project. Seminars in Hearing. 1993;14(1):18–29.*