

Ny metod upptäcker medfödda hörselnedsättningar

Spädbarn screenas genom mätning av otoakustiska emissioner

En medfödd hörselnedsättning upptäcks ofta alldeles först. Det är vanligt att barnet hinner bli mellan 2 och 2,5 år innan det får hjälp. Detta gäller såväl i Sverige som i övriga västvärlden, mycket på grund av bl a bristen på tillräckligt bra screeningmetoder för spädbarn.

Nu finns dock möjligheter att mäta otoakustiska emissioner, OAE, en metod som haft stor framgång på flera håll i USA och Europa och som sedan 1995 används även för generell screening på BB vid Universitetssjukhuset i Linköping.

Tidig upptäckt av medfödda hörselnedsättningar ger barnen klart bättre möjligheter till en god språkutveckling. Det är en förutsättning för snabbt insatt rehabilitering med stimulering under en för språkutvecklingen känslig period. Då är även den neurala plasticiteten stor. Särskilt viktigt är det naturligtvis att snabbt hitta de gravare nedsättningarna, där man annars riskerar en negativ påverkan på barnets utveckling i en vidare mening. Det finns också mycket tydliga önskemål från föräldrar om en tidigare upptäckt av hörselnedsättningar.

Detta är bakgrunden till att man i flera länder satt upp mål om sänkt upptäcktsålder för medfödda rehabiliteringskrävande hörselnedsättningar. I USA var slutsatsen vid en konsensuskonferens, anordnad av National Institutes of Health (NIH) 1993, att barn med medfödda rehabiliteringskrävande hörselnedsättningar bör vara identifierade vid 3 månaders ålder [1]. National Deaf Children's Society i Storbritannien har målet att 80 procent av dessa barn skall

vara upptäckta vid 12 månaders ålder [2], och Socialstyrelsen i Sverige har i en rapport beträffande kvalitetssäkring av barnhälsovården också angivit som mål att dessa hörselnedsättningar skall vara upptäckta före 1 års ålder [3].

Med de konventionella hörselscreeningprogrammen har man långt ifrån uppfyllt dessa mål. I Storbritannien har medelåldern vid upptäckt av hörselnedsättningar med ≥ 40 dB på det bästa örat varit 12–20 månader [4], i Sverige 16–41 månader [5], i båda fallen trots screening med konventionella metoder under spädbarnstiden. Åldern vid vilken 80–100 procent av barnen med hörselnedsättning är upptäckta är betydligt högre. Ett till två barn per tusen har en medfödd rehabiliteringskrävande hörselnedsättning, och endast 50 procent tillhör en känd riskgrupp. Det senare innebär att en riktad screening inte är tillräcklig, utan den behöver vara allmän.

Effektiva screeningmetoder har saknats

En viktig orsak till dessa sena upptäckter har varit att man saknat tillräckligt effektiva metoder för hörselscreening under spädbarnstiden. I Sverige har vi använt BOEL- och Baby-testen, i Storbritannien ett liknande test, Health Visitors Distraction Test, HVDT. Dessa metoder kan ge goda resultat under optimala förhållanden, men har i mångårig storskalig användning inte visat sig räkna till. De är psykoakustiska test som kräver en uppmärksamhet och medverkan som man inte alltid kan få från barnets sida. Metoderna ställer dessutom stora krav på testaren.

Nu finns möjlighet att mäta otoakustiska emissioner, OAE, vilket inte ställer några krav på aktiv medverkan från barnet, och där svaren kan bedömas objektivt. Denna metod togs fram av David Kemp och medarbetare i slutet av 1970-talet [6]. Man hade upptäckt att om man sänder in ett ljud till örat så sänder friska yttre hårceller aktivt ut ett svagt ljud som en biprodukt. Detta svaga ljud kan fångas upp med en känslig mikrofon, och efter viss signalbearbetning med bl a medelvärdesbildning kan detta utsända ljud skiljas från omgivningsljud och resonanser (Figur 1).

Viktigt om hörselscreening!

- Medfödda hörselnedsättningar måste upptäckas tidigare än hittills för bästa språkliga utveckling hos barnen.
- Hörselscreeningen behöver vara allmän, bara hälften av de hörselskadade barnen tillhör kända riskgrupper.
- OAE-screening på BB är effektiv och ger möjlighet till snabbt insatt rehabilitering. Detta är visat såväl internationellt som under svenska förhållanden.
- Erfarenheter från Universitetssjukhuset i Linköping visar att screeningen tas emot mycket positivt av föräldrar och berörd personal.
- Tungt vägande amerikanska och europeiska konsensusuttalanden rekommenderar allmän nyföddhetscreening av hörseln.
- Bygg ut nyföddhetscreeningen snabbt i Sverige, med lyhördhet för föräldrarnas behov av information och stöd!

Vid den mest använda varianten av OAE, »transient evoked otoacoustic emissions» (TEOAE), består ljudstimuleringen av klickljud som stimulerar innerörat inom ett brett frekvensområde. För att ett svar från innerörat skall kunna fångas upp behöver örats hörrörklar ligga på 30 dB eller bättre [7]. Ett bra svar från örat innebär att innerörat i allt väsentligt fungerar normalt, även att mellanörat är normalt (det svaga svaret från innerörat kan förmedlas till hörselgången).

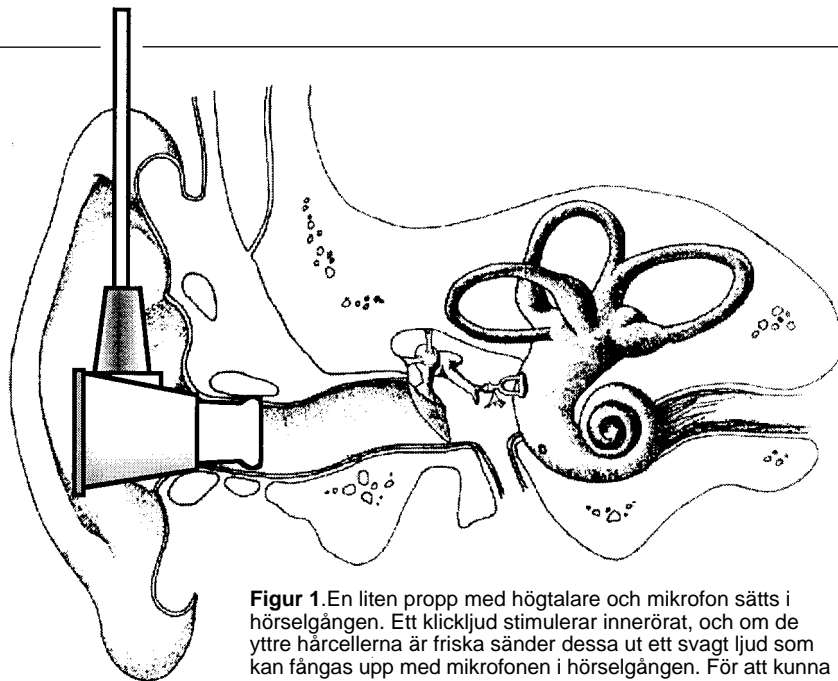
Detta utesluter med god säkerhet de i särklass vanligaste orsakerna till medfödd hörselnedsättning, men fångar inte upp de ovanliga centrala hörselskadorna. Vid uteblivet svar får man gå vidare med de sedvanliga diagnostiska metoderna, framför allt hjärnstamsaudiometri, BRA.

Naturligtvis måste det finnas en vaktsamhet beträffande både de fåtal progressiva nedsättningar som inte fångas initialt och senare förvärdade hörselnedsättningar. Dessa kan aldrig hittas vid nyföddhetscreening. Någon form av riktad screening bör också finnas för

Författare

LEIF HERGILS

med dr, biträdande överläkare, hörselvården, Universitetssjukhuset, Linköping.



Figur 1. En liten propp med högtalare och mikrofon sätts i hörselgången. Ett klickljud stimulerar innerörat, och om de yttre hårcellerna är friska sänder dessa ut ett svagt ljud som kan fångas upp med mikrofonen i hörselgången. För att kunna identifiera och analysera detta svaga ljud krävs ytterligare signalbehandling i dator.

att nå barn från områden utan nyföddhetscreening.

Amerikanska erfarenheter

Mellan ett och två barn per tusen nyfödda har en habiliteringskrävande hörselnedsättning. Detta ställer höga krav på en screeningmetod. Den skall kunna frukäna en mycket stor andel av de friska, samtidigt som de fåtaliga hörselnedsättningarna skall fångas upp med stor säkerhet. TEOAE gav löfte om detta, och det första projektet som genomfördes i stor skala var det s k Rhode Island-projektet i USA. Man presenterade 1993 mycket lovande resultat från en generell hörselscreening av nyfödda på ett sjukhus i delstaten Rhode Island [8]. Senare har ytterligare förbättringar presenterats avseende specificiteten [9].

Dessa resultat, tillsammans med konsensusuttalandet från NIH [1], har inneburit att utvecklingen av spädbarnsscreening har varit mycket snabb i USA. Nu finns mer än 120 centra som genomför allmän screening i nyföddhetsperioden, varav flera har mycket stora program, bl a i New York [10]. De flesta använder TEOAE. Relativt många använder automatiserad hjärnstamsaudiometri (aABR), medan ytterligare några centra använder en annan variant av OAE, s k distorsionsprodukts-OAE (DPOAE).

Ambitiösa program i Storbritannien

I London har ett stort screeningprogram pågått sedan 1992 i Waltham Forest, ett av stadens ytterområden, med 220 000 invånare [11]. Vid den senaste redovisningen hade 25 000 barn testats.

Man når nu 92 procent av barnen. Hos 1,5 promille av de testade barnen har man funnit en hörselnedsättning på ≥ 40 dB på det bästa örat, vilket stämmer väl med vad man förväntar sig.

I detta material fann man två barn med invändningsfria OAE-svar som senare befanns ha en hörselnedsättning. I det ena fallet hade barnet en central hörselnedsättning, i det andra fanns en känd hereditet för progressiv hörselnedsättning.

I Southamptonområdet deltog fyra sjukhus i en stor studie där OAE-screening på BB jämfördes med konventionell screening [12]. Även här fick man stöd för att OAE-screening var en effektiv metod.

Adrian Davis och medarbetare har nyligen på brittiska hälsodepartementets uppdrag gjort en mycket ambitiös studie beträffande hörselscreening av spädbarn [4]. Slutsatserna från denna genomgång är att OAE-screening i nyföddhetsperioden är en bra och kostnadseffektiv metod som bör ersätta tidigare program.

Många pilotprojekt i övriga Europa

Det finns naturligtvis neonatalscreeningprojekt i flera europeiska länder. Vid en konferens i Nottingham 1997, anordnad som del av ett Concerted Action-program inom EU, presenterade 16 europeiska länder sina erfarenheter. Alla dessa länder hade inte pågående allmänna screeningprogram; i flera fall får verksamheterna betecknas som pilotprojekt.

I Österrike har man dock kommit långt med genomförandet av en gene-

rell neonatalscreening. Där har 75 av 97 BB-avdelningar program för nyföddhetscreening av hörseln.

Hörselscreening av nyfödda i Sverige

Det första och till helt nyligen enda generella hörselscreeningprogrammet för nyfödda i Sverige startade vid Universitetssjukhuset i Linköping 1995. Det är ett samprojekt mellan hörselvården, BB, barnhälsovården, barnmedicin, barnhabilitering och primärvården, där hörselvården står för det praktiska genomförandet. Alla barn födda vid sjukhuset har erbjudits OAE-testning. I de flesta fall har detta kunnat ordnas under tiden på BB. I de fall där inte godkända svar har kunnat registreras från båda öronen har en tid för nytt test snabbt erbjudits, ofta före hemgång från BB. I samband med tidig hemgång har undersökningen gjorts då barnet kommer tillbaka för fenylyktonuri (PKU)-testning och övrig medicinsk hälsokontroll vid tre dagars ålder.

Om man inte kunnat erhålla godkända svar från båda öronen efter två test har barnet kallats till hörselmottagningen för audiologisk utredning, i första hand med BRA-screening i naturlig vila. Vid ett fåtal fall med kvarstående tveksamhet har diagnostisk BRA-undersökning gjorts i narkos.

Ca 6 000 barn har hittills testats. Under de två första åren har vi nått 98,5 procent av målgruppen med testning; 97,1 procent av de testade har kunnat frukännas bilateralt efter enbart OAE-screening. Efter BRA-screening har ytterligare 0,5 procent frukänts eller fått diagnos, och slutligen ytterliga-

re 0,2 procent efter diagnostisk BRA-undersökning i narkos. I resterande fall har fortsatt testning avböjts eller försenats av olika skäl. Två tredjedelar av dessa barn hade dock redan ett öra godkänt.

Fyra barn med bilaterala och fem med unilaterala hörselnedsättningar har upptäckts under dessa två första år. Två barn som passerade screeningen på BB har senare ådragit sig hörselnedsättningar i samband med asfyxieepisoder (i det ena fallet är det svårt att utesluta att det fanns centrala skador innan lungproblemen uppstod).

Intervjuer med föräldrarna

Då farhågor framförts om att det tidiga förhållandet mellan föräldrar och barn skulle kunna störas av denna hörselscreening i nyföddhetsperioden har föräldrarnas inställning och reaktioner beträffande screeningen undersökts med djupintervjuer [13]. Studien har gjorts i samarbete med institutionen för pedagogik och psykologi vid Linköpings universitet.

Sammanfattningsvis kan sägas att föräldrar till barn som passerat direkt, eller efter ett omtest, var mycket positiva till hörselscreeningen. Denna attityd bör ses mot bakgrund av dels en medveten uppläggning av programmet beträffande psykologiska risker, dels att vi haft kunnig testpersonal. Viss oro uppstod i de fall ytterligare testning behövdes. När föräldrarna fick definitivt besked om huruvida det förelåg en hörselnedsättning eller ej tycktes oron avta.

Det finns goda möjligheter att ytterligare förbättra informationen och kommunikationen mellan föräldrar och personal. Alla föräldrar uppgav att om de fick ytterligare ett barn ville de att detta barn skulle delta i screeningen.

Nyligen har en studie från screeningprogrammet i Waltham Forest, London, på ett liknande sätt bekräftat att föräldraoron inte behöver utgöra något allvarligt problem [14].

Konsensus i Europa

I maj 1998 hölls en konsensuskonferens inom samma EU-projekt som omnämns ovan. I det slutliga uttalandet [15] fann man bl a att identifiering av medfödd hörselnedsättning med screening vid eller strax efter födelsen ger möjlighet till ökad livs kvalitet. Såväl effektiva interventionsprogram som metoder för nyföddhetscreening finns i kliniskt accepterad praxis. Nyföddhetscreening på sjukhus är effektivare och billigare än konventionell screening av BOEL- eller Baby-testtyp vid 7–9 månaders ålder.

Detta konsensusuttalande bör ge ett ytterligare stöd för en snabb utveckling

av allmän nyföddhetscreening i stora delar av Europa.

Hur här?

I Sverige har ett starkt ökat intresse för denna typ av screening kunnat märkas redan efter det symposium som hölls vid riksstämman 1997, »Hur upptäcker vi hörselskador hos barn?».

Hösten 1998 har nyföddhetscreeningen utvidgats till samtliga BB-avdelningar inom Östergötlands läns landsting. Vidare har allmän screening av nyfödda startats vid Huddinge sjukhus, och vid flera andra sjukhus har man långt gångna planer på att införa screening, bl a i Eskilstuna, Lund, Malmö och Uppsala. Man får då möjlighet att sätta in hörselhabiliterande åtgärder tidigt.

Referenser

1. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH consensus statement. Bethesda: National Institutes of Health, March 1-3, 1993, vol 11, nr 1.
2. Quality standards in paediatric audiology. Vol I: Guidelines for the early identification of hearing impairment. London: National Deaf Children's Society, 1994.
3. Socialstyrelsen. Kvalitetssäkring av barnhälsovård. Att skydda skyddsnetet. SoS-rapport 1994:19.
4. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. Health Technol Assess 1997; 1(10).
5. Engström B. BOEL-provet, dagens resultat i Sverige. Föredrag vid Svenska Läkaresällskapets Riksstämma, 1997.
6. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J Acoust Soc Am 1978; 64: 1386-91.
7. Kemp DT, Ryan S. The use of transient evoked otoacoustic emissions in neonatal hearing screening programs. Seminars in Hearing 1993; 14(1): 30-45.
8. White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn screening using transient evoked otoacoustic emissions: Results of the Rhode Island Hearing Assessment Project. Seminars in Hearing 1993; 14(1): 18-29.
9. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. J Am Audiol 1995; 6: 271-7.
10. Gravel J. A feasibility study of universal newborn hearing screening: The New York State demonstration project. 10th annual workshop on hearing screening in children, Nottingham, March 21, 1997 (abstract).
11. Watkin P. The universal neonatal TEOAE screen at Whipps Cross Hospital. 10th annual workshop on hearing screening in children, Nottingham, March 21, 1997 (abstract).
12. Kennedy C. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Lancet 1998; 352: 1957-64.
13. Magnuson M, Hergils L. The parents' view on hearing screening in new-borns. Feelings, thoughts and opinions on OAE-

screening. Scand Audiol. 1999; 28(1): 43-51.

14. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. Br J Audiol 1998; 32: 27-37.
15. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening, finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, 15-16 May, 1998), National Research Council, Centre of Biomedical Engineering, Politechnic of Milan, Italy (report). Scand Audiol 1998; 27: 259-60.

Summary

New method for detecting congenital hearing deficit; infants screened by measuring otoacoustic emissions

Leif Hergils

Läkartidningen 1999; 96: 1166-8

Despite various infant screening programmes, congenital hearing deficit is normally detected too late. However, the measurement of otoacoustic emissions (OAE) has now proved to be an effective means of assessing neonatal hearing. The article consists in an outline of both international and Swedish experience of universal neonatal screening programmes using OAE testing. Since universal OAE screening was introduced at University Hospital, Linköping, in September 1995, some 6,000 infants have been tested. During the first two years 98.5 per cent of the children participated. Satisfactory bilateral OAE test results were obtained in 97.1 per cent of cases. Where further investigation was necessary, it took the form of auditory brainstem response (ABR) testing during natural rest, or full diagnostic ABR testing under general anaesthesia.

Correspondence: Dr Leif Hergils, Senior Consultant, ENT Dept, Universitetssjukhuset, SE-581 85 Linköping, Sweden.