Насоки за провеждане на неонатален слухов скрининг

Доц. д-р Петър Руев, д.м.

Отдление УНГ Болести

Болница „Тракия“ – гр. Стара Загора

E-mail: petar.rouev@mail.bg

Болница “Тракия” - Стара Загора

Stara Zagora

Отделение Неонатология
Отделение Детски болести
Отделение УНГ Болести

Болница Тракия

Тракийски Университет

Тракийски Център по Кохлеарна имплантация

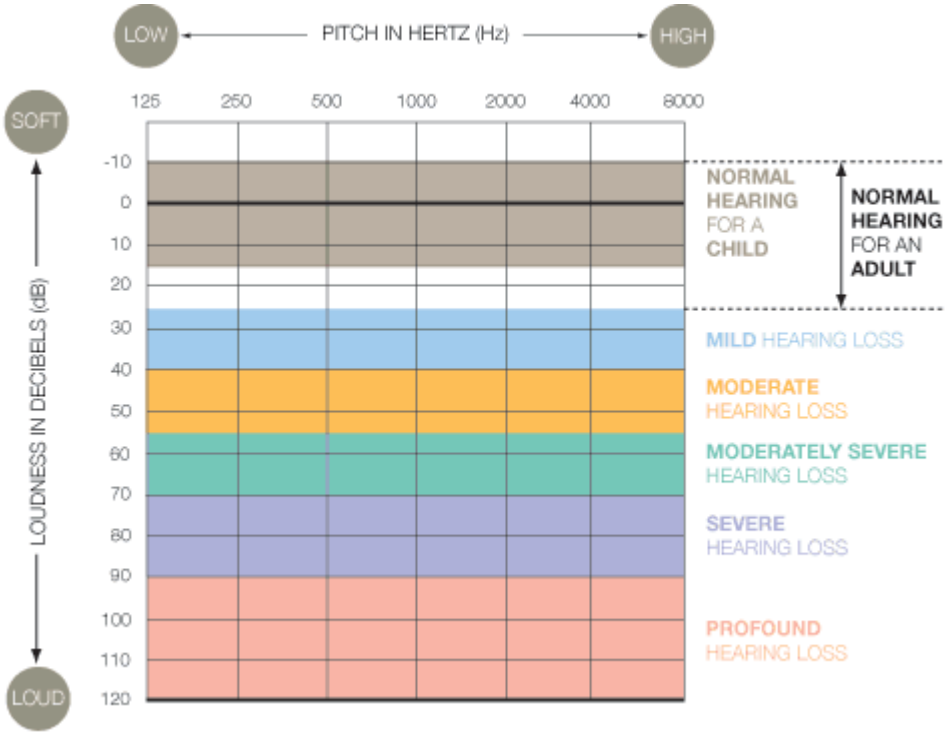
За какво става въпрос?

- Честотата **~1÷3/1000** за физиологичните отделения за новородени и **~2÷4/1000** – за интензивните отделения **[JCIH, 2000].**
- Слухови увреждания – перманентна двустранна или едностранна, звукоприемна или звукопроводна загуба на слуха, средно **40 dB** или повече (500 до 4000 Hz) **[JCIH, 2000].**
- Всички новородени с такава загуба на слуха да бъдат открити в най-ранна възраст **[JCIH, 2000].**

Аудиторна невропатия

- **Auditory Neuropathy / Dyssynchrony Spectrum Disorder** (**ANSD**) - нарушение на слуха, при което кохлеята приема нормално звуците, но сигналите, напускащи кохлеята, са дезорганизирани или самият слухов нерв не обработва звука нормално.
- Честота на слуховата невропатия – **1 %**!

Степен на увреждания на слуха



Description	Range (in dB)
Slight	16 – 25 dB
Mild	26 – 40 dB
Moderate	41 – 55 dB
Moderately severe	56 – 70 dB
Severe	71 – 90 dB
Profound	>90 dB

[Van Naarden et al. *Pediatrics* 1999;103(3):570-5.]

Развитие на говора

- Децата със слухови увреждания, открити в резултат на проведен неонатален слухов скрининг, имат 2.5 пъти по-добро развитие на говора през първите 5 години от живота, сравнени с деца със слухови увреждания, които не са били подложени на неонатален слухов скрининг, т.е. при които **намалението** на слуха е открито след 6-месечна възраст.
  [Yoshinaga-Itano et al., *J Perinatology.*, 2000]
- Освен това е доказано, че слабите, но персистиращи слухови увреждания у децата водят до забавено развитие на говора и речта.
  [Ross, *Volta Rev.*, 1990]

Неонатален слухов скрининг

- Под понятието "**Универсален Неонатален Слухов Скрининг**" (УНСС) се разбира цялостната програма по откриване на вродената и придобита глухота в неонаталната и кърмаческа възраст и рехабилитацията на тези деца [*JCIH Pediatrics 1995;95:152-6.*].
- Скрининг върху всички новородени ("**total population**").
- Скрининг само върху рисковите за увреда на слуха новородени ("**high-risk population**").
- Установено е, че ~45% от децата с увреждания на слуха не притежават рискови фактори за слухова увреда [*Mauk et al. Ear Hear 1991;12:312-9.*]

Рискови фактори за увреждания на слуха

- Фамилна анамнеза за вродена или къснопоявяваща се увреда на слуха
- Конгенитална инфекция (Toxoplasmosis, Rubeolla, Cytomegalovirus, Syphilis, и Herpes type II)
- Краниофациални аномалии
- Тегло при раждането под 1500 грама
- Тежко депресивно състояние при раждането (APGAR 0-4/1 min. или 0-6/5 min.; липса на спонтанно дишане за 10 min.; персистираща хипотония до 2-я час от живота)
- Хипербилирубинемия, изискваща обменно кръвопреливане
- Ототоксични медикаменти >5 дни: аминогликозидни антибиотици (Gentamycin, Amikacin, Tobramycin, Kanamycin, Streptomycin) и/или бримкови диуретици
- Бактериален менингит
- Механична вентилация >5 дни
- Синдроми (CHARGE Sy, Pendred Sy, Goldenhar Sy, Usher Sy, Neurofibromatosis-II, Wardenburg Sy и др.)

45% от децата със слухови увреждания са без рискови фактори за това!
Активно проследяване на рисковите новородени!

Въведение

- **Универсалният неонатален слухов скрининг** (УНСС) е ключова стъпка в програмите за ранно откриване на децата с увреден слух и е предпоставка за последваща интервенция.
- От IX.2015 г. УНСС е задължителен в България.
- Съществуват редица организацонни проблеми (Вж. Фани Михайлова, Неонатален Слухов Скрининг 2016-2019 г., София, 2022).

Водещи принципи: 1-3-6

- Всички бебета трябва да бъдат подложени на скрининг на слуха преди изписване от родилното отделение и не по-късно от едномесечна възраст с обективно определяне на резултатите.
- Всички бебета, чийто първи скрининг след раждането и всеки последващ повторен скрининг изискват допълнителни тестове, трябва да получат цялостна отологична и аудиологична оценка, за да се потвърди състоянието на слуха им не по-късно от 3-месечна възраст.
- Всички бебета, които са глухи или с увреден слух в едното или двете уши, трябва да бъдат незабавно насочени към ранна интервенция до 6-я месец от живота, за да получат целенасочени и подходящи услуги.

Подкрепа за семействата

- Трябва да се предоставят подходящи интердисциплинарни програми за ранна интервенция за идентифицираните бебета и техните семейства от специалисти, запознати с нуждите и потребностите на децата, които са глухи или с увреден слух.
- След диагностицирането на слухова загуба детето и семейството трябва да получат незабавен достъп до услуги за ранна интервенция (включително слухови апарати и други технологии и услуги за рехабилитация), които отразяват предпочитанията и целите на семейството за тяхното дете и които трябва да бъдат предложени възможно най-скоро след поставяне на диагнозата, но не по-късно от шестмесечна възраст.
- Програмата трябва да бъде ориентирана към семейството, с гарантирани права и неприкосновеност на бебето и семейството чрез информирано и споделено вземане на решения и съгласие от страна на семейството, в съответствие с националните насоки.
- Семействата трябва да имат достъп до информация за всички ресурси и програми за интервенция, както и до подкрепа и консултации относно образователните и комуникационните/езиковите нужди на детето.

Контрол на програмата

- Програмите за ранна интервенция трябва да стъпват върху доказани практики и да градят върху силните страни, информирания избор, езиковите традиции и културните вярвания на семействата, на които помагат.
- Информационните системи на EHDI трябва да бъдат проектирани и обвързани с клинични електронни здравни досиета и националните информационни системи.
- Наблюдението на ежедневните дейности, слуха, развитието, комуникацията, образователния напредък и общото здраве и благосъстояние на бебето от добре обучени специалисти трябва да съставлява част от EDHI програмата за всички бебета и деца, независимо от резултата от неонаталния им слухов скрининг.
- Ефективните правила, управлението и отчетността следва да бъдат ясно дефинирани и подкрепени от ефективни системи.
- Мониторинг и оценка на програмата: непрекъснат преглед и подобрение съгласно съответните здравни услуги и етични стандарти.

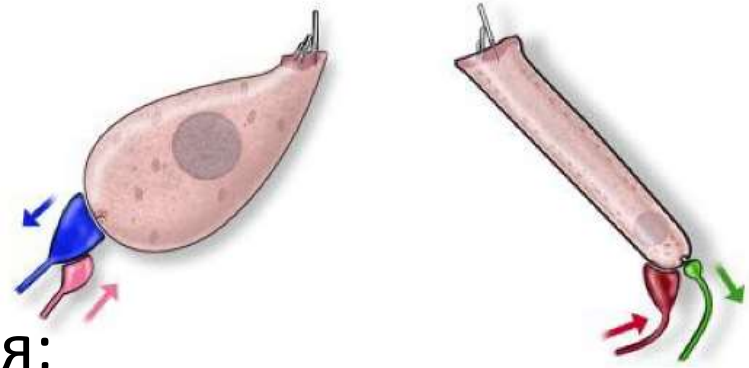
Ранно откриване и идентификация на слухова загуба

- **1-3-6** [JCIH 2019].
- **1-2-3** В държавите, в които вече съществуват дългогодишни програми за ранно откриване на увреден слух и интервенция и в които капацитетът на здравната система позволява, бебетата трябва да бъдат подложени на скрининг до 1-месечна възраст, диагностицирани до 2 месец и включени в ранна интервенция до 3 месец от живота.

Методи за слухов скрининг

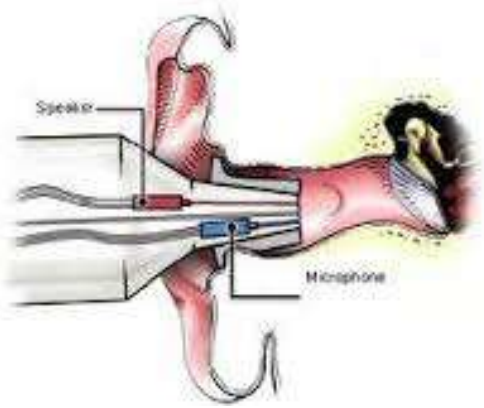
- Под понятието **скрининг** се разбира изследване на група от обикновенно асимптоматични индивиди за откриване на онези, които имат висока вероятност за дадено заболяване, чрез прилагане на нескъп диагностичен тест
  [*Dircks JH. (Ed.) Stedman's coucise medical dictionary. Baltimore, 1997:787.*].
- Програмите за слухов скрининг могат да се базират на **автоматично** регистриране на:
  -**слухови стволови евокирани потенциали**, A-ABR;
  -**отоакустични емисии**, A-OAE.

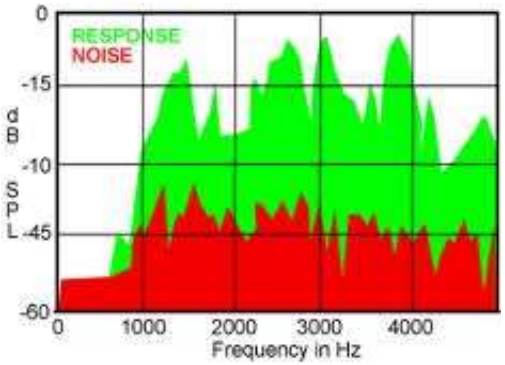
Отоакустични емисии

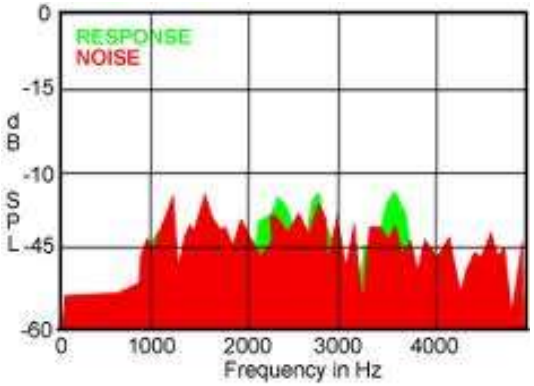


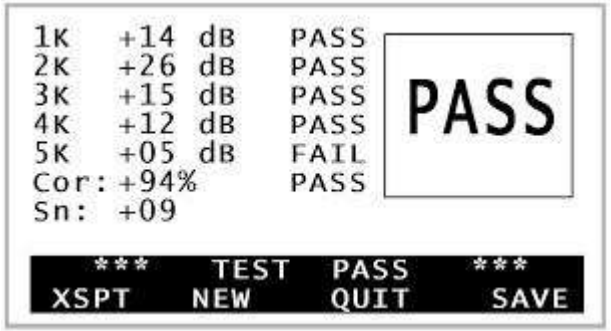
- ОАЕ (особености):
  -демонстрират се до 30 dB слухова загуба;
  -дават индиректна информация;
  -не зависят от неврологичното съзряване на организма.
- Транзиторни евокирани отоакустични емисии (ТЕОАЕ): все повече се налагат като стандарт в инициалния слухов скрининг!
- Дисторзионни продукти на отоакустични емисии (DPOAE): имат предимството, че могат да се регистрират и в по-шумна акустична среда!

Принцип на ТЕОАЕ

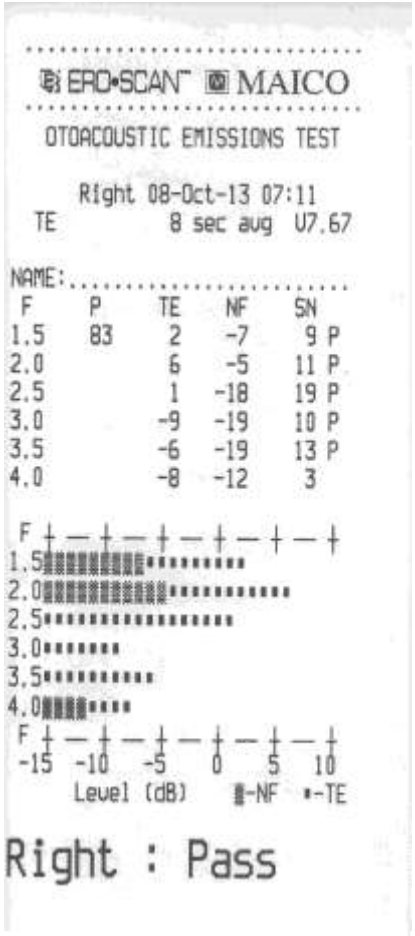








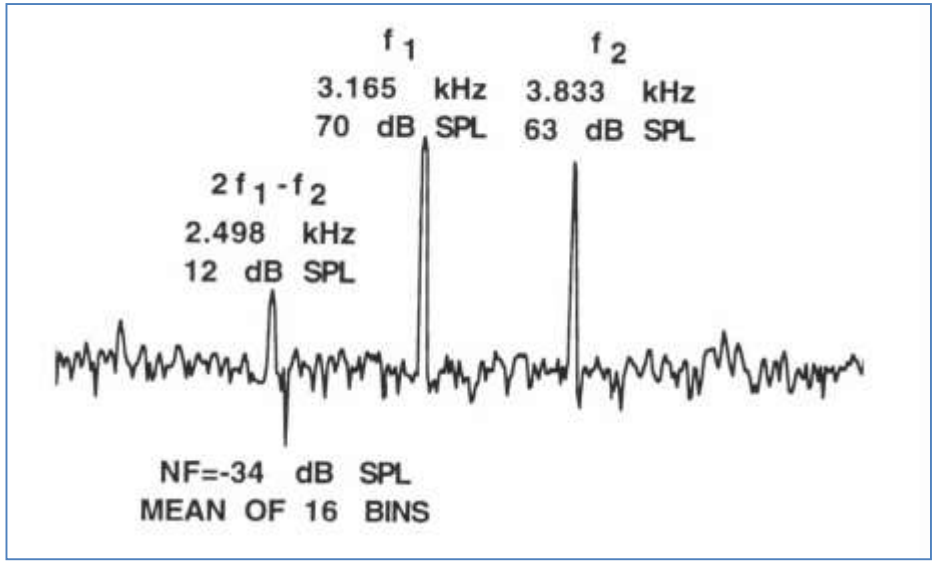
TEOAE

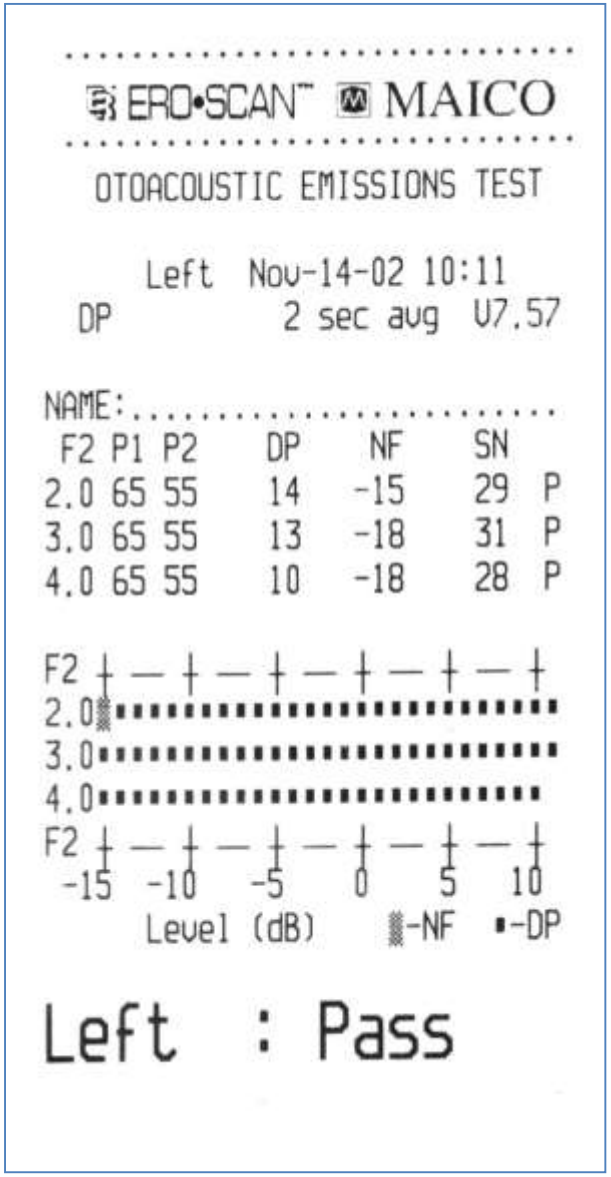


- Персонал провеждащ скрининга:
  -педиатри (>70%)
  -медицински сестри (>5%)
  -акушерки (>20%)
  -техници (<1%)
  -аудиолози (<5%)
  -други (<1%)

Принцип на DPOAE

- Резултат от ERO•SCAN →
- Принцип на DPOAE ↓





Ранна диагноза – нива на компетентност

Ново	Къде?	Как?
I ниво Скрининг	Родилни отделения Неонатални интезивни отделения	Двустъпален слухов скрининг: Инициален слухов скрининг преди изписването от отделението последвано във случаите на “Refer” от повторно изследване 3-4 седмици по-късно
II ниво Ранна диагноза	Специализирани аудиологични центрове	Кърмачетата които са отпаднали от повторното изследване се насочват за цялостна аудиологична оценка с OAE и BERA, вкл. тимпанометрия.
III ниво Лечение и рехабилитация	Специализирани аудиологични центове по кохлеарна имплантация	Оценка на слухопротезирането чрез ASSRs и ECochG. Евентуално последваща кохлеарна имплантация

Критерии за успех

- За успешен UNHSP говорим, когато над **95%** от новородените са изследвани:
- **Инициален / повторен слухов скрининг**
- **Цялостна аудиологична оценка**
  -Отоскопия
  -Оценка на поведението
  -Тимпанометрия
  -OAE (TEOAE, DPOAE)
  -ABR тестване
  -ЯМР или CT сканиране.

TEOAE, EroScan, Maico Diagnostics

Слуховия скрининг е само 1-я етап

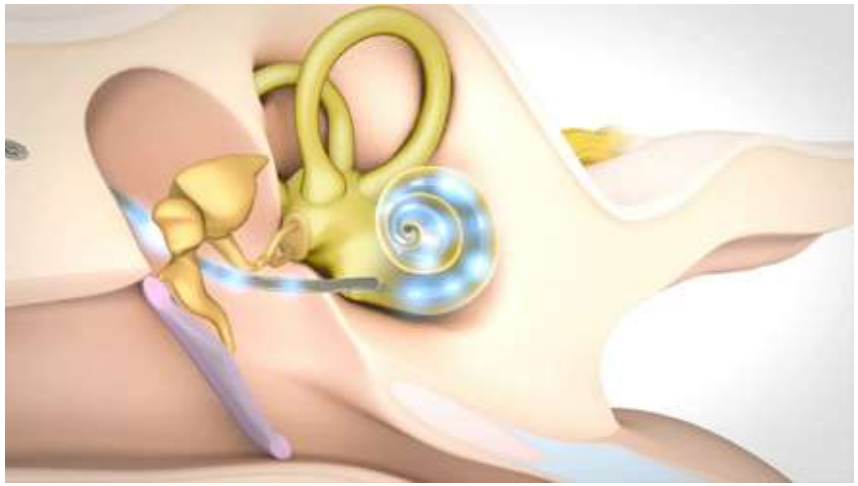
- Повсеместен неонатален слухов скриниг ➜ през 1-я месец.
- Цялостна аудиологична оценка на децата отпаднали от първоначалното тестуване ➜ до края на 3-я месец.
- Рехабилитация и слухоптотезиране ➜ не по-късно от 6-я месец.
- Кохлеарна имплантация ➜ около 1-вата година.
- Интердисциплинарно обгрижване ➜ в течение на месеци и години.

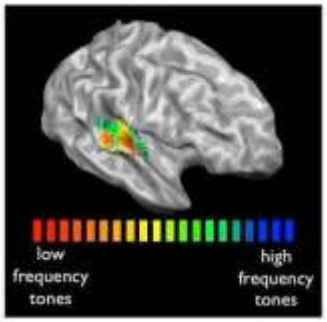
Какво е кохлеарен имплант (CI)

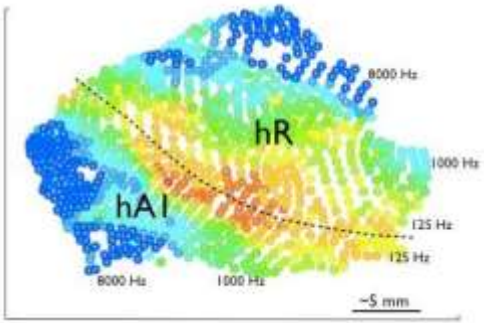
- Вътрешно / Външно тяло

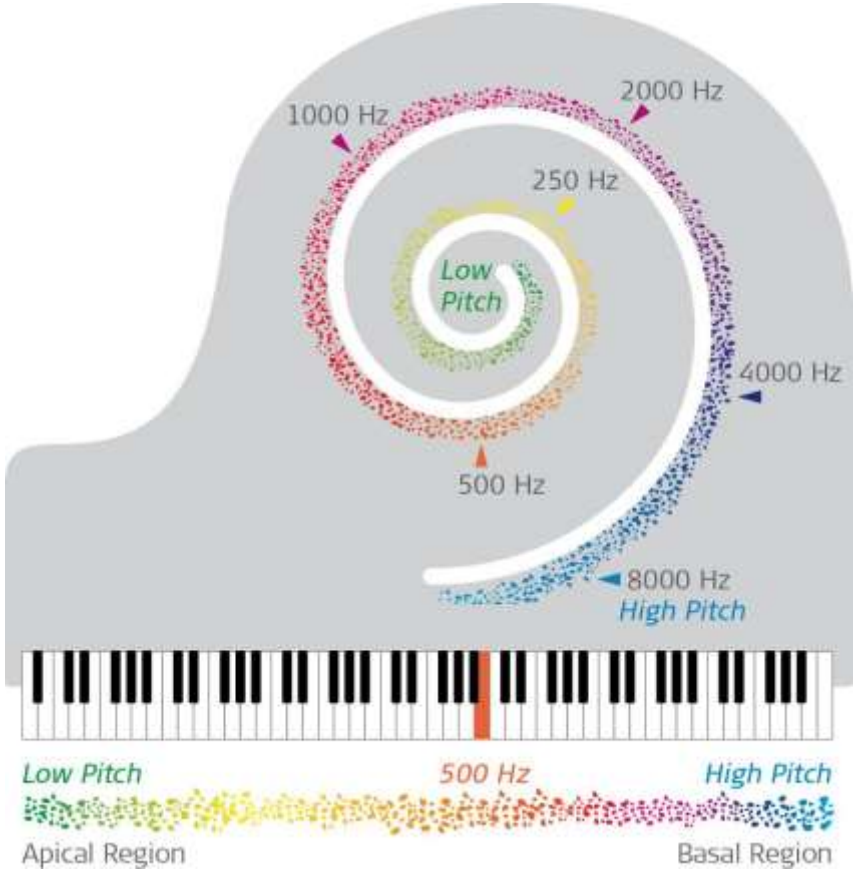
24 мм / 47.3 мм

Как работи CI?









Кохлеарна имплантация

- Индикации при липса на успех след 6 месеца адекватно слухопротезиране:
  -**деца до 24 месеца**: много тежка загуба на слуха (90> dB).
  -**деца над 24 месеца**: тежка загуба на слуха (70> dB).

Изводи

- **При децата** средната възраст на кохлеарната имплантация досега беше относително висока поради липсата на Универсален Неонатален Слухов Скриниг (УНСС).
- С въвеждането на **УНСС в Република България** се очаква средната възраст на кохлеарната имплантация значително да се намали.
- **При децата** успеха от кохлеарната имплантация зависи най-вече от участието на родителите в целият процес на слухово-речева рехабилитация.

Заключение

- На сегашния етап от развитието на медицинската практика единствената възможност за ранно откриване на вродената глухота е въвеждането на **УНСС**.
- **Ранната слухово-речева рехабилитация** на децата със слухови увреждания е необходима предпоставка за постигане на максимална лингвистична и комуникативна компетентност.
- Въвеждането на повсеместен УНСС е отговорна задача от **национално значение**.

Бъдещо технологично развитие

- Фетален слухов скрининг!
- Ранна кохлеарна имплантация (< 3 месечна възраст)!
- Слухови импланти:

  -напълно имплантируеми;

  -самозареждащи се;

  -запазващи структурите на вътрешното ухо;
- Регенеративна слухова терапия!

Благодаря за вниманието!