

УНІВЕРСАЛЬНИЙ СКРИНІНГ СЛУХУ В НОВОНАРОДЖЕНИХ В УКРАЇНІ – ПЕРШІ КРОКИ НІДЕРЛАНДСЬКОГО ПРОЕКТУ

Держ. установа „Інститут отоларингології ім. проф. О.С. Коломійченка АМН України”

Основні методики, які використовуються для виявлення стійкого природженого ураження слуху (СПУС), можна розподілити на селективні та універсальні.

Показано, що метод селективного скринінгу на основі факторів ризику не є ефективним для виявлення ураження слуху серед усіх новонароджених (Friedland et al., 1996; Davis et al., 1997; Mason et al., 1998). Основною проблемою, яка відмічена в цих дослідженнях, є те, що тільки невелика кількість (36-67%) дітей з СПУС мають один або більше факторів ризику (Dalzell et al., 2000; Nekahm et al., 2001; Watkin, 2001; Mehl et al., 2002). Тому за допомогою тільки методу виявлення факторів ризику можна визначити лише частину дітей з СПУС (Egenberg et al., 1999; Zochodne et al., 2001).

Універсальні методи скринінгу

Універсальні методи включають тестування усіх дітей даної популяції, часто регіону. Нині широко застосовуються два типи тестувань для немовлят з СПУС: отоакустична емісія (ОАЕ) та автоматичні реакції стовбура мозку на слухові подразники (*automated auditory brainstem response - aABR*). Обидва тести швидкі, неінвазивні і безпечні для дитини (Egenberg et al., 1999) та вимагають, щоб її обстежували в спокійному стані або під час сну. Їх легко впровадити та інтерпретувати, вони потребують мінімального навчання.

Отоакустична емісія (ОАЕ)

Чутливі клітини завитки в здоровому внутрішньому вусі вібрують (коливаються) у відповідь на зовнішні звуки. Ці коливання, які є частиною нормального процесу

слуху, генерують невелику кількість енергії («ехо»), що проходить із внутрішнього вуха у зовнішній слуховий хід, де її можна виявити як звук. Ці записані звуки, або ехо, відомі як отоакустична емісія (ОАЕ), а їх наявність є ознакою того, що внутрішнє вухо функціонує нормально.

Для проведення цього тесту мініатюрний вушний генератор та мікрофон звуку розмішують у слуховому ході, перший генерує звуки, а другий фіксує реакцію завитки. Якщо в дитини нормально функціонує внутрішнє вухо, то утворюється отоакустична емісія, яку вловлює мікрофон у зовнішньому слуховому ході. Коли ж внутрішнє вухо не функціонує добре, то ехо-сигнали не вловлюються і дитину в подальшому треба поглиблено обстежити.

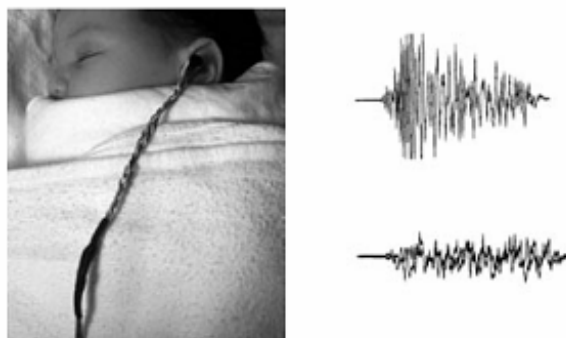


Рис. 1. А. У дитини виконується тестування ОАЕ. Б. Отоакустична емісія в дитини з добрим слухом (графік зверху) та з його ураженням (графік знизу).

На рис. 1.А показано дитину, у якій вимірюється ОАЕ. Реакція внутрішнього вуха в дитини з нормальним слухом дає

відносно великий імпульс звукової енергії (рис. 1, верхній графік), а зі зниженим або відсутнім слухом немає жодної реакції (рис. 1, нижній графік).

ОАЕ є високочутливим методом визначення втрати функції зовнішніх волоскових клітин. Ці клітини відповідальні за виявлення низькочастотних звуків, і майже усі природжені ураження слуху включають їх пошкодження. Оскільки цей тест залежить від проведення звуку через середнє вухо, то ОАЕ можна не зареєструвати при патології середнього вуха або при наявності в ньому амніотичної рідини після народження. Тому може спостерігатись високий показник фальшиво позитивних результатів, особливо в перші дні життя дитини (Gabbard et al., 1999), хоча його можна зменшити шляхом цільного введення зонда у вухо дитини та ефективного навчання персоналу методики обстеження (Махон et al., 1997). Реєстрація ОАЕ не дає інформації про цілісність слухового нерва, вищі слухові центри та внутрішні волоскові клітини.

Автоматична слухова реакція стовбура головного мозку

Слухова реакція стовбура головного мозку (*Auditory Brainstem Response (ABR)*) є серією електричних хвиль, які можна записати з електродів на голові у відповідь на короткочасні звуки, генеровані біля вуха. Ці хвилі представляють електричну активність різних частин слухового аналізатора від завитки до середнього мозку (рис. 2). Метод реєстрації ABR застосовується в клініці для об'єктивної діагностики інтегральності всіх шляхів слухового аналізатора. Використання ABR для оцінки слуху в новонароджених рекомендується від 1979 р. (Schulman-Galambos et al., 1979).

Метод виявлення ABR адаптований для скринінгу слуху в новонароджених шляхом автоматизації процедури його виконання. Це зменшує час визначення ABR та встановлює слухові пороги. Даний тест називається автоматичною ABR (aABR). Звуки у формі клацання або тонів генеруються біля дитини і передаються через зонд, вставлений у слуховий хід, а сенсори, або електроди, на пов'язці розміщуються на голові дитини для реєстрації електричної ак-

тивності. Звуки мають інтенсивність 30-35 дБ, а комп'ютерний алгоритм дозволяє співставляти характеристики записаних хвиль з варіантом норми і визначати присутність або відсутність таких хвиль (van Straaten, 1999; Jacobson et al., 1990).

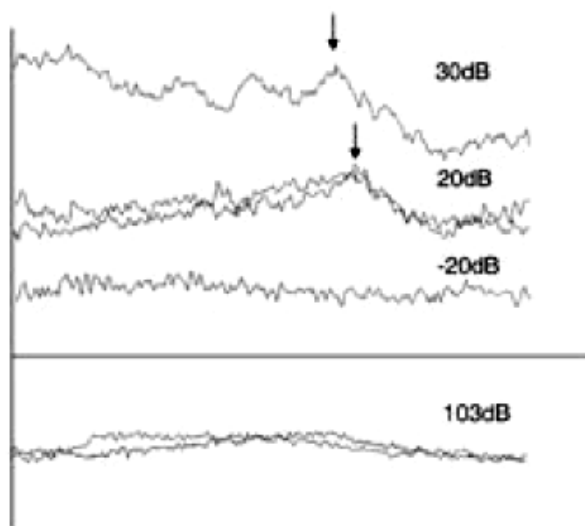


Рис. 2. Нормальна ABR представляє серію хвиль, які записуються як відповідь на звукові стимули у вигляді клацань або тонів. Реакцію на клацання (показано стрілкою) можна бачити в дитини з нормальним слухом при 20 або 30 дБ низькочастотних звуків. Проте немає чіткої реакції на клацання в дитини з ураженням слуху навіть при 103 дБ.

Програми універсального скринінгу слуху в новонароджених та раннього втручання (УСНРВ)

Програми універсального скринінгу слуху в новонароджених та раннього втручання розроблені в багатьох країнах світу для раннього виявлення СПУС. Основи його проведення були закладені на Гавайях та в Род-Айленді (США) після впровадження відповідних нормативних документів у 1990 та 1992 р., які вимагали виконання скринінгу слуху в усіх новонароджених цих штатів. Від цього часу впроваджено велику кількість програм в багатьох країнах.

Ефективність програм УСНРВ

Без універсального скринінгу слуху середній вік ідентифікованих хворих становив від 19 до 36 міс (Stein et al., 1990; Mace et al., 1991; Harrison et al., 1996; Yoshinaga

Itano, 2003). Ці показники набагато більші від сучасних загальноприйнятих (NIH, 1993; Joint Committee on Infant Hearing, 1995) (СПУС слід виявляти у дітей віком до 3 міс, а при його визначенні треба забезпечити адекватну допомогу дітям у віці до 6 міс). Цей віковий поріг є загальноприйнятим стандартом, і багато програм УССНРВ прийняли такі показники (Geal-Dog et al., 2002; Johnson, 2002; Mehl et al., 2002). Без скринінгу в США середній вік дітей, у яких діагностувалося ураження слуху, становив 20 міс (Yoshinaga-Itano, 2004). Після впровадження програми скринінгу слуху середній вік, в якому проводилось втручання, знизився до 5-7 міс (US Preventive Services Task Force, 2002).

Багато програм показують, що універсальний скринінг при народженні призвів до суттєвого зниження (часто до 6 міс або менше) середнього віку дітей, у яких ідентифікувалось СПСУ або проводилось з цього приводу втручання (Keren et al., 2002; Mehl et al., 2002; Vamford, 2003; Harrison et al., 2003). Повідомляють, що наслідком програми в США є початок втручання у дітей віком до 6 міс (Hayes, 2001).

Чи раннє втручання поліпшує результати?

Перші заклики до якомога ранньої діагностики та допомоги немовлятам з ураженням слуху пролунали понад 60 років тому (Ewing, 1944). Основним у ранньому втручанні є забезпечення доступу до звуків протягом критичного періоду мовного розвитку, оскільки спроможність розвивати мову суттєво погіршується з віком внаслі-

док психологічних (порушення функціонування слухового аналізатора) та психосоціальних (увага, практика, навчання) факторів (Downs et al., 1999; Neville et al., 2002). З огляду на наявність критичних періодів психоневрологічного та лінгвістичного розвитку, виявлення ураження слуху, застосування адекватного звукопідсилення (слухові апарати) та біомедичної технології (кохлеарна імплантація), необхідна якомога раніша стимуляція слуху, ще до розвитку мовних дефіцитів (Downs et al., 1999; Kirk et al., 2002; Miyamoto, 2002). Якщо проводити навчання протягом критичного періоду мовного розвитку, то розмовна мова розвиватиметься добре.

Хоча доступ до звуків під час такого критичного періоду розвитку дуже важливий для дитини з тяжким або глибоким ураженням слуху (коли “звуковий вхід” мінімальний), раннє адекватне втручання також важливе для дітей з легким і помірним ураженням слуху, бо навіть легші форми приглухуватості істотно порушують мовний та психоневрологічний розвиток дитини (Owen et al., 2004).

Без ранньої ідентифікації ураження слуху «важко, а може й неможливо для багатьох дітей з ураженням слуху освоїти фундаментальні основи мови, соціальні та когнітивні навички, які забезпечать основу для подальшого навчання та успішного проживання в суспільстві. Раннє втручання також прискорює розвиток дітей з ураженням слуху, що робить їх більш успішними у школі та більш продуктивними членами суспільства» (Healthy people, 2000).

Рекомендації щодо впровадження скринінгу слуху в новонароджених в Україні

1. Універсальний скринінг слуху в новонароджених можливий, корисний та виправданий.
2. В усіх дітей, які не пройшли первинний скринінг у пологовому будинку, слід виконати швидке аудіологічне обстеження та забезпечити ефективне втручання, коли підтверджено ураження слуху.
3. Для максимальної ефективності програма скринінгу повинна бути універсальною, тобто включати усіх новонароджених дітей.
4. Для максимальної ефективності програма скринінгу повинна досягнути високого охоплення та високої частоти звертання на подальше обстеження.
5. Для максимальної ефективності програма скринінгу повинна бути скоординованою і теоретично ідеально розробленою, тому вона повинна включати тренінги та перевірки персоналу, забезпечення повної і доступної інформації для батьків на усіх етапах програми, забезпечення які-

сного функціонування, спостереження за виявленими дітьми, систему повідомлення, моніторингування та дорадницьку службу для батьків дітей з ураженням слуху.

6. Ефективний універсальний скринінг не замінює необхідність уважного спостереження та постійного нагляду за дітьми в аспекті слухової поведінки та мовного розвитку для виявлення ураження слуху у тих з них, яких не обстежували в скринінгу або в яких розвивається стійке ураження слуху в пізнішому віці.

Перші кроки скринінгу слуху в новонароджених в Україні

Основи скринінгу слуху в новонароджених в Україні закладені на початку 2000-х років фахівцями Інституту отоларингології ім. проф. О.С. Коломийченка АМНУ в Києві. Перший масштабний локальний практичний проект дослідження слуху в новонароджених почато в 2006 р. за практичної та фінансової допомоги уряду Нідерландів (МАТРА проект) у двох областях України (Львівська та Чернігівська). У цьому пілотному проекті використано модель світового стандарту програми універсального скринінгу слуху в новонароджених.

На початку роботи проекту було проведено в Україні та Нідерландах кілька тренінгів персоналу пологових будинків щодо навчання їх методиці дослідження слуху за допомогою скринінгової ОАЕ. В чотирьох пологових будинках встановлені апарати скринінгової ОАЕ (фірми *Echocheck*), і від червня 2006 р. почато обстеження усіх дітей, народжених у цих пологових будинках.

Досліджувались обидва вуха у кожній новонародженої дитини. При відсутності реакції внутрішнього вуха на звуковий подразник результат фіксується як негативний (ОАЕ -), при наявності – як позитивний (ОАЕ +).

Новонароджені, які не пройшли ОАЕ (ОАЕ -), обстежувалися за методом ОАЕ повторно перед виписуванням з пологового будинку. Якщо і тут дитина не проходила тест ОАЕ, то третій раз вона направлялася до отоларинголога та обстежувалася у віці 1 міс. При виявленні ОАЕ (-) через 1 міс дається направлення в Київський інститут отоларингології для остаточної діагностики стану слуху. Діти з позитивним результатом скринінгу направляються на подальше обстеження, яке складається з комбінації аудіологічного дослідження (діагностична АВР)

та отоларингологічного обстеження, для остаточного з'ясування, чи дитина має ураження слуху.

Перші результати

Попередні результати роботи нідерландського проекту в Україні такі. За період від червня 2006 р. по вересень 2007 р. з 10282 дітей, народжених у цих 4 пологових будинках, обстежено 8089 методом скринінгової ОАЕ. Показник охоплення скринінгом становить 79%. З цієї кількості було виявлено 110 дітей з результатом ОАЕ (-) на одне вухо, та 89 – з результатом ОАЕ (-) на обидва вуха.

Нідерландська програма продовжує працювати. Виявлені та скориговані певні особливості впровадження та роботи її в Україні. Дуже важливим результатом є те, що у відповідь на роботу нідерландського проекту в кінці 2006 р. вперше в Україні розроблена та від 2007 р. впроваджується Державна цільова програма допомоги особам зі зниженим слухом у Львівській області. Основним компонентом її є матеріальне забезпечення програми скринінгу слуху – закупівля в кінці 2007 р. на кошти державного бюджету апаратів скринінгової ОАЕ для пологових будинків та апарату об'єктивної аудіометрії слухових викликових потенціалів для сурдологічного кабінету обласної дитячої лікарні.

В наступному році діагностичний компонент програми стане завершеним на рівні однієї області – тобто повний цикл обстеження (від скринінгу в пологових будинках до остаточного діагнозу за допомогою об'єктивної аудіометрії) буде працювати в одній області. На 2008-2009 роки запланована подальша закупівля апаратів скринінгової ОАЕ для пологових будинків Львівської області та розширення скринінгу слуху в новонароджених на всю область.

1. Bamford J. Preliminary Results, Sydney Newborn Hearing Screening Conference. – Sydney, 2003.
2. Dalzell L., Orlando M., MacDonald M. et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrolment in early intervention // *Ear Hear.* – 2000; 21:118-30.
3. 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:i-iv 1-176.
4. Downs M.P., Yoshinaga-Itano C. The efficacy of early identification and intervention for children with hearing impairment // *Pediatr. Clin. North Am.* – 1999; 46:79-87.
5. Erenberg A., Lemons J., Sia, C., Trunkel D., Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention // *American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing 1998. – 1999. – Pediatrics.* – 1999; 103:527-30.
6. Ewing I.R., Ewing A.W.G. The ascertainment of deafness in infancy and early childhood // *J. Laryngol. Otol.* – 1944:309-333.
7. Friedland D.R., Fahs M.C., Catalano P.J. A cost-effectiveness analysis of the high risk register and auditory brainstem response // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 1996; 38:115-30.
8. Gabbard S.A., Northern, J.L., Yoshinaga-Itano C. Hearing Screening in newborns under 24 hours of age // *Seminars in Hearing.* - 1999; 20:291-305.
9. Geal-Dor M., Levi H., Elidan Y., Arad I. The hearing screening program for newborns with otoacoustic emission for early detection of hearing loss // *Harefuah.* - 2002; 141:586-90, 668.
10. Harrison M., Roush J. Age of suspicion, identification, and intervention for infants and young children with hearing loss: a national study // *Ear Hear.* - 1996; 17:55-62.
11. Harrison M., Roush J., Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss // *Ear and Hearing.* - 2003:89-95.
12. Hayes D. Newborn hearing screening: selected experience in the United States // *Scand. Audiol. Suppl.* - 2001:29-32.
13. Healthy people 2000. National health promotion and disease prevention objectives. - Washington DC: US Department of Health and Human Services.
14. Jacobson J.T., Jacobson C.A., Spahr R.C. Automated and Conventional ABR Screening Techniques in High Risk Infants // *J. Am. Acad. Audiol.* - 1990; 1:187-195.
15. Johnson A.N. Update on newborn hearing screening programs // *Pediatr. Nurs.* - 2002; 28:267-70.
16. Joint Committee on Infant Hearing: 1994 Position Statement. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing // *Pediatrics.* - 1995; 95:152-6.
17. Keren R., Helfand M., Homer C., Mc Phillips H., Lieu T.A. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening // *Pediatrics.* – 2002; 110:855-64.
18. Kirk K.I., Miyamoto R.T., Lento C.L., Ying E., O'Neill T., Fears B. Effects of age at implantation in young children // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* - Suppl 2002; 189:69-73.
19. Mace A.L., Wallace K.L., Whan M.Q., Stelmachowicz P.G. Relevant factors in the identification of hearing loss // *Ear and Hearing.* - 1991:287-293.
20. Mason J.A., Herrmann K.R. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement // *Pediatrics.* - 1998; 101:221-8.
21. Maxon A.B., White K.R., Culpepper B., Vohr B.R. Maintaining acceptably low referral rates in TEOAE-based newborn hearing screening programs // *J. Commun. Disord.* - 1997; 30:457-75.
22. Mehl A.L., Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening // *Pediatrics.* - 2002; 109:E7.
23. Miyamoto R. Early Cochlear Implantation in Congenitally Deaf Children - Keynote address, 2nd International Conference on Newborn Hearing Screening: Diagnosis and Intervention. - Como, Italy, 2002.
24. Nekahm D., Weichbold V., Welzl-Mueller K., Hirst-Stadlmann A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol, 1980-94 // *Scand. Audiol.* - 2001; 30:197-202.
25. Neville H., Bavelier D. Human brain plasticity: evidence from sensory deprivation and altered language experience // *Prog. Brain Res.* - 2002; 138:177-88.
26. NIH Consensus Statement Online: Early Identification of hearing impairments in infants and young children. - Bethesda MD: National Institutes of Health, 1993:1-24.
27. Owen K.E., Shoup A.G., Brenski A. Case presentations demonstrating the importance of diagnostic testing and medical management for babies with a unilateral hearing screening referral // *International Conference on Newborn Hearing Screening, Diagnosis and Intervention.* - Como, Italy, 2004.
28. Schulman-Galambos C., Galambos R. Brain stem evoked response audiometry in newborn hearing screening // *Arch. Otolaryngol.* - 1979; 105:86-90.
29. Stein L.K., Jabaley T., Spitz R., Stoakley D., McGee T. The hearing-impaired infant: patterns of identification and habilitation revisited // *Ear Hear.* - 1990; 11:201-5.
30. US Preventive Services Task Force: Newborn Hearing Screening. - Recommendations and Rationale, 2002.

31. van Straaten H.L. Automated auditory brainstem response in neonatal hearing screening // *Acta Paediatr.* - Suppl 1999; 88:76-9.
32. Watkin P.M. Neonatal screening for hearing impairment // *Semin. Neonatol.* - 2001; 6:501-9.
33. Yoshinaga-Itano C. Early Identification and Intervention: Sensitive periods of development // *Pediatrics Conference.* - Barcelona, Spain, 20-21 October, 2003.
34. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening and early hearing detection and intervention systems // *Journal of Communication Disorders.* – 2004: 451-465.
35. Zochodne B., Brown D.K., Dort J.C. Universal newborn hearing screening programs // *Can Nurse.* - 2001; 97:23-6.

Надійшла до редакції 12.01.08.

© Д.І. Заболотний, Ф.Б. Юрочко, 2008

**УНИВЕРСАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ СЛУХА У
НОВОРОЖДЕННЫХ В УКРАИНЕ – ПЕРВЫЕ
ШАГИ НИДЕРЛАНДСКОГО ПРОЕКТА**

Заболотный Д.И., Юрочко Ф.Б. (Киев)

Резюме

Рассмотрены основные методики скрининга слуха, а также типы тестирования новорожденных – ОАЭ и АBR. Представлены программы универсального скрининга слуха у новорожденных и раннего хирургического вмешательства у них, обсуждается их эффективность. Даны рекомендации для использования скрининга слуха у таких пациентов, описываются первые результаты его применения в Украине.

**UNIVERSAL HEARING SCREENING IN
NEWBORNS IN UKRAINE – FIRST STEPS OF
NETHERLAND PROJECT**

Zabolotny D.I., Yurochko F.B. (Kyiv)

Summary

It is regarded major techniques of hearing screening and also testing types of newborns with OAE and absolute bed rest. It is presented programs of universal hearing screening in newborns and early surgical intervention, its efficacy is discussed. It is given the recommendations for use of hearing screening in those patients, it is described the first results of its application in Ukraine.