

Samenvatting proefschrift: Automated auditory brainstem response hearing screening in NICU graduates

Het vroeg opsporen van aangeboren gehoorverlies is van essentieel belang voor de normale ontwikkeling van het kind.¹ De inhoud van dit proefschrift is gericht op de opsporing van aangeboren gehoorverlies bij pasgeborenen met daarbij het gebruik van de geautomatiseerde auditieve hersenstam response (AABR) methode. Speerpunt is de toepassing van AABR-gehoorscreening en de geprogrammeerde implementatie in de neonatale intensieve zorgsetting. Aangeboren dubbelzijdig gehoorverlies met een verlies van 40 dB aan het beste oor, komt voor bij ongeveer 0,1 % van alle pasgeborenen. In totaal gaat het naar schatting om zo'n 200 kinderen per jaar in Nederland. Voor kinderen met één of meer risicofactoren (zie tabel 1) is de prevalentie van een invaliderend gehoorverlies 10-20 keer zo hoog, namelijk 1-2%.

Neonatologie is een specialisme dat zich vooral in de tweede helft van de twintigste eeuw heeft ontwikkeld. Als gevolg van technische ontwikkelingen ging de aandacht primair uit naar de ondersteuning van ademhaling en bloedsomloop. Dit heeft geresulteerd in een sterke toename van de overlevingskans van de ziekste pasgeborenen. Vervolgens richtte de aandacht zich meer op de potentiële neurologische gevolgen voor het kind in aansluiting aan een neonatale ziekteperiode. Tijdens de intensieve zorg behandeling worden daarom aanvullende onderzoeken verricht, die inzicht kunnen verschaffen in de neurologische ontwikkeling van het kind. Een ultrageluid hersenscan en oogheelkundige screening op retinopathie van de prematuur werden routinematig uitgevoerd vanaf het eind van de tachtiger jaren. In die tijd was er geen structurele screening beschikbaar voor de evaluatie van het gehoor.

Functioneel neurologisch onderzoek is mogelijk door registratie van geëvoceerde potentialen van de hersenen. De auditieve hersenstam respons (ABR, synoniem BAEP, BEARR of BERA) wordt gebruikt om de integriteit van het auditieve systeem te bestuderen sinds het klassieke werk van Jewett uit 1971. Deze methode wordt beschouwd als de gouden standaard voor het vaststellen van gehoorverlies beneden de leeftijd van 6 maanden. Deze klassieke ABR methode is niet makkelijk toepasbaar en neemt geruime tijd in beslag. Hoog gekwalificeerd personeel is noodzakelijk om de test uit te voeren. De resultaten bij pasgeborenen dienen te worden beoordeeld door een ervaren audioloog. De betrouwbare techniek van de klassieke ABR is niet geschikt om als routine screeningsmethode te worden gebruikt. De ontwikkeling van nieuwere technieken zoals de geautomatiseerde ABR methode heeft een sterke impuls gegeven aan het opsporen van gehoorverlies in de neonatale periode. Er ontstond toenemend aandacht voor het probleem van gehoorverlies bij het zeer jonge kind.

Het doel van deze dissertatie is de toepassing en het gebruik van de geautomatiseerde auditory brainstem response screener (AABR) te onderzoeken bij neonatale gehoorscreening van kinderen aansluitend op een behandeling op een neonatale intensieve zorg afdeling (NICU). Na de inleiding (hoofdstuk 1) wordt in hoofdstuk 2 aandacht besteed aan de embryologische ontwikkeling van het auditieve systeem en de waarneming van geluid bij het ongeboren kind. De huidige ideeën over vaststelling van aangeboren gehoorverlies en de mogelijke toepassing van neonatale gehoorscreeningsmethodieken wordt weergegeven in een literatuurstudie in hoofdstuk 3. Vervolgens wordt in hoofdstuk 4 verslag gedaan van de haalbaarheidsstudie van de AABR-gehoorscreeningsmethode, zoals deze is uitgevoerd in de NICU van het Academisch Medisch Centrum te Amsterdam. Aansluitend wordt in hoofdstuk 5 een overzicht gepresenteerd over het gebruik van AABR-gehoorscreening bij de pasgeborene. De aanvullende longitudinale doelmatigheidsstudie naar het gebruik van de AABR-gehoorscreeningsmethode bij de zeer jonge prematuur geborene staat beschreven in hoofdstuk 6. Tot slot werd een implementatiestudie verricht in 7 van de 10 NICU's in Nederland.

Deze studie vormde de basis voor structurele invoering van het gehoorscreeningsprogramma op alle landelijke NICU's, gesteund door de overheid (hoofdstuk 7).

Belangrijkste resultaten

Hoofdstuk 2

Geluid is een vorm van energie, voortgebracht door een trillingsbron, resulterend in een periodieke verplaatsing van moleculen in een medium (zoals lucht of vloeistof). Het auditieve systeem is het meest gevoelig voor een bepaald trillingsfrequentiebereik. Trillingen binnen dit bereik behoren tot geluid. Het auditieve systeem is fylogenetisch één der oudste zintuigen. Dat weerspiegelt zich in de vroeg embryologische ontwikkeling van het gehoor. De complexe ontwikkeling van het oor begint reeds in de 3e-4e week na de conceptie. Het uitwendig- en middenoor ontwikkelt zich uit het mesenchym van de eerste en tweede kieuwboogspleet. Het binnenoor, waar de geluidstrillingen worden omgevormd en doorgegeven aan de gehoorzenuw ontstaat uit het neuro-ectodermale labryntblaasje. Delen van het middenoor hebben reeds hun volwassen vorm tijdens de zwangerschap. Vanaf de 24e week van de zwangerschap hebben zowel het uitwendig-, als het midden- en het binnenoor hun uiteindelijke vorm en zijn met elkaar verbonden. Functioneel lijkt het gehoor intact vanaf de 27e week van de zwangerschap. Structuren tussen het proximale einde van de nervus cochlearis en de colliculus inferior ondergaan myelinisatie tussen de 26e-29e zwangerschapsweek. Verdere rijping van de gehoorbanen vindt plaats tot de leeftijd van 2 jaar. In bronnen, zo oud als de bijbel, wordt melding gedaan door zwangere vrouwen van bewegingen van het ongeboren kind als reactie op uitwendig geluid en muziek. Alhoewel dit fenomeen van de bewegende foetus als reactie op hard geluid reeds lang bekend is bij aanstaande moeders, heeft de kwantificering van de geluidsstimulus en de aard van de opgewekte respons tot voor kort weinig aandacht gekregen in de wetenschappelijke literatuur. Inmiddels heeft de lang stand gehouden gedachte, dat het ongeboren kind zich ontwikkelt in een omgeving verspeend van geluid, met de mogelijke uitzondering van interne geluiden van de moeder, zoals de hartslag, ruim baan gemaakt voor bewijs dat uitwendig gegenereerde geluiden, zoals muziek en de moederlijke stem, de ontwikkeling van het gehoor stimuleert, maar ook de hartslag beïnvloedt en bewegingen bij het kind uitlokt. Geluiden waargenomen door de foetus beïnvloeden ook de corticale ontwikkeling van het gehoor zoals bijvoorbeeld de geheugenfunctie. Samengevat is de ontwikkeling van het gehoor een dynamisch proces dat na aanvang in de intra-uteriene periode na de geboorte wordt gecontinueerd, indien er een normaal aanbod is van geluid zoals spraak, muziek en omgevingsgeluiden. Vanuit ontwikkelingsoogpunt interfereert restrictie van geluid, zoals bij gehoorverlies (voor? en) na de geboorte met de normale ontwikkeling van het jonge kind.

Hoofdstuk 3

Het belang van het vroeg opsporen van gehoorverlies wordt onderkend door wetenschappers uit diverse disciplines. Het Joint Committee on Infant Hearing Screening heeft sinds 1982 herhaaldelijk richtlijnen opgesteld, in de richtlijnen uit 1994 stelde men dat alle kinderen in aansluiting aan een NICU-behandeling op gehoorverlies gescreend zouden moeten worden en dat universele gehoorscreening voor alle kinderen dient te worden verricht voor de leeftijd van 3 maanden. In de afgelopen jaren werd in wetenschappelijke publicaties het nut beschreven van vroege interventie bij kinderen met aangeboren gehoorverlies. Een prospectieve studie van Yosinaga-Itano toonde aan dat geluidsversterking, indien geplaatst voor de leeftijd van 6 maanden bij een gehoorgestoord kind, de taalontwikkeling meer ten goede kwam dan geplaatst na de leeftijd van 6 maanden. In 1998 werd tijdens de European Consensus Development Conference gesteld dat revalidatie het meest succesvol is indien gestart wordt in de eerste maanden van het leven. Derhalve biedt gehoorscreening kort na

de geboorte de mogelijkheden om de spraak- en taalontwikkeling en daarmee de kwaliteit van leven voor het kind met aangeboren gehoorverlies te verbeteren.

In veel westerse landen wordt een tweezijdig gehoorverlies in meer dan de helft van de gevallen pas vastgesteld na de leeftijd van 2-3 jaar, zelfs indien een vorm van gehoorscreening beschikbaar was aan het eind van het eerste levensjaar. De langdurige traditie van een gedragsmatige gehoorscreening binnen de jeugdgezondheidszorg in Nederland op de leeftijd van 9 maanden heeft geresulteerd in een gemiddelde detectieleeftijd van aangeboren gehoorverlies van 15-18 maanden. Dit is beduidend laat wanneer de positieve effecten op de ontwikkeling van het kind in overweging worden genomen bij een aanvangsleeftijd van revalidatie voor de zesde levensmaand.

Nieuwe technologische ontwikkelingen voorzagen in de mogelijkheid van neonatale gehoorscreening. Gedragsmatige methoden zoals de Auditory Response Cradle en de Crib-o-Gramm blijven subjectief en kunnen niet worden aanbevolen gezien hun lage sensitiviteit en specificiteit. Neonatale gehoorscreening is mogelijk met behulp van 2 verschillende technieken. De Oto-Acoustische-Emissie methode is gebaseerd op een fysiologische response van het binnenoor. Deze OAE's kunnen worden geregistreerd bij 98% van alle mensen met een normaal gehoor en zijn afwezig bij een gehoorverlies van minimaal 20-40 dB. OAE-screening, alhoewel een adequate neonatale screeningsmethode, is niet het meest geschikt voor gebruik op een NICU vanwege de geluidscondities op zaal, de problemen met de insertie van de probe bij de jonge premature pasgeborenen en vanwege de lagere sensitiviteit en specificiteit in vergelijking met de AABR-gehoorscreeningsmethode. OAE-emissiescreening spoort gehoorverlies op waarvan de oorzaak gelegen is in het uitwendig, midden- of binnenoor. Aandoeningen van het meer centraal gelegen deel van het auditieve systeem of van het centraal zenuwstelsel kunnen door OAE-screening worden gemist. Geautomatiseerde ABR-screening (AABR) werd gericht ontwikkeld voor gehoorscreening van pasgeborenen tot de leeftijd van 6 maanden. Deze techniek is gebaseerd op een 2 kanaals EEG-registratie en heeft een ingebouwd achtergrondlawaai en spieractiviteit detectie systeem. De screening resulteert in een objectieve uitslag: "geslaagd" of "niet geslaagd". Voor de uitvoering van de test is geen specifiek getraind personeel noodzakelijk. In vergelijkende studies met de klassieke ABR heeft de AABR een hoge sensitiviteit (100%) en hoge specificiteit (96%). Naast geleidingsverliezen of gehoorverlies t.g.v. binnenoor-pathologie spoort de AABR-methode ook auditieve neuropathie op. Deze kwaliteiten maken de AABR-gehoorscreener geschikt voor gebruik binnen de NICU. Op basis van deze bevindingen in de literatuur werd gesteld dat vroege opsporing van aangeboren gehoorverlies, met de AABR-gehoorscreeningsmethode, in aansluiting aan een NICU-behandeling bij hoog risico kinderen gerechtvaardigd en wenselijk zou zijn.

Hoofdstuk 4

Tot het begin van de jaren negentig bestond geen betrouwbare gehoorscreeningstest voor kinderen op een NICU. De introductie van de AABR-gehoorscreeningsmethode ging gepaard met scepsis van gebruikers. Alhoewel de basale technologie niet omstreden was, bestonden er twijfels over het gebruik van deze technologie op een drukke unit, door storing van achtergrondlawaai of van andere technische apparatuur. In het Academisch Medisch Centrum te Amsterdam werd een haalbaarheidsstudie geïnitieerd naar het gebruik van deze AABR-methode in de NICU. De test werd uitgevoerd bij 250 kinderen die voldeden aan de hoog risico criteria volgens de JCIH. Indien het kind bij twee achtereenvolgende testen niet voldeed aan de criteria van de test werd het kind verwezen voor audiologische diagnostiek en in aansluiting zo nodig behandeld. De validiteit van de test werd getoetst aan de follow-up gegevens en de gegevens van de EWING/CAPASS screening van de geïnccludeerde kinderen. Tot verrassing was screening mogelijk op zaal, in de couveuse en tevens tijdens nasale Continuuss Positive Pressure Therapy (CPAP) zonder storing van omgevingslawaai of

van technische apparatuur. Bij alle geteste kinderen werd een resultaat verkregen. Na 1 test slaagde 92% van de kinderen. Na de tweede trap van het screeningsprogramma voldeden 5 kinderen niet aan de criteria van de AABR-screening. Bij 4 kinderen werd een aangeboren gehoorverlies vastgesteld. Bij 1 pasgeborene, lijdend aan congenitale rubella en overleden aler een klassieke ABR kon worden verricht, was aangeboren gehoorverlies zeer waarschijnlijk. Uit de beschikbare cijfers bleek dat deze groep NICU-kinderen een lage participatiegraad hadden aan de EWING/CAPAS screening. Slechts 78,8% nam deel aan de eerste EWING/CAPAS test. Noch bij de EWING/CAPAS screening, noch tijdens het reguliere follow-up programma werden extra kinderen opgespoord meteen aangeboren gehoorverlies. Alhoewel de follow-up data en de resultaten van de EWING/CAPAS screening de veronderstelling steunden dat de AABR-methode betrouwbaar is, was de groep onderzochte kinderen te klein om de vals negativiteit van de test vast te stellen (vals negatief zijn die kinderen met een aangeboren gehoorverlies die niet door de test worden opgespoord). Daarnaast zijn de sensitiviteit en de specificiteit van de EWING- en CAPAS-screening niet hoog genoeg om te worden gebruikt als gouden standaard. Uit deze pilotstudy concludeerden wij dat de AABR-methode eenvoudig en veilig kon worden toegepast in een NICU, waarbij op betrouwbare wijze kinderen met aangeboren gehoorverlies konden worden opgespoord. Aanvullend onderzoek bij een grotere groep kinderen was noodzakelijk naar de vermeende slagingspercentages, de positief voorspellende waarde en de prevalentie van aangeboren gehoorverlies.

Hoofdstuk 5

In dit hoofdstuk wordt ingegaan op de huidige positie van de AABR-methode bij pasgeborenen.. Het geeft een overzicht over de bestaande literatuurgegevens en vermeldt tevens onderzoeksgegevens uit delen van dit proefschrift. Inzage wordt verschaft in de uitvoering en de karakteristieken van de test, het gebruik als universele gehoorscreeningsmethode en als gehoorscreeningsmethode bij hoog risico kinderen in de NICU. Een belangrijke kwalificatie is de positief voorspellende waarde van de test, hetgeen aangeeft hoe groot het aantal kinderen is dat door de test opgespoord wordt in verhouding tot het totaal aantal "niet geslaagde" testen. In een studie uit Colorado bedroeg deze positief voorspellende waarde voor de tweede generatie AABR-screenings 19%. Dit komt overeen met de positief voorspellende waarden van andere neonatale screeningsmethoden zoals voor screening op hemoglobinoopathie (11 %), cystic fibrosis (4%) en hypothyreoïdie (3%). De positief voorspellende waarde van de screening op phenylketonurie steekt hierbij gunstig af. In dit hoofdstuk worden ook kostenaspecten belicht. De kosten voor opsporing van congenitaal gehoorverlies moeten worden beschouwd in het licht van een aandoening met hoge prevalentie. De screeningskosten nodig voor het opsporen van 1 kind met aangeboren gehoorverlies in de neonatale periode vallen in dezelfde grootte orde als voor het identificeren van een pasgeborene met hypothyreoïdie, hemoglobinoopathie, of phenylketonurie. De exercitie om een tussentijds overzicht over de AABR-gehoorscreening te schrijven was van nut voor de opzet van een implementatiestudie.

Hoofdstuk 6

De ALGO AABR-gehoorscreener is ontworpen voor gebruik bij pasgeborenen. De AABR-technologie is gebaseerd op ABR resultaten van gezonde pasgeborenen zonder gehoorverlies. Het gebruik wordt geadviseerd vanaf 34 weken zwangerschapsduur mede vanuit een doelmatigheidsvisie. In de dagelijkse praktijk van een Nederlandse NICU, gekenmerkt door een structureel tekort aan plaatsen voor zieke pasgeborenen, worden regelmatig kinderen voor deze gecorrigeerde zwangerschapsduur van 34 weken voor verdere behandeling overgeplaatst naar een perifeer ziekenhuis. Gezien de centralisatie van deze kinderen met het hoogste risico op aangeboren gehoorverlies, zou het wenselijk zijn als AABR-gehoorscreening ook mogelijk en effectief zou zijn voor deze geadviseerde termijn van 34 weken. De ABR is aanwezig vanaf 27 weken zwangerschapsduur en rijpt geleidelijk tot aan het eind

van het tweede levensjaar. Indien een kind jonger dan 34 weken zwangerschapsduur reeds voldoet aan de criteria van de AABR-gehoorscreeningsmethode zal geen aanmerkelijk gehoorverlies aanwezig zijn, tenzij er secundair of progressief gehoorverlies ontstaat.

In de Isala klinieken te Zwolle, in samenwerking met het Academisch Medisch Centrum te Amsterdam, werd een doelmatigheidsstudie verricht naar de toepassing van AABR-gehoorscreening bij 90 prematuur geboren kinderen na een zwangerschapsduur jonger dan 32 weken. Bij hen vond wekelijks na de geboorte AABR-gehoorscreening plaats totdat zij tweezijdig geslaagd waren. Deze chronologische metingen resulteerden na statistische bewerking in een slagingspercentage van 80% vanaf 30 weken, en 90% na een gecorrigeerde zwangerschapsduur van 31 weken. Uit dit onderzoek werd geconcludeerd dat uitvoering van AABR-gehoorscreening ook in de Nederlandse NICU-setting mogelijk was. Aanbevolen werd om de AABR-gehoorscreening tijdens de NICU-periode te verrichten. De AABR-gehoorscreening dient zoo laat mogelijk tijdens de NICU-opname te worden verricht. Dit resulteert in het laagste percentage fout negatieve testen, waardoor zo min mogelijk kinderen moeten worden opgeroepen voor een tweede, poliklinische screening. Hiermee wordt ook het risico van "lost to Follow-up" gereduceerd. Voor de dagelijkse praktijk in de NICU betekent dit dat uitvoering van de AABR-gehoorscreening geadviseerd kan worden voor de leeftijd van 34 weken gecorrigeerde zwangerschapsduur, maar dat screening op een jongere leeftijd betekent dat het aantal fout positieve screeningen toeneemt. Achtergrondinformatie en zorgvuldige uitleg na een niet-geslaagde eerste test kan onnodige onrust bij ouders wegnemen.

Gehoorscreening gebaseerd op de AABR-methode voldoet aan de grondbeginselen van screening volgens Wilson & Jungner zoals die zijn vastgelegd in een verklaring van de WHO. Op grond van richtlijnen uit 1993 adviseert de National Institutes of Health gehoorscreening voor ontslag bij NICU-kinderen, en stelt dat aangeboren gehoorverlies dient te worden opgespoord voor de leeftijd van 3 maanden en behandeling zou moeten aanvangen voor de leeftijd van 6 maanden. Deze stelling vormde de basis voor het opstarten van neonatale gehoorscreening bij NICU-kinderen. Echter starten met AABR-gehoorscreening is niet louter het uitvoeren van de test. Gesteld dat de test bruikbaar is, dan dient tevens zorg te worden gedragen voor het vervolgen van kinderen met een onvoldoende testresultaat, ook wanneer, zoals in de Nederlandse situatie, kinderen die een NICU-behandeling moeten ondergaan frequent van ziekenhuizen wisselen. Daarnaast dient verwijzing voor diagnostiek te worden gegarandeerd en indien noodzakelijk ook een adequate behandelmogelijkheid. Toegewijd personeel is noodzakelijk om de screening te starten en zorg te kunnen dragen voor continuering. Dit kan slechts indien structureel financiële middelen ter beschikking staan voor de uitvoering, maar ook voor een goede organisatie van de neonatale gehoorscreening bij NICU-kinderen binnen het Nederlandse gezondheidszorg systeem. Het verrichten van een reguliere screening dient onderdeel te zijn van screeningsprogramma. Kwalitatieve parameters van een screeningsprogramma zijn een hoog deelnamepercentage, een laag verwijzingspercentage gecombineerd met een laag aantal kinderen dat de screening vroegtijdig beëindigt, en een hoog aantal kinderen dat terecht wordt opgespoord. Een onlosmakelijk deel van een screeningsprogramma is de monitorfunctie. Nadat subsidie bij het Praeventiefonds werd aangevraagd en verleend, werd in 1998 een implementatieproject gestart in 7 van de 10 neonatale intensive care centra. Van proefimplementatie, gefinancierd door een gouvernementele organisatie, kan in geval van succes structurele vervolgfianciering worden verwacht. Belangrijkste doel van deze implementatiestudie was, het evalueren van de volgende parameters in aansluiting aan een tweetraps screeningsprogramma: het percentage screeningen dat resulteert in een uitslag, het slagings- en verwijzingspercentage na de eerste screen in gsfase, het deelnamepercentage aan de tweede screeningsfase, het percentage verwezen kinderen voor diagnostiek en de leeftijd waarop de eerste diagnostische evaluatie plaats vond. Op basis van deze gegevens zou een kostenberekening voor een AABR-gehoorscreeningsprogramma kunnen worden opgesteld bij

deelname van alle Nederlandse NICU's. Tevens zou voor het eerst prospectief kunnen worden vastgesteld hoe hoog de prevalentie van aangeboren 121 gehoorverlies bedraagt in de Nederlandse NICU-populatie. De resultaten van deze eerste Europese studie naar nationale implementatie van een neonataal gehoorscreeningsprogramma in NICU's toonde aan dat gehoorscreening goed uitvoerbaar was door de NICU-verpleegkundigen, ook bij zeer vroeg geboren kinderen. De eerste test werd verricht na een mediane postmenstruele leeftijd van 33.7 weken. In allee stadia kon slechts bij 0,5% van de in aanmerking komende kinderen geen uitslag worden verkregen. Na de eerste screen in gsfase was 92% van de kinderen tweezijdig geslaagd. Het uiteindelijke verwijzingspercentage voor diagnostiek na alle stadia was 3.11 %. Bij de eerste diagnostische evaluatie werd bij 1.9% van de kinderen uit het programma een tweezijdig gehoorverlies vastgesteld en bij 0.6% een eenzijdig gehoorverlies. Na de eerste fase van het screeningsprogramma bedroeg het fout positieve percentage 4.9%.. Het fout positieve percentage voor de diagnostische evaluatie was 0.6%. De positief voorspellende waarde in aansluiting aan een herhaalde afwijkende test na 2 fases bedroeg 82% (63 van 77 kinderen). Achtennegentig procent (98%) van de pasgeborenen participeerden in dit programma. Dit hoge deelnamepercentage werd bereikt ondanks frequente verwijzingen tussen ziekenhuizen.

Ten gevolge van de lage postmenstruele leeftijd van sommige kinderen bij de eerste test, werd de test nog tijdens de NICU-opname bij 17,4% van de kinderen herhaald. Ook deze herhaalde eerste test hoort tot de eerste fase van de screening. Nadat de eerste fase geen geslaagd resultaat opleverde, namen 91.7% van de kinderen die daarvoor in aanmerking kwamen deel aan de tweede (poliklinische) fase. Het feit dat dit een relatief nieuwe faciliteit was met onbekende consequenties heeft bijgedragen aan initiële weigeringen en aan kinderen die bij de follow-up uit het programma zijn geraakt. Toename van bekendheid van deze AABR neonatale gehoorscreening zowel bij professionals als bij het publiek, tezamen met de recente deelname van alle andere NICU's aan dit programma zal het deelnamepercentage vermoedelijk ten goede komen. Gebaseerd op 5000 NICU-kinderen die in aanmerking komen voor gehoorscreening bij een veronderstelde prevalentie van 1.9% bedragen de actuele kosten voor het identificeren van een kind met tweezijdig aangeboren gehoorverlies 2456 US-dollar. Aan de kant van de baten wegen spraak/taal ontwikkeling, lagere deelname aan het speciaal onderwijs en verbetering van de kwaliteit van leven. De meerkosten, indien aangeboren gehoorverlies niet tijdig wordt opgespoord, kunnen oplopen tot 1 miljoen US-dollar per persoon. Uit de implementatie studie werd de conclusie getrokken dat een tweetraps gehoorscreeningsprogramma succesvol kan worden geïncorporeerd in de NICU's. De prevalentie van tweezijdig aangeboren gehoorverlies bij NICU-kinderen is hoog (1.9%). Gezien de effectiviteit van het screeningsprogramma en gegeven de kosten van screening en de prevalentie van aangeboren gehoorverlies dient dit programma naar onze mening te worden gecontinueerd. Neonatale gehoorscreening zou op korte termijn opgenomen moeten worden in het pakket van zorg voor alle hoogrisico kinderen die een behandeling dienen te ondergaan op een neonatale intensive care.

Tot Slot

Het implementatie project van AABR-gehoorscreening werd van 1998 tot 2000 in 7 van de 10 NICU's uitgevoerd. Met aanvullende subsidie van ZorgOnderzoek Nederland kon in 2000 op nog 2 locaties in een NICU worden gestart. Op basis van de voorlopige resultaten van het implementatie project besloot het Ministerie van Volksgezondheid aan het eind van 2000, dat het AABR-gehoorscreeningsprogramma in de NICU's een waardevolle aanvulling was binnen het preventie programma. Structurele financiering werd beschikbaar gesteld om deze AABR neonatale gehoorscreening te kunnen continueren. Vanaf januari 2000 participeren alle NICU's in dit programma. Dit programma kwam tot stand ondanks de huidige personeelsbezettingsproblemen in de NICU. Dit is een groot

compliment voor de (research)verpleegkundigen die zorg dragen voor de opzet en continuïteit op elke locatie.

Het Nederlandse AABR-gehoorscreeningsprogramma in de NICU's is het eerste landelijke neonatale gehoorscreeningsprogramma in Europa. Het is uniek door de centrale data-acquisitie waardoor het mogelijk wordt om kinderen met afwijkende uitslagen te traceren tot en met de eerste diagnostische evaluatie. Hiermee onderscheidt dit programma zich ook van het huidige EWING/CAPAS screeningsprogramma.

In dit Nederlandse AABR-gehoorscreeningsprogramma valt slechts een beperkt aantal kinderen af, en is het deelnamepercentage aan de (herhaalde) screeningen hoog in vergelijking tot gehoorscreeningsprogramma's uit diverse Amerikaanse staten. Dit is wellicht te danken aan de Nederlandse traditie van follow-up na een NICU-behandeling, maar ook aan de uitgebreide zorg via het consultatiebureau binnen de jeugdgezondheidszorg, wat bijdraagt aan de coöperatieve houding van ouders aan screeningsmogelijkheden. Met de introductie van het AABR-gehoorscreeningsprogramma in de NICU's is de eerste stap gezet naar een nationaal neonataal gehoorscreeningsprogramma. Het AABR-gehoorscreeningsprogramma in de NICU's zal dan een onderdeel vormen van het landelijke neonatale gehoorscreeningsprogramma ten behoeve van alle pasgeborenen. Door in een kleinere doelgroep, met een hoog risicoprofiel op aangeboren gehoorverlies, te starten met neonatale gehoorscreening kon een deel der audiologische centra geleidelijk anticiperen op en ervaring opdoen met de op handen zijnde veranderingen ten aanzien van diagnostiek en revalidatie. De veranderingen houden in dat kinderen veel jonger dan gebruikelijk worden aangemeld. De diagnostiek bij jonge zuigelingen is anders dan bij kinderen van 1-2 jaar. Op logistiek gebied, maar ook op het gebied van personele bijscholing, zullen aanpassingen noodzakelijk zijn bij de audiologische centra of de kinderaudiologische units van KNO afdelingen. Een en ander is van belang, voorafgaande aan de massascreening binnen de JGZ die naar allee waarschijnlijkheid op afzienbare termijn zal starten.

Indien neonatale gehoorscreening als een eerste schakel in de keten van zorg voor kinderen met aangeboren gehoorverlies wordt beschouwd, dan ligt op korte termijn de grootste uitdaging in de volgende schakels: de diagnostische fase na een afwijkende screening en het starten van revalidatie voor de leeftijd van 6 maanden. Ondanks overeenstemming binnen de kinderaudiologie over het diagnostisch protocol na afwijkende neonatale gehoorscreening en de intentie om dit protocol ook te volgen is de uitvoering van dit diagnostisch protocol nog niet gestandaardiseerd in Nederland. Adequate informatie over de gehoorstatus van het kind kan niet worden verkregen na één enkele test. Een testbatterij van zowel gedragsmatige als fysiologische metingen is noodzakelijk om de integriteit van het auditieve systeem te testen, een schatting te maken van de gehoordrempel en om, rekening houdend met de aard van het gehoorverlies, een juist behandelplan op te kunnen stellen. Onafhankelijk van de leeftijd van het kind dient een specifieke schatting van de aard, de mate en de configuratie van het gehoorverlies te worden verkregen. Gezien het feit dat dit moeilijk te realiseren is in de eerste maanden van het leven zou het centraliseren van de audiologische diagnostiek in een beperkt aantal centra te prefereren zijn.

De huidige data-acquisitie van de neonatale gehoorscreening in de NICU's zou uitgebreid moeten worden naar de vervolgresultaten van het diagnostisch onderzoek, naar het type en de resultaten van de revalidatie van de kinderen verwezen na afwijkende screening. Dit zou tevens uitgebreid dienen te worden naar registratie van dezelfde gegevens van kinderen bij wie na een normale gehoorscreening alsnog gehoorverlies wordt vastgesteld. Deze gegevensbron kan dan een waardevol inzicht verschaffen in het voorkomen, de etiologie en het effect van behandeling bij het jonge kind.

Als eerste zou de vraag beantwoord kunnen worden hoe groot het aantal fout negatieve neonatale gehoorscreeningen bedraagt ten gevolge van een foutieve testuitslag dan wel ten gevolge van progressief gehoorverlies. Voorbeelden van deze laatste groep zijn kinderen met congenitale infecties, zoals cytomegalo virus, dan wel kinderen na een Extra Corporele Membraan Oxygenatie behandeling. Bij deze risicogroepen is specifieke aandacht voor het optreden van gehoorverlies gewenst tot aan het eind van het tweede levensjaar ook na een normale neonatale gehoorscreening. Bij twijfel is hernieuwde diagnostiek geïndiceerd. Dit geldt tevens voor kinderen uit families met een bekend familiair progressief gehoorverlies.

De database kan eveneens leiden tot herbeoordeling van de "at-risk-criteria" van de Joint Committee on Infant Hearing. Nadat inzicht is verkregen in de individuele bijdrage van de risicofactoren kan eventueel aanpassing van de criteria plaatsvinden.

Een belangrijk onderwerp van toekomstige studie is onderzoek naar de aard van het gehoorverlies en de leeftijd waarop revalidatie is gestart. In vergelijking met de Amerikaanse benadering bestaat de indruk dat Nederlandse audiologen een conservatieve attitude aannemen ten aanzien van geluidsversterking op jonge leeftijd. De mening dat vroege interventie noodzakelijk is, is gebaseerd op een beperkt aantal retrospectieve en prospectieve studies en op theoretische grondslag. Follow-up van kinderen met aangeboren gehoorverlies, geïdentificeerd in hetzelfde tijdsbestek van implementatie van AABR neonatale gehoorscreening kan waardevolle informatie verschaffen over de kwaliteit van het Nederlandse revalidatie programma en het belang van de vroege leeftijd waarop aangeboren gehoorverlies wordt vastgesteld.

Een gecontroleerde trial van vroeg versus laat revalideren na een afwijkende neonatale gehoorscreening kan daar mee worden voorkomen.

Indien aangeboren gehoorverlies is vastgesteld bij het jonge kind rijst de vraag naar de oorzaak van dit gehoorverlies. Tot op heden is geen gestructureerd etiologisch protocol beschikbaar. Diagnostiek en behandeling van gehoorverlies is in Nederland voornamelijk in handen van fysici, en niet van artsen. Dit kan een probleem zijn indien gehoorverlies het eerste of meest in het oog springend symptoom is van een aandoening. Indien de etiologie van het aangeboren gehoorverlies bij de zuigeling onduidelijk is, dient multidisciplinaire counseling van het gezin plaats te vinden, zodra het gehoorverlies is bevestigd. Het belang van snel etiologisch onderzoek is omdat juist in de eerste levensmaanden nog onderzoek naar congenitale infecties mogelijk is. Tevens dienen de ouders geïnformeerd te worden over het risico van herhaling indien er sprake is van een genetische component. De kennis van genetische oorzaken van aandoeningen groeit snel. Ook om deze reden dient multidisciplinaire counseling van kinderen met aangeboren gehoorverlies te worden opgezet. Gezien het beperkt aantal kinderen dat per jaar in Nederland voor deze multidisciplinaire counseling in aanmerking komt, zou ontwikkeling van een beperkt aantal kenniscentra bevorderd moeten worden. In deze kenniscentra zouden multidisciplinaire teams moeten worden geformeerd waarin minimaal een audioloog, een kinderarts, een klinisch geneticus, een oogarts en een arts voor keel-, neus- en oorheelkunde zitting hebben, en werkzaam zijn in een research setting. Dit kan het perspectief verbeteren van de toekomstige generatie van pasgeborenen met een aangeboren gehoorverlies.