

Universell hørselsscreening av nyfødte med otoakustiske emisjoner

Bakgrunn. Forekomsten av medfødt hørselstap er 1–2 per 1 000 nyfødte – høyere enn hypotyreose og fenyktonuri til sammen. I flere land gjøres derfor universell hørselsscreening av nyfødte med ny, bærbar teknologi basert på otoakustiske emisjoner og/eller automatisert hjernestammeresponsaudiometri. Dette er første norske rapport fra universell hørselsscreening av nyfødte før hjemreise fra barselavdeling og nyfødtintensivavdeling.

Metode og materiale. Alle nyfødte i Østfold i perioden 1.1. 2000–31.12. 2001 (n = 5 712) fikk tilbud om testing av hørsel med otoakustiske emisjoner. Ved manglende emisjoner på begge ører etter to tester ble barna henvist til hørselssentralen. Her ble de undersøkt med stasjonær otoakustisk emisjonsapparat, ev. med hjernestammeresponsaudiometri i narkose.

Resultater. 98,8 % av barna ble testet og 97,0 % hadde målbare otoakustiske emisjoner etter to tester. Hos 15 av 169 barn henvist til hørselssentralen ble utredningen ikke fullført etter ønske fra foreldrene. 23 barn fikk utført hjernestammeresponsaudiometri. Medfødt hørselstap ble påvist hos seks barn (1,0/1 000) ved en gjennomsnittlig alder på 6,1 måneder. Tre barn (0,6/1 000) hadde konduktivt hørselstap pga. bilateral sekretorisk otitt.

Fortolkning. Vi mener denne modellen av screening for medfødt hørselstap er hensiktsmessig og kostnadseffektiv. Den påviste incidens av medfødt hørselstap tilsvarende funn ved studier i andre land. Antall falskt positive tester kan reduseres ved å supplere totrinns otoakustisk emisjonstest med automatisert hjernestammeresponsaudiometri før hjemreise fra sykehuset.

Universell hørselsscreening av nyfødte er etablert ved en rekke sykehus i flere land i de senere år. I 1998 anbefalte en europeisk konsensuskonferanse intensivert innsats for diagnostisering av medfødt hørselstap (1). American Academy of Pediatrics anbefalte i 1999 å starte universell nyfødtsscreening etter definerte retningslinjer (2). I juni 2000 vedtok den britiske regjering prinsipielt å innføre universell nyfødtsscreening for medfødt hørselstap (3).

Bakgrunnen for den intensiverede innsats for tidlig diagnose av medfødt hørselstap er på den ene side at tilstanden forekommer hyppig (1–2/1 000 nyfødte) og erkjennelsen av at den språk-

Sven-Harald Anderssen

s-hander@online.no

Jannicke Andresen

Barneavdelingen

Ronny Andersen

Lars Sponheim

Øre-nese-hals-avdelingen

Sykehuset Østfold

1603 Fredrikstad

Anderssen S-H, Andresen J, Andersen R, Sponheim L.

Universal screening of congenital hearing impairment.

Tidsskr Nor Lægeforen 2002; 122: 2187–9

Background. The incidence of congenital hearing impairment is 1–2/1,000 – higher than for congenital hypothyroidism and phenylketonuria combined. Universal screening of hearing impairment has been introduced in many countries with portable otoacoustic emission (OAE) and/or automated auditory brainstem response (AABR), but not in Norway. This is the first Norwegian report on universal hearing screening of newborns before hospital discharge.

Materials and methods. All newborns in Østfold County (n = 5,712) in 2000 and 2001 were offered an OAE test on the second day in nursery by a two-step model. After two tests without OAE signals bilaterally, the infants were referred to the audiology clinic.

Results. 98.8 % of the newborns were tested. Of these, 97.0 % had a pass response after two tests. 169 (3.0 %) were referred to the audiology clinic; 15 were withdrawn from follow-up examination by their parents. 23 infants had auditory brainstem response audiometry done, and sensorineural hearing impairment was found in six (1.0/1,000). Three infants (0.6/1,000) had conductive hearing impairment.

Interpretation. Our screening model was appropriate and cost-effective. The incidence of congenital hearing impairment was similar to that reported by others. The number of parental refusals should be reduced. This may be achieved by adding an AABR to the two OAE tests.

☞ Se også side 2177

lige utvikling og dermed kommunikasjons- evnen i vanlig skole og arbeidsliv står i en klar sammenheng med alder ved oppstart av medisinsk og audiopedagogisk habilitering (4). På den annen side har den teknologiske utvikling gitt gode diagnostiske hjelpemidler som otoakustisk emisjonstest og automatisert hjernestammeresponsaudiometri. Dette er bærbar instrumenter som har enkel betjening og som gir et automatisert svar uten rom for tolking og som derfor er velegnet for screening av store populasjoner. Begge metodene regnes for å ha en andel falskt negative tester nær null og en andel falskt positive tester på 2–9 % (5). Ved å kombinere metodene har man kunnet redusere andelen falskt positive tester til 0,56 % (5).

Det er dokumentert at dagens system med distraksjonstest ved 7–8 måneders alder er utilfredsstillende på grunn av meget lav sensitivitet (6). Dette gjenspeiles også ved at gjennomsnittsalder ved diagnose av medfødt hørselstap fortsatt er 2,5 år, en alder hvor mye av habiliteringspotensialet er tapt (7). Det er anbefalt at habilitering bør starte ved seks måneders alder (6, 8). I Statens helsetilsyns Veileder for helsestasjons- og skolehelsetjenesten (9) er ikke otoakustiske emisjoner som screeningmetode tatt med, mens det i Helsetilsynets utredning om somatiske undersøkelser av barn og unge (10) er anført at utenlandske erfaringer med otoakustiske emisjoner bør gjennomgås, eventuelt bør det gjøres et prøveprosjekt med metoden som screening. Det er ikke tatt stilling til om screeningen bør gjennomføres i barselavdeling eller på helsestasjon. De internasjonale anbefalingene i favør av barselavdeling er entydige (6, 11). Statens helsetilsyn nedsatte i 1999 en bredt sammensatt gruppe for utredning av diagnostikk og habilitering av medfødt hørselstap. Denne gruppen har nå kommet med sine anbefalinger (12).

Det stilles generelle krav for å gjøre screening av store populasjoner for en definert sykdom (13): Testmetoden skal være enkel og med høy spesifisitet og sensitivitet, det skal ikke foreligge bedre testmetoder, det må foreligge en behandlingsmulighet, det må innebære en forbedring å få denne behandlingen og screeningen må være kostnadseffektiv. I retningslinjer fra American Academy of Pediatrics anbeføres også spesifikke krav til hørselsscreening: dekningsgraden må være over 95 %, alle barn med bilateralt hørselstap > 35 dB må diagnostiseres, andelen falskt positive screeningstester skal være under 3–4 %, andelen falskt negative skal være tilnærmet null, og testene skal gjøres enten med otoakustiske emisjoner eller automatisert hjernestammeresponsaudiometri eller med begge metodene (2).

Vi har tidligere publisert erfaringer med testing av risikobarn med otoakustiske emisjoner som var innlagt i vår nyfødtintensivavdeling (14). Med bakgrunn i disse og de internasjonale erfaringer og anbefalinger med universell screening, ønsket vi å gjennomføre universell screening med otoakustiske emisjoner av alle nyfødte innlagt i vår barsel- eller nyfødtintensivavdeling. Vi ønsket spesielt å evaluere implementering av screeningen innenfor avdelingenes vanlige drift uten tilførsel av ekstra ressurser. I tillegg ønsket vi å undersøke dekningsgrad, andel falskt positive tester, konsekvenser for den videre oppfølging av alle som ble henvist til hørselssentralen og forekomst av medfødt hørselstap i Østfold.

Tabell 1 Universell hørselsscreening av nyfødte med otoakustiske emisjoner i barsel- og nyfødtintensivavdeling med oppfølging på hørselssentral

	Antall	(%)
<i>Barsel-/nyfødtintensivavdeling</i>		
Fødte i perioden	5 712	–
Frafall i barselavdeling	69	(1,2)
Antall barn som ble testet med otoakustiske emisjoner	5 643	(98,8)
Påvist hørsel etter en test	5 162	(91,5)
Påvist hørsel etter to tester	5 476	(97,0)
<i>Innlagt i barselavdeling</i>		
Henvist til hørselssentralen	132	(2,8)
<i>Innlagt i nyfødtintensivavdeling</i>		
Henvist til hørselssentralen	37	(4,1)
Henvist til hørselssentralen totalt	169	(3,0)
<i>Hørselssentralen</i>		
Påvist hørsel etter en til tre otoakustiske emisjonstester	131	–
Frafall før tredje otoakustiske emisjonstest	7	–
Henvist til hjernestammeresponsaudiometri	31	–
Frafall	8	–
Utført hjernestammeresponsaudiometri	23	–
	Antall	(%)
<i>Diagnose</i>		
Bilateralt hørselstap (en døv, en med alvorlig hørselstap, en med moderat hørselstap)	3	(0,5)
Ensidig moderat hørselstap	3	(0,5)
Herav fra barselavdeling	4	(0,9)
Herav fra nyfødtintensivavdeling	2	(2,2)
Bilateral sekretorisk otitt med moderat hørselstap	3	(0,5)

Materiale og metode

Pasienter

Screening av hørsel ble tilbudt alle nyfødte i barselavdelingen og nyfødtintensivavdelingen i perioden 1.1. 2000–31.12. 2001. Det ble født 5 712 barn i perioden. De aller fleste av barna som ble født hjemme (n = 65), ble undersøkt av barnelege andre dag og fikk tilbud om testing samtidig. Fødeavdelingen ved Sykehuset Østfold Fredrikstad er fylkets eneste, og undersøkelsen omfatter tilnærmet alle barn som er født i fylket.

Teknologi

Screeningen ble gjort med Madsen Echo-Screen, som er et bærbart og automatisert instrument for testing av otoakustiske emisjoner. Apparatet består av en lydgenerator med prosesseringsenhet som er koblet til en øre-sonde med kabel og veier om lag 600 g. Stimulus er bredbåndsklikk med 75–80 dB intensitet. I cochlea genereres en respons gjennom aktive bevegelser av ytre hårceller. Disse forplantes gjennom mellomøret og trommehinne til ytre øregang, hvor det oppstår lyd som registreres av en mikrofon i øre-sonden. Responsene prosesseres så automatisk, og forutsatt lite støy i omgivelsene og at barnet er rolig, gis svaret som enten «pass» (negative funn) eller «refer» (positive funn). Denne teknologien påviser både konduktive hørselstap og kokleær dysfunksjon, som er

regnet å omfatte 99 % av medfødt døvhet eller tunghørhet. Hørselstap over 25–30 dB i frekvensområdet 1,5–4 kHz gir ingen emisjoner ved denne testen. Sensitiviteten er oppgitt til 100 % og spesifisiteten 92–97 %.

Barsel- og nyfødtintensivavdeling

Testingen ble i startfasen utført av barnepleiere i barselavdelingen. Ved pilotforsøk hadde tidsbruken vært mellom ti sekunder og tre minutter per øre, noe som ville innebære en effektiv testtid daglig på om lag 30 minutter. Den initiale opplæring og løpende kvalitets-sikring ble gjort av audioingeniør ved hørselssentralen. Opplæringen i starten bestod i teknisk informasjon, tilkobling til barnets øre, kalibrering, tolking av display, klargjøring før neste pasient og dokumentasjon. Innføringen varte under en time. De fleste pleierne ved barselavdelingen fikk etter hvert opplæring i screeningmetoden slik at man var sikret at screeningen kunne gjøres alle dager i året.

Påviste emisjoner på ett øre ble ansett å være tilstrekkelig for å få godkjent test, siden dette er tilstrekkelig for den auditive språkutvikling. Testen vil ikke alltid fange opp barn med basstap og kombinerte bass- og diskanttap. Siden disse barna har normale emisjoner i mellomtoneområdet, vil nytteverdien av høreapparatilpasning for tap utenom området være meget begrenset. I til-

legg vil man heller ikke få en frekvensspesifikk diagnose ved hjernestammeresponsaudiometri (auditory brainstem response).

Testingen ble gjort andre dag. Øregangen ble først rensket forsiktig med bomullspinne i ytre deler. Øre-sonden ble så satt inn mens det ble dratt varsomt i øreflippen. Det ble lagt vekt på at barnet var rolig og at bakgrunnsstøyen var lav. Hvis det ikke kunne påvises emisjoner på minst ett øre ved første test, ble det gjort ny test tredje eller fjerde dag. Barnet ble henvist til hørselssentralen for videre oppfølging hvis det ved denne andre testen ikke kunne påvises emisjoner på minst ett øre. Foreldrene ble informert muntlig og skriftlig om at dette var et prosjekt og at testingen var frivillig. Hvis barnet ble utskrevet fra barselavdelingen før testingen var avsluttet, ble det gjort avtale om tid for ny test innen en til to uker. Når det gjaldt barn som ble født hjemme og ikke var blitt kontrollert av barnelege, ble foreldrene ringt opp og gitt tilbud om testing, mens barna som kom til barnelegekontroll ble testet samme dag. Barn som var innlagt i nyfødtintensivavdelingen ble testet i siste uke før utreise. Ansvaret for denne testingen hadde spesielle barnepleiere.

Hørselssentralen

Ved hørselssentralen ble det gjort ny emisjonstesting med stasjonært otoakustisk emisjonsutstyr (ILO 88, Otodynamics, England). Hvis det ikke ble påvist emisjoner på minst ett øre, ble testen gjentatt innen fire uker. Hvis det fortsatt ikke kunne påvises emisjoner ble barnet henvist til øre-nese-hals-lege for medisinsk undersøkelse og ny otoakustisk emisjonstest. Hvis man ikke fikk avklaring her, ble barnet henvist til hjernestammeresponsaudiometri i narkose.

Dokumentasjon

Utføringen av testen ble dokumentert i samme bok som nyfødtscreeening for hypotyreose og Føllings sykdom. Dette var den mest oversiktlige, samtidig som det er en etablert metode for dokumentasjon. I nyfødtintensivavdelingen ble resultatet også ført i barnejournalen som informasjon til helsestasjonene. Det ble opprettet egen hørselsbok for dokumentasjon av alle som ble testet mer enn en gang og alle som ble henvist videre til hørselssentralen. Her ble også alle registrert som kun hadde påvist hørsel på ett øre. Helsestasjonen ble ikke informert om resultatet av testen.

Resultater

Barsel- og nyfødtintensivavdeling

Andelen barn med målbare otoakustiske emisjoner økte fra 91,5 % til 97,0 % ved å utføre to tester (tab 1). I alt ble 169 barn (3 %) henvist til hørselssentralen i løpet av toårsperioden hvorav 132 (2,8 %) fra barsel- og 37 (4,1 %) fra nyfødtintensivavdelingen. Hørselen ble godkjent på kun ett øre hos 892 barn (15,8 %). Det totale frafallet var 69 barn (1,2 %), dvs. en dekningsgrad på 98,8 %.

Hørselssentralen

Av de 169 barna som ble henvist til hørselssentralen for videre utredning, kunne det påvises normal hørsel hos 131 med stasjonært otoakustisk emisjonsutstyr ved en til tre tester. Sju barn ble trukket av foreldrene fra videre undersøkelse før tredje test. 31 barn ble henvist videre til hjernestammeresponsaudiometri i narkose. Foreldrene til åtte av disse trakk barnet fra denne undersøkelsen, fordi de mente at barnet hadde normal hørsel, og at de vurderte narkose som unødvendig og uønsket. Tre av de totalt 15 barna som ble trukket fra videre undersøkelse, hadde minst to familie-medlemmer med hørselstap, og 11 (73,0%) av de 15 barna ble trukket før tre måneders alder.

Ved 23 hjernestammeresponsaudiometrier fant man at seks barn (1,0/1 000) hadde sensorinevralt og tre (0,6/1 000) konduktivt hørselstap. Fire (0,9/1 000) av de seks barna med sensorinevralt hørselstap kom fra barselavdelingen, hvorav foreldrene til ett barn begge var døve. To (2,2/1 000) kom fra nyfødttintensivavdelingen og var født etter 25. og 31. svangerskapsuke (fødselsvekt hhv. 740 g og 1 470 g. Det største barnet var intrauterint utsatt for maternelt stoffmisbruk. Ett barn i nyfødttintensivavdelingen som var født i innkjøringsfasen for studieperioden startet, fikk påvist bilateral døvhet, men er ikke med i materialet. Barnet var født i 24. svangerskapsuke med fødselsvekt 465 g og hadde en medfødt cytomegalovirusinfeksjon. Barnet hadde en meget komplisert nyfødtpperiode og har i dag en alvorlig cerebral parese.

Den positive prediktive verdi ved henvisning til denne undersøkelsen var 0,39. Tilsvarende var den positive prediktive verdi 0,053 ved manglende emisjoner etter to otoakustiske emisjonstester i barsel- og nyfødttintensivavdelingen. Gjennomsnittlig alder ved diagnose var 6,1 måneder (spredning 1–11 måneder).

Diskusjon

Internasjonalt har man gjort gode erfaringer med forskjellige modeller for hørselsscreening i nyfødtpperioden. Screening er utført av audiografer, audioingeniører, pleiepersonnel med spesialopplæring, frivillige med spesialopplæring og andre (15). Det viktigste er ikke hvem som gjør testen, men at den gjøres før hjemreise fra barselavdelingen, at personalet har fått god opplæring, og at det gjøres en løpende kvalitetssikring av screeningen. Vårt valg av barnepleierne ved barselavdelingen som ansvarlig personale var betinget i lokale forhold ved at de var motiverte for screeningen og samtidig hadde mye erfaring gjennom nyfødtscreeningen på hypotyreose og Føllings sykdom. Vi antar at dette gjelder for de fleste sammenliknbare avdelinger i landet. Opplæring og kvalitetssikring ved audioingeniør fra hørselssentralen var viktig, og det ble utviklet en enkel modell både for å finne løsning på tekniske problemer i startfasen og henvisningsrutiner. Våre rutiner for praktisk gjennomføring av screeningen, informasjonsskriv til foreldre

og til helsestasjoner og dokumentasjonspraksis fungerte hensiktsmessig. Foreldrene var nærmest utelukkende positive til screeningstilbudet i barselavdelingen.

Insidensen av medfødt hørselstap er sammenliknbar med andre studier (16, 17). Vi har også bekreftet at det er en høyere risiko for hørselstap hos barn som har vært innlagt i nyfødttintensivavdeling. Diagnosen ble stilt noe sent (6,1 måneder) på grunn av problemer med å få prioritert narkose for hjernestammeresponsaudiometri. De tre barna med ensidig moderat hørselstap antas å ha hatt forbigående sekresjon i motsatt mellomøre, noe som har gitt falskt positiv test. Det må også antas at de tre barna med bilateralt, konduktivt hørselstap har hatt dette fra fødselen av, da man ikke har fått påvist emisjoner ved i alt fem otoakustiske emisjonstester.

Andelen barn som hadde negative funn ved screening (97,0%) er lik rapporter fra andre studier hvor det er gjort screening med otoakustiske emisjoner etter en tottrinnsmodell (5). Dekningsgraden på 98,8% er innenfor anbefalte grenser fra American Academy of Pediatrics (2). Likevel innebærer modellen at 160 barn med falskt positiv test i barselavdelingen ble henvist til hørselssentralen og fulgt opp der, med de bekymringer som følger med. Det er derfor ønskelig at en betydelig andel av disse får en avklaring av sin hørsel allerede før hjemreise fra barselavdelingen.

Det er beklagelig at så mange som 15 av de 169 barna henvist til hørselssentralen ble trukket fra utredningen før hørselsstatus ble avklart. Begrunnelsen fra foreldrene var oftest at de mente at barna hadde hørsel og at de anså videre utredning som unødvendig, spesielt hjernestammeresponsaudiometri i narkose. Det er særlig beklagelig at tre av disse 15 barna hadde flere i slekten med hørselstap, og at to av disse var blant de åtte som ble trukket fra hjernestammeresponsaudiometri. Det kan synes som om foreldre med tilfeller av hørselstap i familien opplever at belastningen med utredningen er så stor at de velger å trekke barnet fra undersøkelsen. Disse forhold og det faktum at nesten tre av fire barn som ble trukket fra videre undersøkelse på hørselssentralen, ble trukket før tre måneders alder, understreker behovet for en avklaring av hørselsstatus før hjemreise fra barselavdelingen. Dette er det mulig å oppnå ved å supplere tottrinns testing med otoakustiske emisjoner med automatisert hjernestammeresponsaudiometri i barselavdelingen (5). Man vil slik kunne oppnå en rask og sikker avklaring av hørselen for nærmest alle. Dette er også anbefalt av Helsetilsynets gruppe (12). I vårt materiale ville dermed om lag 10–15 barn bli henvist til hørselssentralen årlig, hvorav tre til fem barn vil ha medfødt hørselstap.

Behovet for universell hørselsscreening av nyfødte er godt dokumentert i en rekke studier og er allerede under gjennomføring i flere land (16, 17). Vi har vist at innføring av screeningen i den vanlige drift i en stor norsk barselavdeling lar seg gjøre uten å tilføre

ekstra ressurser utover teknisk investering (kr 40 000 i 1999). Det vil derimot bli et økt press på hørselssentralene for tidlig medisinsk og audiopedagogisk habilitering. Dette vil sannsynligvis innebære økte utgifter for oppfølging av barna fra en tidligere alder, men vil samfunnsøkonomisk være gunstig og senere gi det enkelte barn helt andre muligheter i vanlig skole og samfunnsliv.

Støtte til innkjøp av utstyr er mottatt fra Legat til medisinsk forskning, og fra Divisjon Kvinne/Barn, Sykehuset Østfold Fredrikstad.

Litteratur

1. Lutman ME, Grandori F. Screening for neonatal hearing defects. European consensus statement. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 95–6.
2. American Academy of Pediatrics. Task force on newborn and infant hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics* 1999; 103: 527–30.
3. Kennedy CR. Neonatal screening for hearing impairment. *Arch Dis Child* 2000; 83: 377–83.
4. Fjermedal O, Laukli E. Hørselstap hos barn. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1989; 109: 233–9.
5. Kennedy C, Kimm L, Thomson R, Davis A. False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 2000; 356: 1903–4.
6. 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: 1–176.
7. Kværner KJ, Arnesen AR. Hearing impairment in Oslo born children 1989–91. *Scand Audiol* 1994; 23: 233–9.
8. Fisch L. The significance of early auditory stimulation. *Br Audiol* 1990; 24: 141–2.
9. Veileder for helsestasjons- og skolehelsetjenesten. Veiledningsserie 2–98. Oslo: Statens helsetilsyn, 1998.
10. Somatiske undersøkelser av barn og unge fra 0–20 år. Utredningsserie 1–98. Oslo: Statens helsetilsyn, 1998.
11. Joint committee on infant hearing year 2000 position statement. Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. www.audiology.org/professional/positions/jcih-early.pdf (19.3.2002).
12. Elverland HH, Mjøltnes O, Hjørnevik B, Arnesen AR. Tidlig diagnose av døvhet og alvorlig hørselstap. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2002; 122: 2194–7.
13. Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Public health papers no. 34. Genève: WHO, 1968.
14. Størdal K, Anderssen S-H, Lunde JT, Andersen R, Sponheim L. Tidlig diagnose av medfødte hørselstap. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1998; 118: 4076–8.
15. Early identification of hearing loss. Implementing newborn hearing screening programs. Rockville, MD: U.S. Department of Health & Human Services. Health Resources & Services Administration, 1999.
16. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352: 1957–64.
17. Mehl AL, 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.