Maastricht University Medical Centre
MUMC

Neonatale gehoorscreening, en daarna...

de zorg voor het slechthorende kind

JR Hof
27 mei 2014

Gehoorscreening

- Doel
  - Aantonen van een permanent conductief, perceptief of gemend gehoorverlies
  - Vroege interventie

Vroege gehoordiagnostiek

- Verwachting dat vroege detectie van gehoorverlies ten goede komt aan het gehoor, cognitie, taal en sociaal-emotioneel welbevinden van het kind.

- Een voorspoedige taalontwikkeling van het kind is primair het gevolg van de onmiddellijke inzet van brede interventie na de diagnose en niet van de vroege detectie van het gehoorverlies zelf.

Moeller, 2000; Yoshinago Itano,2004.

Neonatale gehoorscreening

- Ingevoerd in NL 2002-2005
- Vervanging CAPAS:
  - Jongere leeftijd van screening en verwijzing (> 40 dB)
  - Minder last van tijdelijke geleidingscomponent
  - Kinderen met “achterstand” niet goed te meten

Prevalentie gehoorverlies

- NICU populatie 3.2%
- Algemene populatie 0.1%

NICU patiënt

- Conductief gehoorverlies
  - Gehoorgang
  - OME obv maagsondes, O2 slangetjes
- Perceptief gehoorverlies
  - Cochleair
  - Retro-cochleair

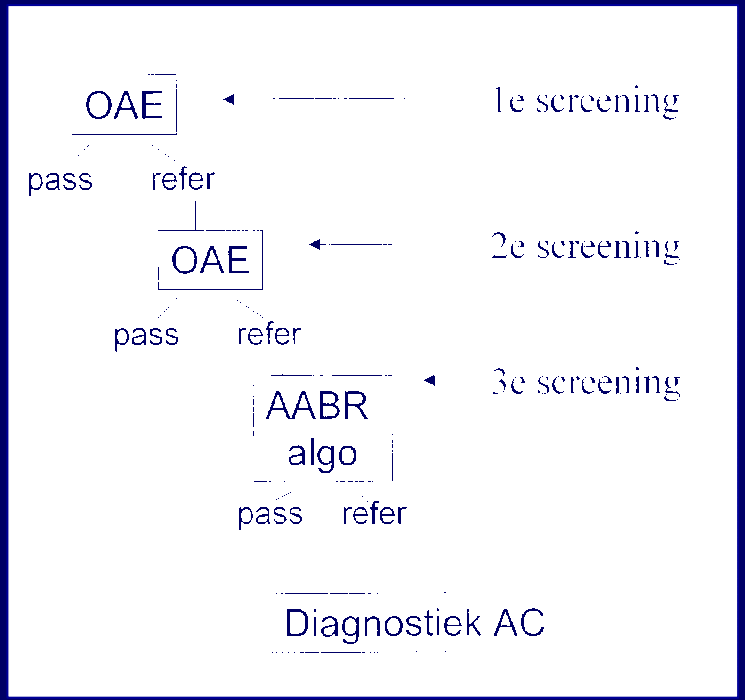
Risicofactoren SNHL NICU

- Familial history of permanent childhood sensorineural hearing loss
- In utero infections, such as cytomegalovirus, herpes, toxoplasmosis or rubella
- Craniofacial anomalies, including morphological abnormalities of the pinna, ear canal, nose and throat
- Birth weight less than 1500 g
- Hyperbilirubinemia at serum levels requiring exchange transfusion
- Ototoxic medications, including but not limited to aminoglycosides alone or in combination with loop diuretics
- Cerebral complications (bacterial meningitis)
- Severe birth asphyxia (APGAR scores <5 at 1 min or <7 at 5 min.)
- Assisted ventilation lasting 5 days or longer
- Syndromes: stigmata or other findings associated with a syndrome known to include a sensorineural and/or conductive hearing loss

Risk factors for hearing loss in the neonatal period according to the American Joint Committee on Infant Hearing 1994

Diagnostiek

- NICU
  - ALGO (35- 40 dB)
- JGZ
  - OAE (35 dB)



Veranderde zorgvraag

- Begeleiding ouders (gezinsbegeleiding)
- KNO onderzoek
- Diagnostisch traject
  - Medisch
  - Audiologisch

Combi spreekuur

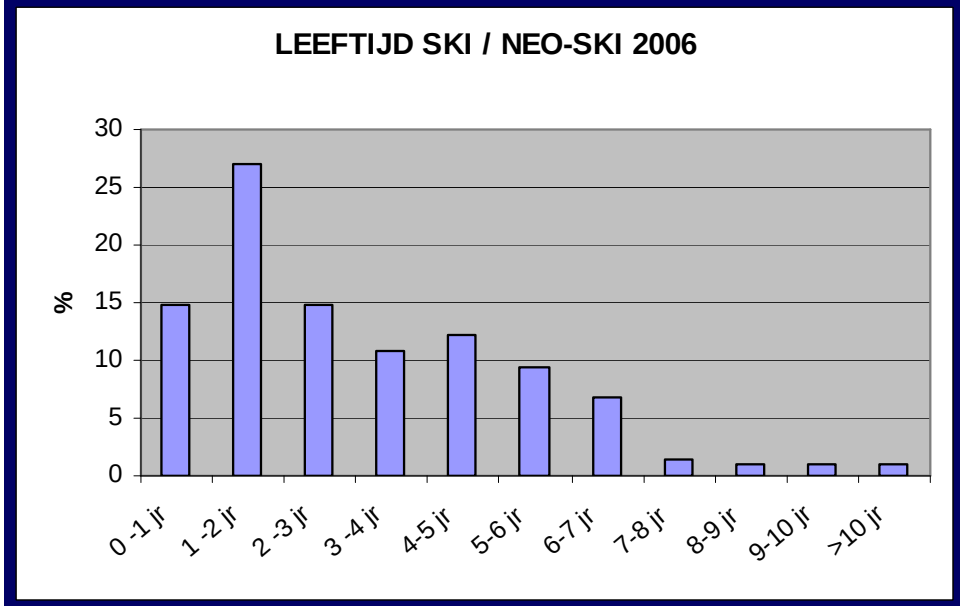
- Kinderaudioloog
- KNO arts
- Getrainde kinder-akoepedistes
- Gezinsbegeleiding
- Neonatoloog

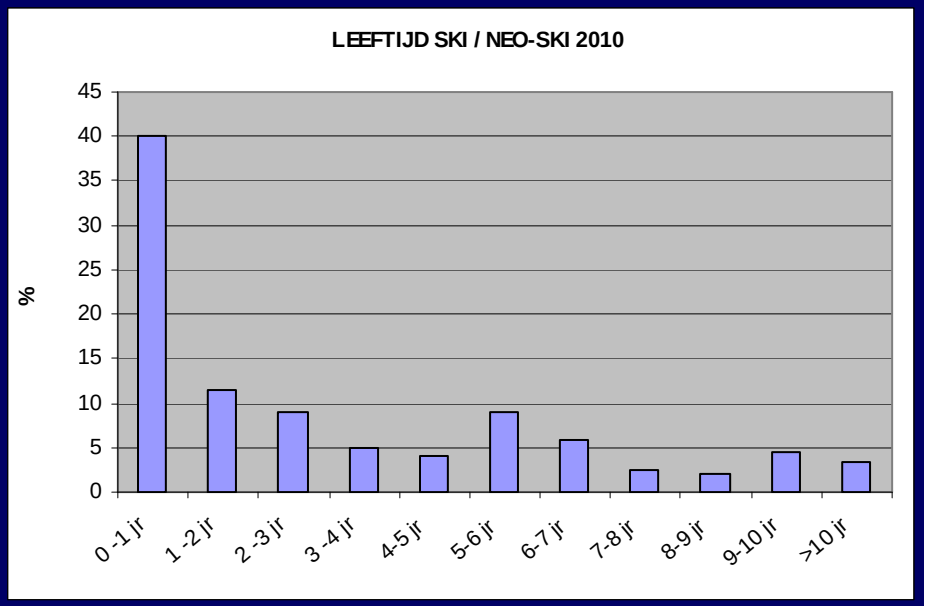
- Genetica, radiologie
- (oogheelkunde, kinderneurologie)

Neonatologie

- Algemeen onderzoek
- Maturatie, algehele ontwikkeling

Leeftijdsverschuiving diagnostiek





Tijdspad richtlijnen

- Audiologische evaluatie < 3 maanden na uitval neonatale screening
- Start revalidatie < 6 maanden

- Voldoet ons multidisciplinaire team ruimschoots aan

Doel diagnostisch traject

- Oorzaak gehoorverlies
  - Niet urgent bij unilateraal of mild gehoorverlies
- Identificatie gehoorverlies
  - Urgent
- Betrouwbare gehoordrempel is essentieel voor een passende interventie

Ontwikkeling auditieve systeem

- Aanleg structuren
- Neurale uitrijping
- Plasticiteit van hersenschors

- Voorwaarden:
  - Interne (genetische) factoren
  - Externe (sensorische) factoren → **stimulatie**

Variabelen medisch

- Kind
  - Maturatie
  - Effusie middenoor
  - Algehele (neurologische) ontwikkeling
    - Vertraagd bij gehoorverlies
    - Gehoordrempel lager bij algehele achterstand
      - 1/3 populatie uitval neonatale screening heeft ook iets anders
      - “Growing into deficits”

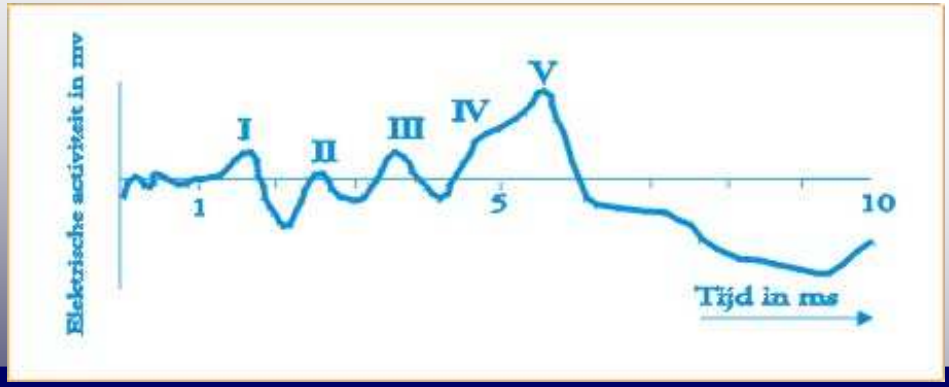
Variabelen audiologisch

- Gehoor
  - Veranderde gehoordrempel
    - Perceptief
    - Conductief
  - Betrouwbaarheid gehoordrempel

Ideale gehoormeting

- Objectief ernst van het gehoorverlies
- Oorspecifiek
- Frequentie specifiek
- Perceptieve drempel bepaling, ook ingeval van een geleidingscomponent

BERA

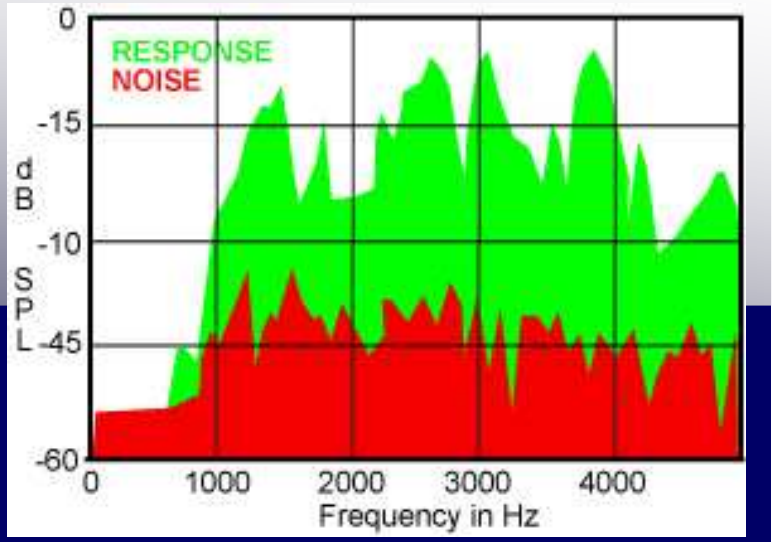


- Gouden standaard
- Duurt lang, stil liggen
  - jonge kinderen < 3-5 mnd
- Cave premature/dysmature kinderen, BERA patroon afhankelijk van auditieve maturatie
- Komt heel goed overeen met 3 kHz

ASSR

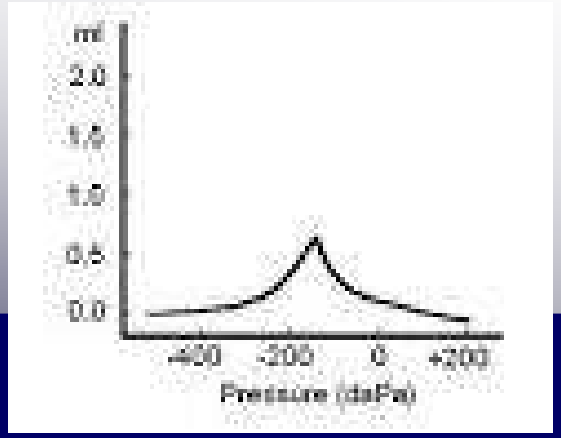
- Auditory Steady State Response
- Duurt lang, stil liggen
  - jonge kinderen < 3-5 mnd
- Meerdere frequenties
  - 500, 1000, 2000, 4000 Hz
- 1 en 4 Hz best overeenkomend

OAE



- Otoacoustic emission
- Cochlea
- Functioneel middenoor
- Meestal TEOAE/CEOAE
- Snel
- 35 dB

Tympanogram



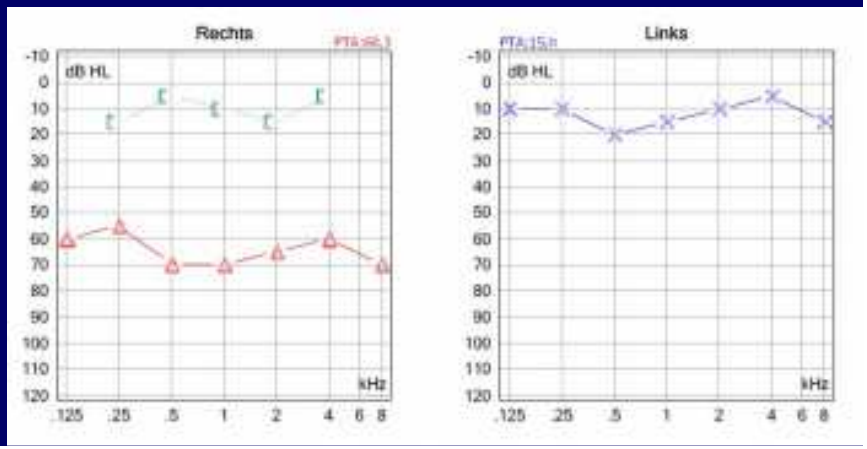
- 226 Hz >9 mnd
- 1000 Hz < 3 mnd
- Beide frequencies 3-9 mnd
- Snel
- Vocht, perforatie, onderdruk
- Cave cerumen, smalle gehoorgang

Observatie audiometrie

- BOA (behavioural observation audiometry)
  - 0-3 mnd
- VRA (visual reinforced audiometry)
  - 3 mnd tot 2,5 jr

Toonaudiogram

- Kinderaudiometrie
  - Bloktest 2,5 – 4 jaar
  - 3 jaar cognitie
  - < 3,5 met 2 personen
- Normaal toon audiogram
  - > 4 jaar



Medische analyse

- Multidisciplinair team
- Radiologie (CT/MRI)
- Genetica
- cCMV (concert studie/hielprik)

KNO onderzoek

- Algemeen KNO onderzoek
- Speciale aandacht:
  - Oorschelp
  - Vaak beperkt tot otoscoop
  - Diepte gehoorgang
  - Aspect soms TV beperkt
  - Craniofaciale kenmerken

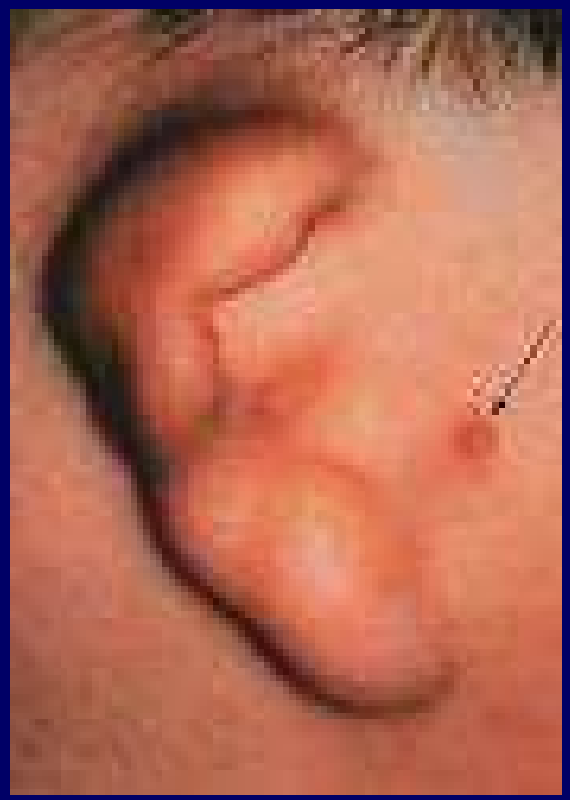
Etiologie slechthorendheid

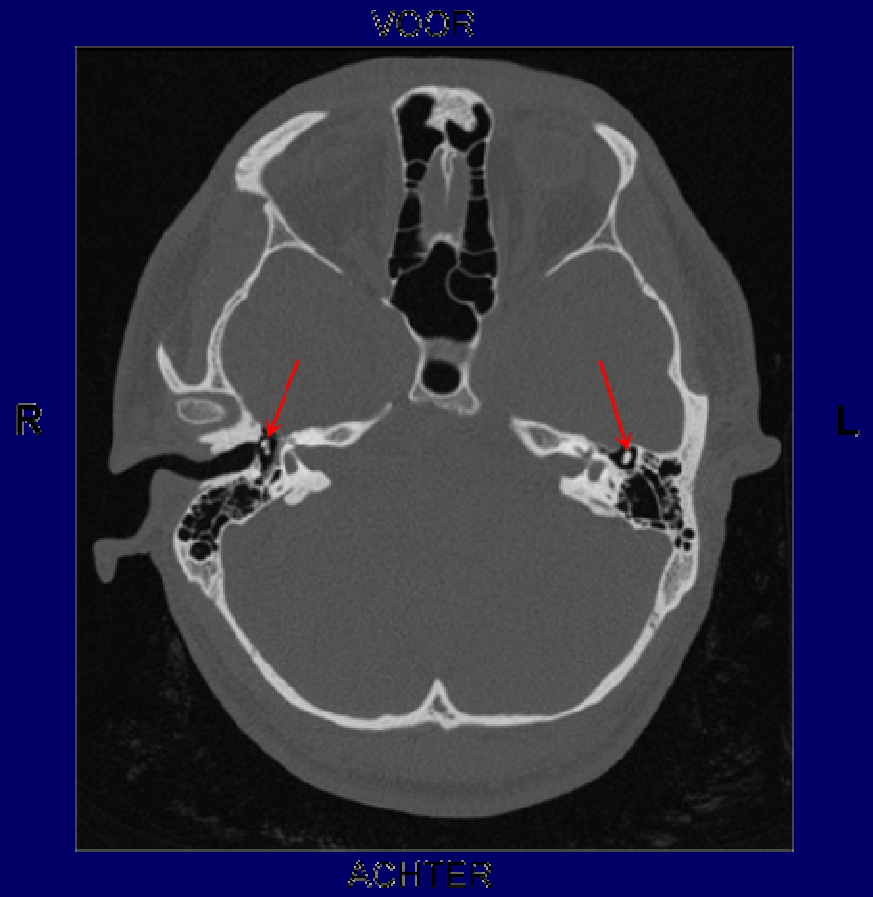
- Percentage algemeen
  - Genetisch 50%
  - Non-genetisch 25%
  - Onbekend 25%
- Decibel studie
  - Verworven 30% (mn pre- en perinatale oorzaken)
  - Genetisch 39%
  - Divers 7%
  - Onbekend 24%

Conductief gehoorverlies

- Extern
  - Oorschelp en gehoorgang
- Middenoor
  - Trommelvlies
  - Malleus
  - Incus
  - Stapes
  - Ronde en ovale nis

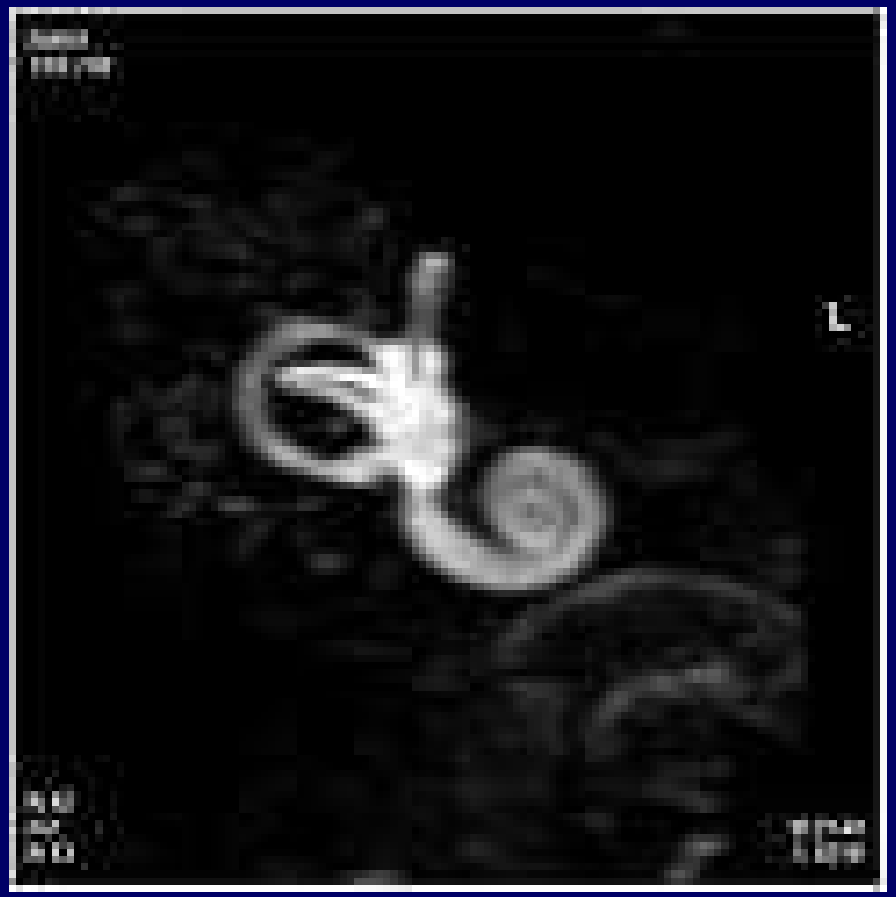
Atresie oor, gehoorgang



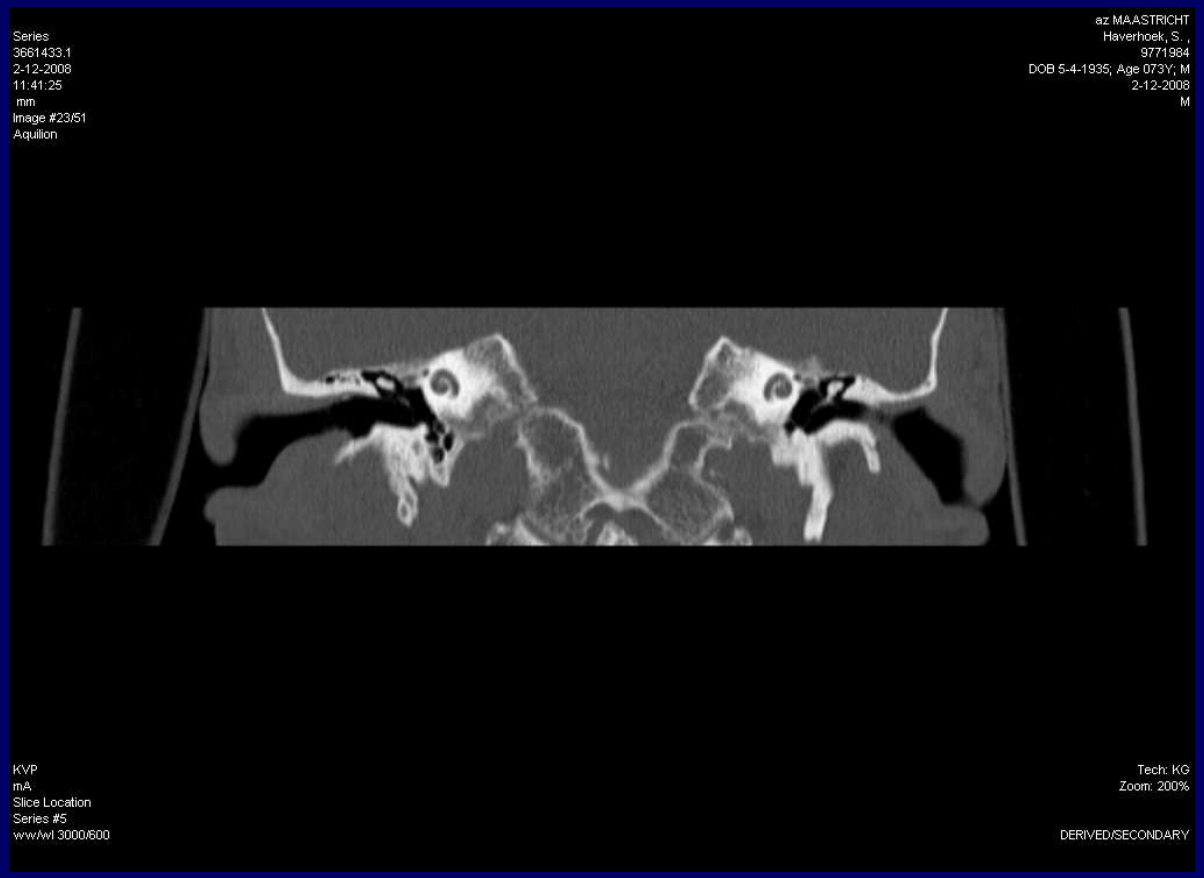


Perceptief gehoorverlies

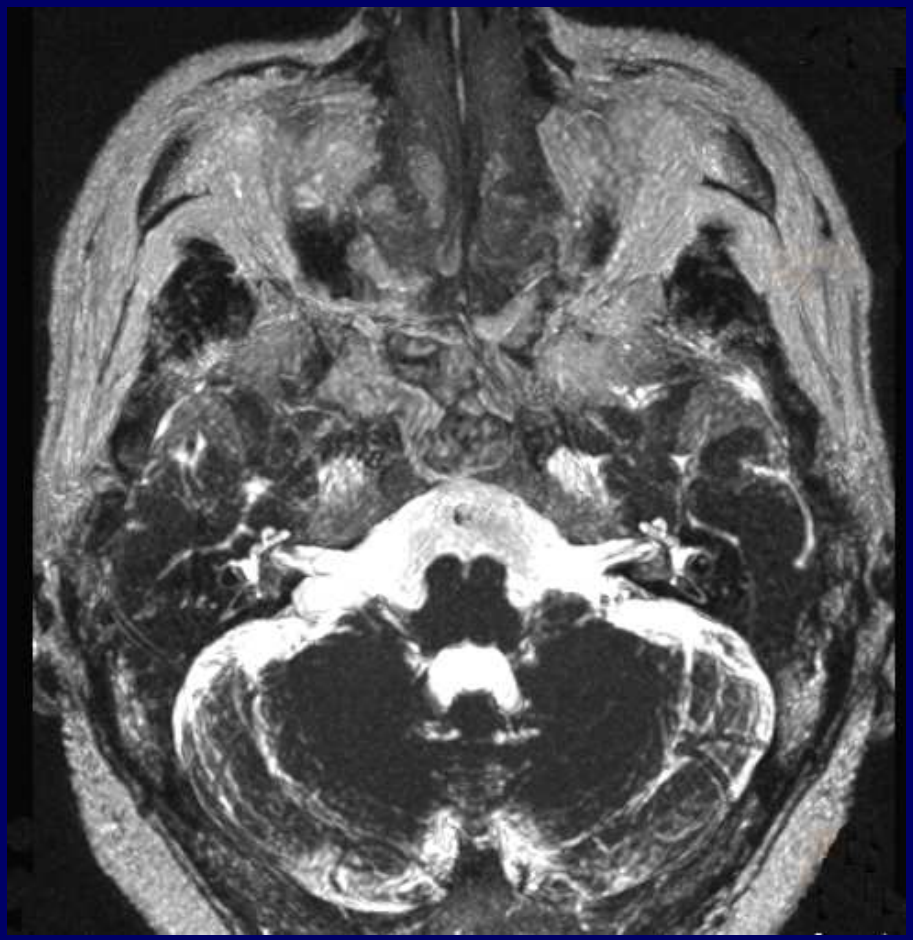
- Cochlea en vestibulum
  - 2,5 winding van de cochlea
  - Vestibulum
  - Vestibulaire aquaduct
- Inwendige gehoorgang
  - N VIII
    - Cochlearis
    - Vestibularis superior en inferior
  - N VII


L

CT cochlea


Series
3661433.1
2-12-2008
11:41:25
mm
Image #23/51
Aquilion
az MAASTRICHT
Haverhoek, S. ,
9771984
DOB 5-4-1935; Age 073Y; M
2-12-2008
M
KVP
mA
Slice Location
Series #5
ww/wl 3000/600
Tech: KG
Zoom: 200%
DERIVED/SECONDARY

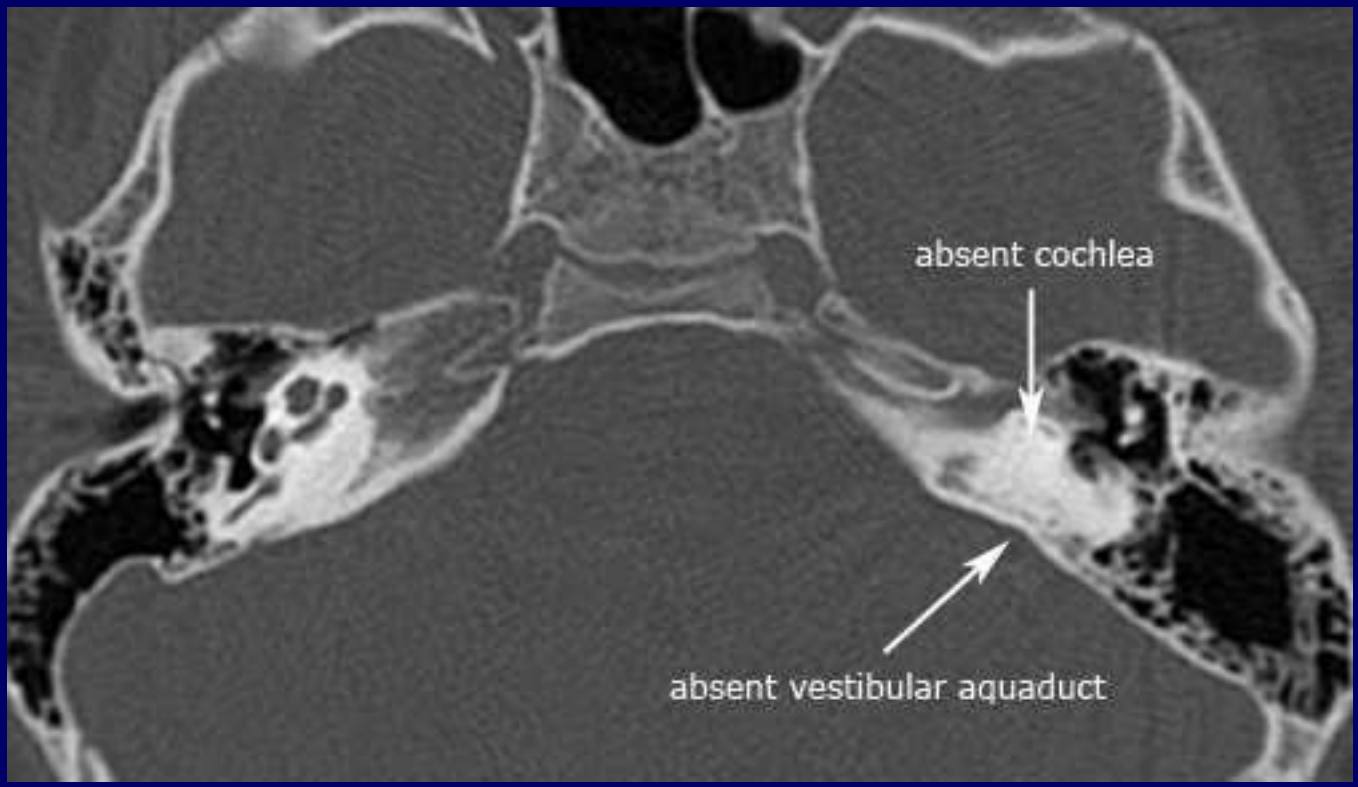
MRI cochlea en inwendige gehoorgang



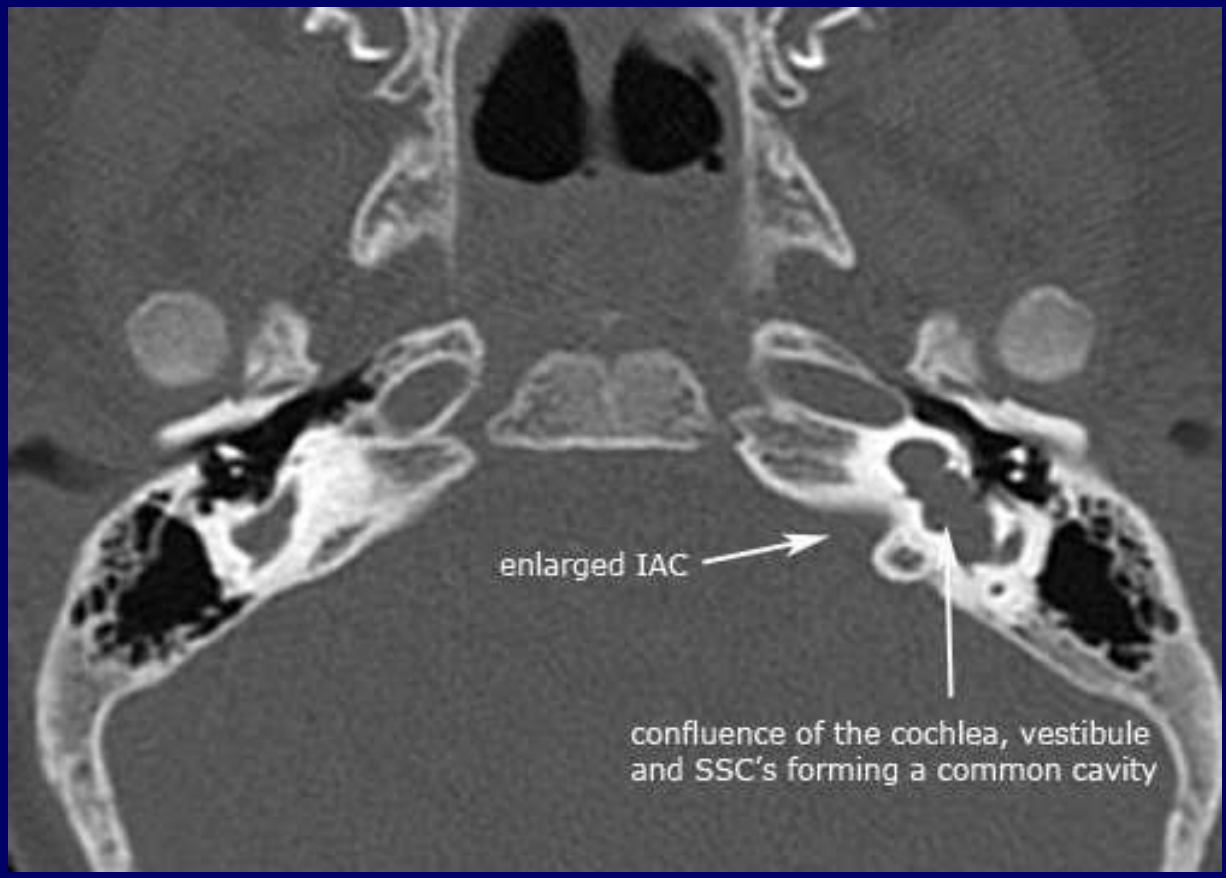
Cochleaire malformatie

- Mondini malformaties
- Large vestibulair aquaduct

Aplasie cochlea

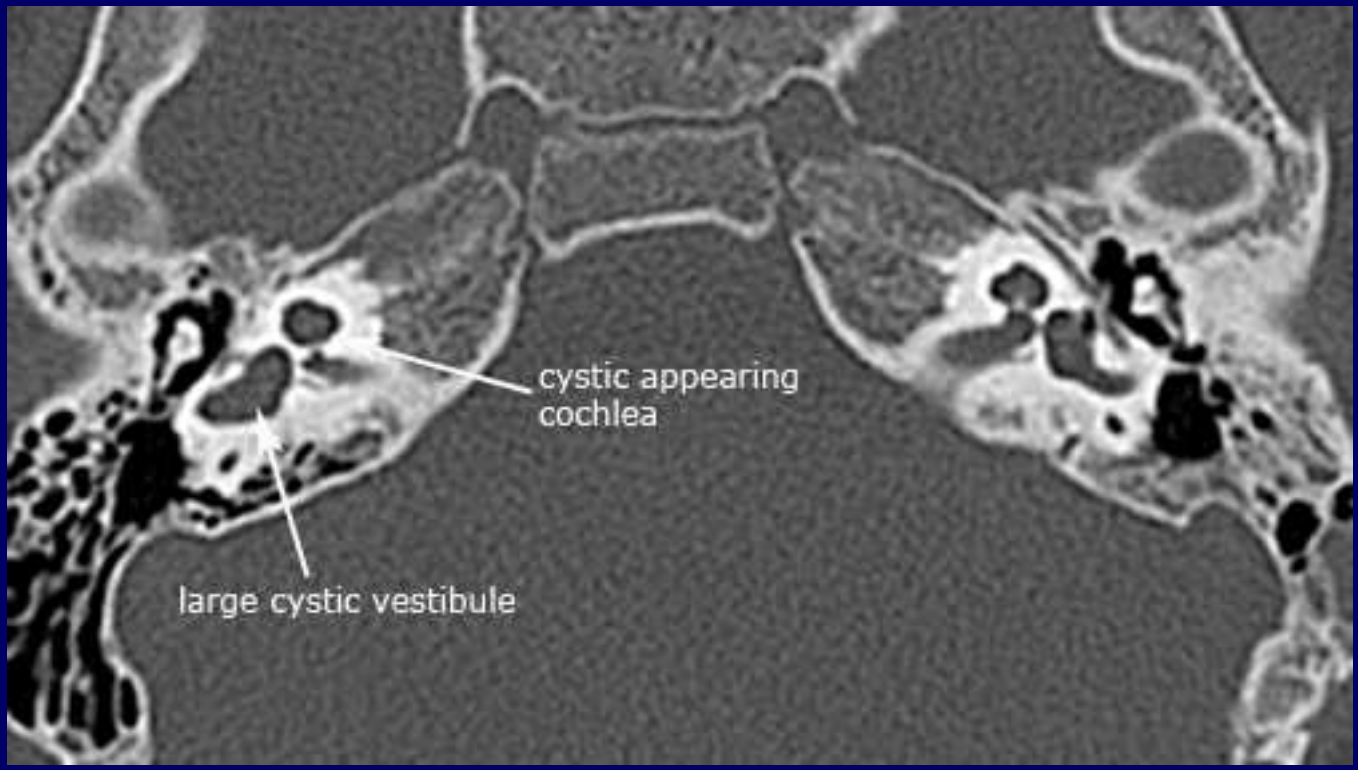


Mondini malformatie

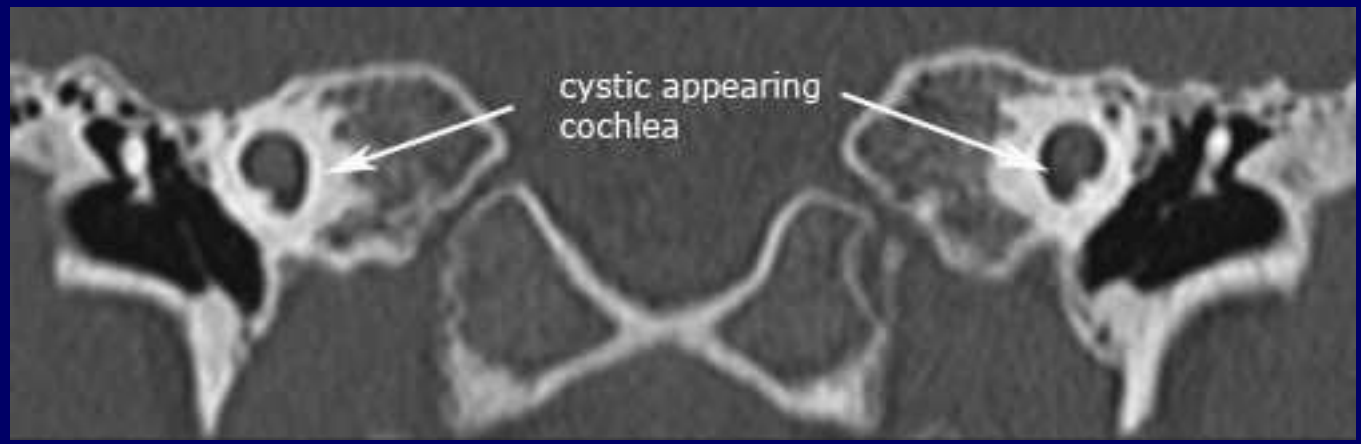


Mondini malformatie

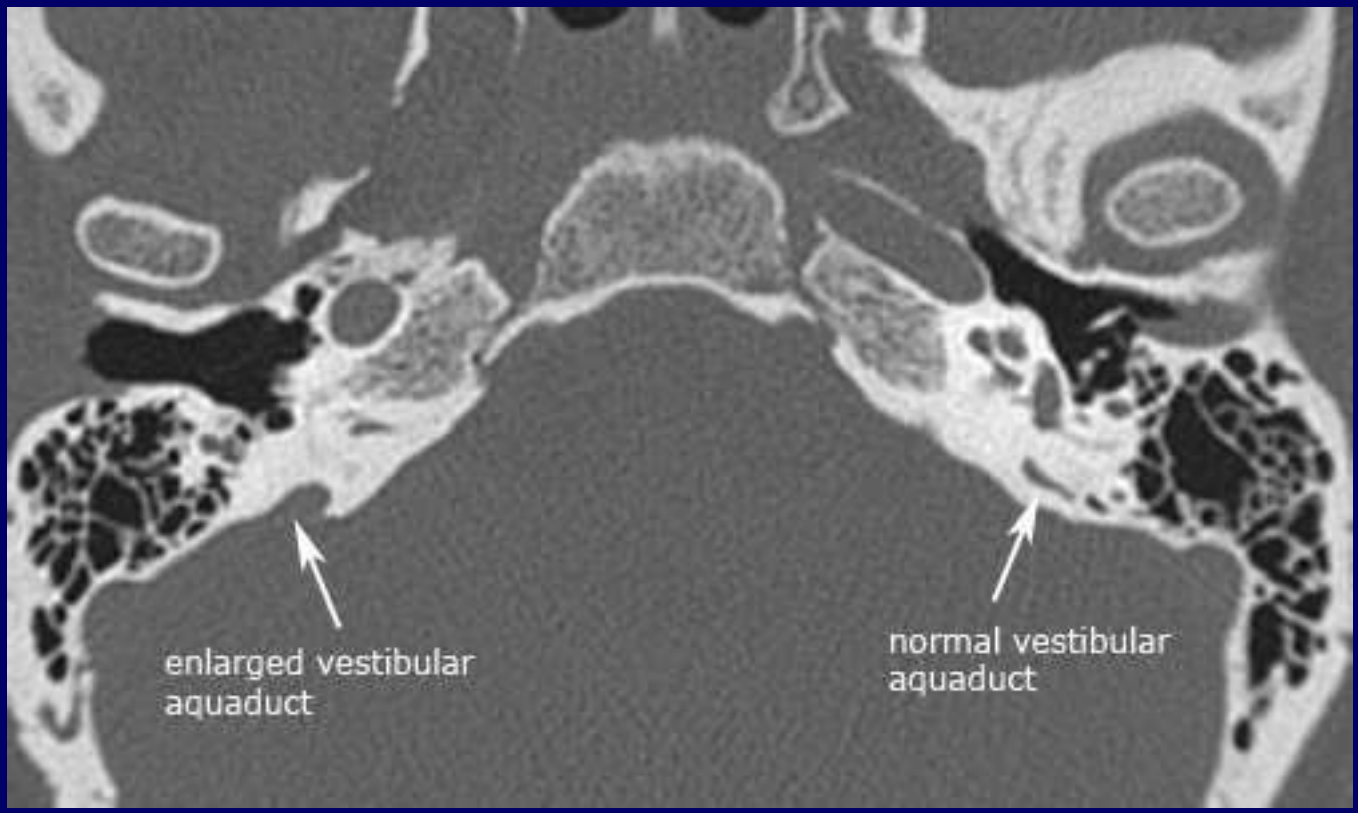
Milde Mondini



Milde Mondini



LVAS


enlarged vestibular aquaduct
normal vestibular aquaduct

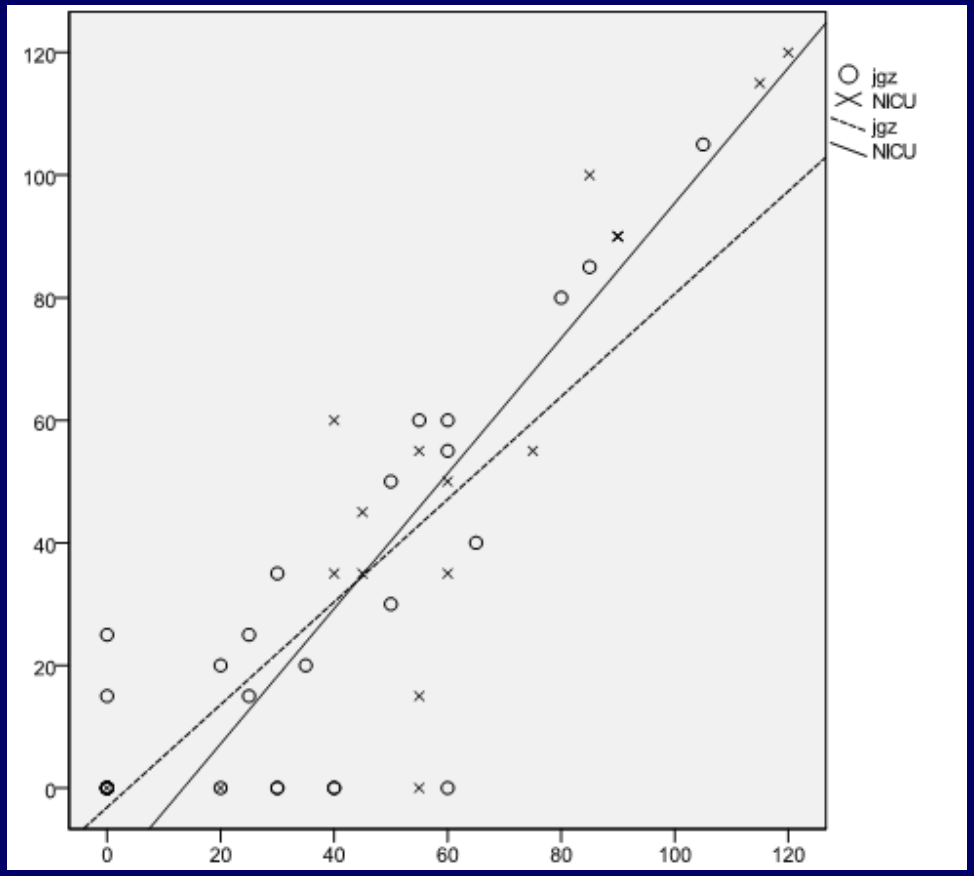
Populatie

- 53 neonaten (29 jongens, 24 meisjes)
- 30 JGZ
  - Teamvisit: gestational age 38.8 weken
- 23 NICU
  - Teamvisit: gestational age 34.8 weken

Risicofactoren gehoorverlies
(American Joint Committee on Infant Hearing)

Risk factor	NICU	JGZ	Total
Birth weight less than 1500 g	11	0	11
Syndromes: stigmata or other findings associated with a syndrome known to include a sensorineural and/or conductive hearing loss	8	2	10
Ototoxic medication	7	0	7
Assisted ventilation lasting 5 days or longer	6	0	6
Craniofacial anomalies	5	2	7
Cerebral complications	3	2	5
Familial history of permanent childhood sensorineural hearing loss	3	3	6
Severe birth asphyxia (APGAR scores <5 at 1 min or <7 at 5 min.)	3	0	3
In utero infections, such as cytomegalovirus, herpes, toxoplasmosis or rubella	1	1	2
Hyperbilirubinemia at serum levels requiring exchange transfusion	1	0	1

Gehoordrempels JGZ-NICU

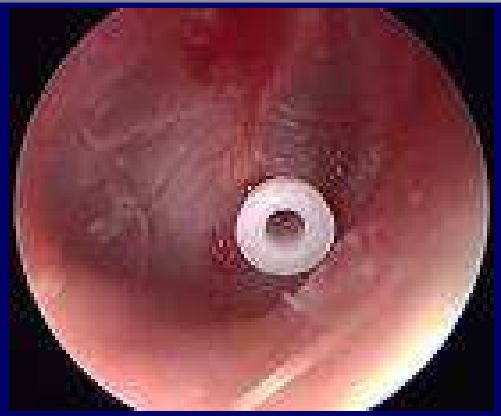


Gehoor verbeterende therapie

- Buisjes
- Reconstructie van de gehoorbeen keten
- Hoortoestellen
- Bone conducting device
- Cochleair implantaat
- Auditory Brainstem Implant

OME

- Allergie
- Schisis



- Gem 9 mnd in situ
- Mogen ip zwemmen zonder dopjes

Keten reconstructie

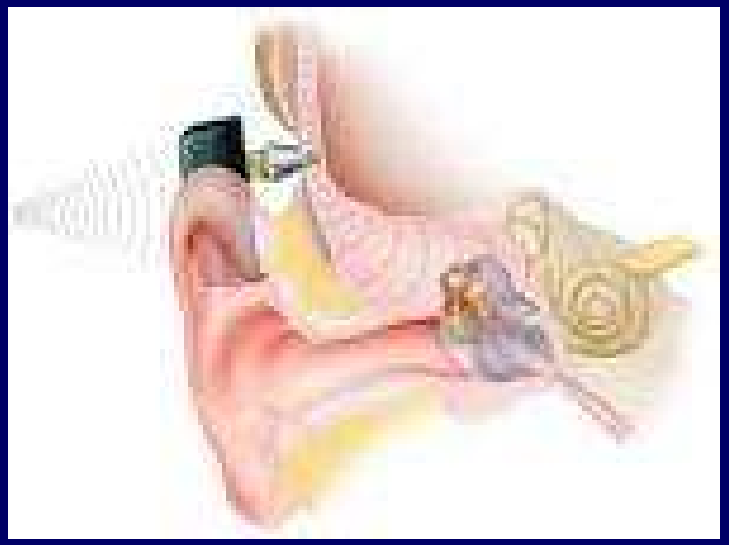
- Oorzaak
  - Congenitaal
    - Stapes fixatie
    - Hamerkop fixatie
  - Cholesteatoom
  - Chronische otitis media, atelectase
    - SI gewricht
- Leeftijd
  - 12 jr, of eerder indien infectie eerder wenst

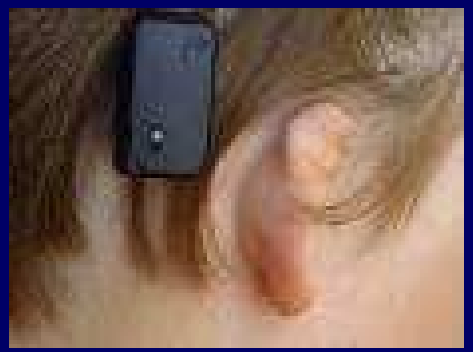
Hoortoestellen

- Kan vanaf paar weken na geboorte
- Bilateraal
- Combinatie met solo-apparatuur
- Ook therapie voor OME indien buisjes te veel infectie met zich meebrengt

Bone conduction device

- Oticon en Cochlear
- Schroef vanaf 4-6 jr

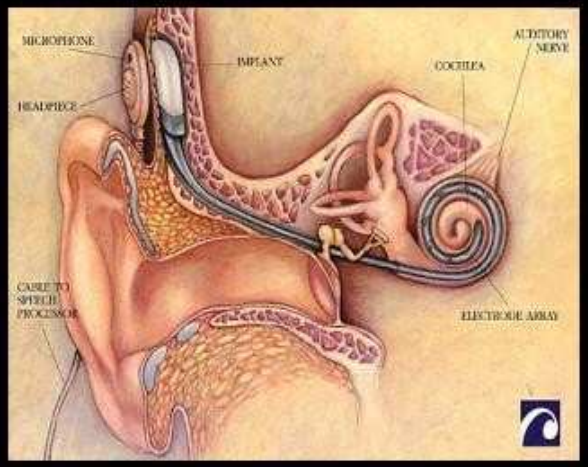


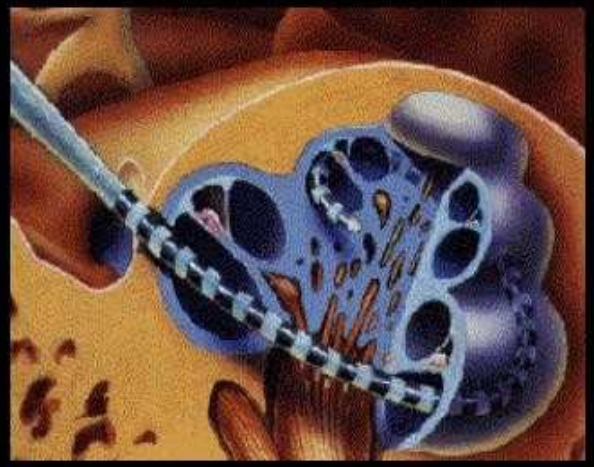


Cochleair implantaat

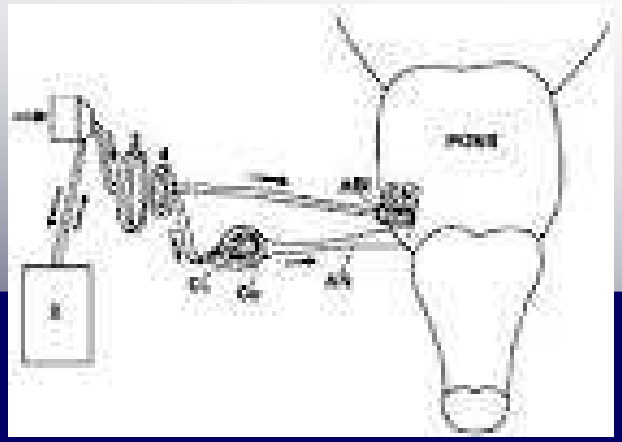
- Kinderen bilateraal
- 10-12 maanden
- Cochlear ivm langdurig bewezen kwaliteit zorg en apparatuur

Cochlear implant (CI)





ABI



- Dysfuntie van NVIII
  - Aplasie
  - Neurofibromatosis
  - Ongeval, afscheuren van NVIII

- Nieuw, prognose heel anders dan CI

Evaluatie revalidatie

- Controle van het gehoor na therapie
  - Cave onvoldoende winst na MOD bij gemend gehoorverlies
- Indien onvoldoende
  - Onvoldoende effectieve therapie
  - Veranderde hoordrempel
  - Veranderde situatie van het kind

Vragen?