



Prof. Ernst Lehnhardt-Stiftung



Dr. Dr. h.c. Monika Lehnhardt



Универсальный неонатальный скрининг слуха: обязательный, факультативный или излишний?

Доктор наук, почетный доктор Моника Ленхардт
Основательница Ленхардт-Академии
Председатель фонда проф. Эрнста Ленхардта

Ереван – 23 ноября 2010 г.

© Dr. Dr. h.c. Monika Lehnhardt 2010. Все права защищены.

Дополнительная информация: www.monika-lehnhardt.net



Dr. Dr. h.c. Monika Lehnhardt

Содержание

Факты, числа и открытия

История

Обзор ситуации в мире

Определение и качество скрининга

УНС – это только первый шаг

Заключение

Факты, числа и открытия

Согласно мировой статистике, нарушения слуха являются самой распространенной патологией у новорожденных. 1-2 ребенка из тысячи рождаются с серьезными нарушениями слуха или с глухотой, еще у 2-4-х детей наблюдается средняя степень нарушения слуха. Это означает, что в Европейском Союзе каждый год рождается около 5000 детей с врожденной глухотой; еще 5-10 тысяч имеет патологию слуха, требующую медицинского вмешательства. В Германии, где уровень рождаемости самый низкий в Европе, рождается 600-1200 глухих детей, в Польше – 400-800, а в Армении, если соотношения те же самые, - 40-80 глухих малышей ежегодно.

Во всем мире эксперты придерживаются мнения, что глухота означает не только неспособность слышать звуки. Патология аудиальной системы может существенно воздействовать на анатомическое, физиологическое и психологическое развитие, а, значит, и на формирование личности ребенка.

Обычно глухого ребенка нельзя научить устной речи. В то же время, нормальный уровень владения языком – необходимый фактор для достижения должного уровня интеллектуального, эмоционального и социального развития. Это также является основанием для интеграции ребенка в сообщество слышащих людей и открывает ему путь в программы инклюзии и интеграции. В результате ребенок получает более качественное образование, и в будущем он будет иметь более высокие шансы на удачное трудоустройство на желаемой и отвечающей его квалификациям работе. Это составит основу для высокой самооценки и достаточного уровня самореализации и, таким образом, поможет достичь лучшего качества жизни.

Глухота не является видимым расстройством. Это – одна из причин, по которой без универсального неонатального скрининга потеря слуха распознается, только когда ребенку исполняется 2-3 года. В то же время известно, что самым важным для языкового и речевого развития является как раз первый год жизни.

Вот что происходит в течение первых нескольких месяцев после рождения:

Между 0-3 месяцами ребенок:

- Раздражается от внезапных громких звуков;
- Распознает голос матери и успокаивается.

Между 3-6 месяцами он:

- Начинает поворачивать голову или глаза по направлению к звуку;
- Перестает плакать, когда с ним говорят;



- Начинает произносить гласные.

Между 6-9 месяцами:

- Ищет членов семьи, когда его называют по имени;
- Обычно поворачивает голову по направлению к звуку;
- Откликается на собственное имя;
- Жестами отвечает на простые вопросы;
- Привлекает внимания с помощью голоса.

Между 9-12 месяцами:

- Понимает значение слов «Нет», «Пока»;
- Отвечает на тихие звуки;
- Смотрит на рисунок, когда его называют;
- Повторяет за другими простые звуки;
- Использует голос, когда играет наедине с собой.

Глухой ребенок, который не прошел диагностику и не получает нужный уровень поддержки и внимания от родителей, не проявляет многие из этих реакций.



«Чем раньше, тем лучше» - этот тезис был доказан в ходе последних 15 лет (обратите внимание на старые и новые исследования Йошинага-Итано, Ану Шарма, Пола Говаерца, Мари Добль, Анны Геерс, Мануэля Манрике, Свирского, Джона Нипарко, Ноттингемской группы (Сью Арчбольд и Димити Дорнан).

Также ознакомьтесь с презентациями Моника Ленхардт в Венеции, Черноббио и Вене в разделе «Обзор данных»).

Кэрол Флексер суммирует сказанное словами: *“Идентификация потери слуха у новорожденных должна считаться неотложной задачей нейроразвития”*

Исследования, проведенные во всем мире, доказали, что раннее вмешательство существенно улучшает рецептивные и экспрессивные речевые способности. Таким образом, существует потребность в как можно более ранних диагностике и вмешательстве.

К таблице содержания



Dr. Dr. h.c. Monika Lehnhardt

История

Важность определения врожденной потери слуха в течение первых месяцев жизни была установлена более 65 лет назад. В публикации **1944** года Эвинг и Эвинг писали: «Существует срочная потребность в более глубоком и более критичном исследовании методов диагностики слуха маленьких детей. В течение первого года должен быть поставлен диагноз «глухота». Обучение должно начаться как можно раньше, как только будет подтвержден диагноз»

В **1940**-х годах вошли в использование аудиометры. Их данные – необходимое условие для установки слуховых аппаратов.

В **1965** году Департаментом здравоохранения, образования и социального обеспечения США был опубликован отчет Бэббиджа. В отчете рекомендовалось создать и внедрить на национальном уровне универсальную процедуру ранней идентификации и оценки слуховых нарушений.

Большое влияние имела новаторская работа **Мэрион Даунс**. Она широко публикует свои исследования с 1964 года.

В **1969** году был создан Объединенный комитет по детскому слуху, целью которого было улучшение ранней диагностики врожденной потери слуха. К сожалению, в то время еще не было доступных технологий скрининга, и комитет сосредоточил деятельность на детях, которые находились в группах риска. Это продолжалось до 1994 года, в котором вышел новый программный документ организации.

В 1978 году британец **Дэвид Кемп**, кандидат на Нобелевскую премию, стал измерять отоакустические эмиссии (ОАЭ), и теперь это один из стандартных методов неонатального скрининга, хотя сам Кемп не предугадал такого использования своего открытия.

Интересно, что в том же 1978 году было осуществлено вживление первого **мультиканального кохлеарного имплантата** в Мельбурне.

Через 8 лет, в **1986** году, стало доступным первое оборудование для автоматической регистрации слуховых потенциалов.

Между 1988 и 1999 в США осуществлялось несколько государственных программ поддержки ранней диагностики слуха. В **1994** был опубликован программный документ Комитета по детскому слуху, а в **1995** – Всемирной организации здравоохранения.

Первая Европейская конференция по консенсусу состоялась в Милане в 1998 году. Ее результатом стало принятие широко известного **Положения о консенсусе**. Оно включает 10 следующих пунктов:

1. Стойкое нарушение слуха (СНС) у детей – это серьезная проблема здравоохранения, которая касается по крайней мере одного новорожденного из тысячи. Считается, что коррекция будет наиболее успешной, если ее начать в первые месяцы жизни. Таким образом, выявление проблемы методом скрининга сразу после рождения может улучшить качество жизни и возможности детей, которых коснулось СНС.
2. Существуют эффективные программы вмешательства.
3. Методы определения СНС в неонатальном периоде теперь являются частью общепринятой клинической практики. Они эффективны и могут помочь идентифицировать по меньшей мере 80% случаев СНСД. Неправильный диагноз ставится 2-3% нормально слышащих детей, если программа достаточно контролируется.
4. Неонатальное тестирование в родильных домах более эффективное и менее дорогостоящее, чем бихевиоральный скрининг, который, как правило, осуществляется на 7-9-м месяце.
5. Если неонатальное тестирование будет охватывать только 6-8% детей с повышенным риском СНС, то стоимость программы уменьшается, однако она пропускает 40-50% случаев СНС. Целевой неонатальный скрининг в комбинации с бихевиоральным тестированием в 7-9 месяцев является более дорогостоящим и менее эффективным, чем универсальный неонатальный скрининг.
6. Неонатальный скрининг слуха не может определить прогрессирующую или приобретенную проблему со слухом, которые проявляются впоследствии. Для выявления этих случаев (10-20% всех случаев СНСД) необходимы дополнительные программы наблюдения.
7. Риски, связанные с неонатальным скринингом слуха, включают тревожные ощущения, связанные с неправильными позитивными результатами, и задержку диагноза, связанную с неправильными негативными результатами. Эти риски являются приемлемыми с учетом ожидаемых выгод.
8. Неонатальный скрининг слуха должен быть первой частью программы реабилитации детей с нарушениями слуха, включительно с возможностями диагностики и оценивания.
9. Неотъемлемой частью скрининга является контроль качества, который включает обучение персонала и оценку результатов деятельности. Необходимо также определить, кто именно отвечает за контроль качества.
10. Хотя организация и финансирование систем здравоохранения в странах Европы различаются, внедрение программ неонатального скрининга не стоит откладывать. Это даст гражданам объединенной Европы лучшие возможности и более высокое качество жизни в новом тысячелетии.

- (1) Стойкое билатеральное нарушение слуха должно превышать или соответствовать 40 Дб на частотах 0.5, 1,2 и 4 kHz
- (2) Например, пребывание в неонатальных отделениях реанимации и нарушения слуха в семейном анамнезе.

С тех пор эта конференция проводится каждые два года (в последний раз – в 2010-ом). Количество стран-участниц и делегатов постоянно растет, и в последнее время мы все больше слышим об успешном внедрении программ скрининга по всей Европе.

К таблице содержания

Обзор ситуации в мире

Ситуация во многих странах различается. Некоторые страны предоставляют данные о 100%-ном охвате новорожденных, в некоторых существуют значительные региональные различия, а некоторые только собираются ввести скрининг.

В **Канаде** ситуация почти не отличается от некоторых европейских стран, но есть региональные различия. В **США** больше 90% новорожденных проходят скрининг.

В разных странах используются и разные методики. Кое-где измеряются только ОАЭ, в других странах проводят только автоматическую регистрацию слуховых потенциалов. Одновременное использование этих методов уже становится стандартом.

В некоторых странах тестируется слух только одного уха, что является недостаточным согласно нескольким исследованиям, в которых доказано, что дети с глухотой на одно ухо сталкиваются с трудностями в школе и страдают от задержки развития.

Германия – одна из самых высокоразвитых стран с очень хорошим уровнем здравоохранения. Тем не менее, понадобилось почти 10 лет лоббирования, чтобы в 2009 году был принят закон, который вводит универсальный скрининг новорожденных. Ответственность за его выполнение возложена на отдельные федеральные земли, и поэтому эффективность и результативность программ тоже разные.

В общем, среди препятствий на пути к качественному скринингу мы определили: *нехватку нужного оборудования, недостаточную подготовленность персонала, отсутствие центральной обработки данных и администрирования, недостаточное консультирование родителей и серьезные проблемы с финансированием.*

Процент детей, которые не приходят на повторное углубленное обследование, колеблется между 2 и 50% не только в США, но и во многих европейских странах. Если этот процент высокий, то страдает финансовая эффективность программы. Избежать потерь можно только с помощью квалифицированного консультирования родителей.

К таблице содержания



Dr. Dr. h.c. Monika Lehnhardt

Определение и качество скрининга

Всемирная Организация Здравоохранения определяет скрининг так:

- Основной целью скрининга является первичная идентификация заболеваний и расстройств, не выявляемых другими способами, с помощью соответствующих методов. Скрининг позволяет выделить из всего населения группы повышенного риска.

Также, согласно определению ВОЗ, пациенты, которые подвергаются скринингу, являются особенными, потому что *«общество навязывает процедуры людям без симптомов заболевания, которые сами этих процедур не требуют»*.

Какими должны быть критерии за или против осуществления программ скрининга?

Уже в 1999 году *Американская академия педиатрии* сформулировала следующее.

Чтобы универсальный скрининг был обоснованным, должны выдерживаться, по крайней мере, **пять критериев**:

1. Чувствительность, специфичность и простота в использовании (минимизация перенаправлений)
2. Неопределяемость нарушения через клинические исследования
3. Доступность методов вмешательства с целью коррекции проблем, определенных скринингом.
4. Ранний скрининг, диагностика и вмешательство должны способствовать улучшению результатов.
5. Приемлемая стоимость.

Я считаю, что самые важные критерии – это:

- скрининг должен определять заболевание или нарушение, достаточно частое, чтобы оправдать время и деньги, затраченные на диагностику. Еще важнее, чтобы это нарушение было поправимым;

- скрининг должен быть надежным, то есть обеспечивать очень низкий процент неверных позитивных и негативных диагнозов.

Скрининг слуха у новорожденных соответствует всем этим критериям:

- Глухота – наиболее частое расстройство у новорожденных.

- Скрининг на предмет врожденной потери слуха является неинвазивным, объективным и недорогим.
- Оборудование для измерения ОАЭ и АРСП является доступным.
- Ведущие производители утверждают, что чувствительность их оборудования достигает 99%, а специфичность – 97%. То есть, всего 1% результатов будет неправильными негативными (ребенок глухой, но это не было обнаружено) и 3% будет неправильными позитивными (ребенок слышит нормально, «ложная тревога»). Крайне важно, чтобы количество неверных диагнозов было как можно более низким.

Если результат скрининга неправильный негативный, то родители считают, что ребенок слышит нормально, не занимаются его лечением и не могут общаться с ребенком адекватно ситуации. Возможно, что только через 3 года потеря слуха станет настолько очевидной, что родители потребуют вторичной оценки.

В результате неправильного позитивного диагноза родители будут шокированы, и это состояние продлится, пока не придут правильные результаты скрининга из центра диагностики. Этот процесс может занять до 6 месяцев в зависимости от обстоятельств.

Универсальный неонатальный скрининг должен быть организован так, чтобы все неонатальные отделения больниц имели доступ к Интернету и отсылали данные измерений в центральное учреждение, которое собирает эпидемиологические данные и обеспечивает «охват» пациентов (чтобы скрининг действительно проводился для всех детей) и качество скрининга.



Успешность программы скрининга также определяется наличием программного обеспечения, с которым передача данных будет осуществляться быстро и надежно, а также адекватным обучением персонала, который будет осуществлять тестирование (обычно это – медсестры в неонатальных палатах).

Лучше всего, если скрининг проводится на **2-й или 3-й день после рождения ребенка**, когда мать и дитя еще находятся в больнице. Исключением являются Нидерланды, где большинство детей рождается в домашних условиях.

Если ребенок не проходит скрининг, повторное тестирование может быть организовано на следующий день.

Если проверка снова будет неудачной, ребенка перенаправляют в диагностический центр, где проводится углубленный анализ и определяется тип и уровень возможного нарушения слуха.

Мы все считаем, что семейная поддержка – это один из самых важных факторов в процессе осваивания ребенком речи и языка, поэтому необходимым является также профессиональное консультирование родителей и небезразличный подход к их вопросам.

Родителей нужно информировать о результатах скрининга и объяснить им значения слов «тест пройден», «не пройден» и «перенаправление».

Нужно также объяснить возможные результаты, вероятность ложной тревоги и разницу между скринингом и диагностикой.



Если ребенок успешно прошел тестирование, обязательно нужно упомянуть возможность позднего развития потери слуха и рекомендовать повторный скрининг перед поступлением в школу. Нужно также предоставить объективную и достоверную информацию о возможностях вмешательства и о разных подходах к реабилитации.

Наконец – и это самое важное – *нужно поощрять обмен опытом и общение между семьями путем*

использования современных методов веб-коммуникации (Интернет, скайп, комнаты для онлайн-конференций). Благодаря таким современным технологиям семьи с общими интересами и вопросами, живущие далеко друг от друга, могут общаться эффективно и без лишних затрат.

К таблице содержания

УНС – это только первый шаг

Как только потеря слуха определена, сразу же должна начаться реабилитация (или точнее, абилитация). То есть, процесс начинается еще до получения ребенком слуховых аппаратов, до 6-месячного возраста.

К сожалению, в мире еще многие профессионалы точно не знают, в каком возрасте можно ставить слуховые аппараты. Многие ставят их очень поздно.



Как было сказано во время *Конференции европейских специалистов по акустике слуховых аппаратов* в Ганновере, неонатальный скрининг ставит новые задания в сфере разработки слуховых систем и адаптивного программного обеспечения для детей, которые могут получать лечение в возрасте от 0 до 6 месяцев. Требуются очень маленькие, но безопасные для ребенка размеры аппаратов, а также новые акустические параметры. Очень полезными могут быть ушные протезы, которые какое-то время растут вместе с ребенком и уменьшают риск отзвука.

Для развития языка и речи необходима трансмиссия на уровне до 10 КГц. Ведущие компании по разработке слуховых аппаратов Widex (Дания), Phonak (Швейцария) и Siemens (Германия) активно работают над этим и предлагают достаточно хорошие решения даже для очень маленьких детей.

После испытательного периода в 6 месяцев должно стать ясно, есть польза от слуховых аппаратов или нет. Если нет, то родителям должны предложить установить ребенку кохлеарный имплантат. В большинстве стран ЕС, США, Канаде и Австралии это – рутинная процедура, которая финансируется Министерством здравоохранения и страховыми компаниями. Все больше детей получает кохлеарные имплантаты билатерально, поскольку научные исследования показывают, что второй имплантат приносит детям дополнительную пользу. В некоторых странах билатеральное имплантирование уже стало обычным и тоже финансируется. Качество, надежность и эстетическая привлекательность кохлеарных имплантатов значительно улучшились с тех пор, как первый мультиманальный имплантат был установлен в ухо 1.5 летней девочки в 1988 году профессором Эрнстом Ленхардтом.

В то время глухие от рождения дети получали имплантаты в возрасте 5-6 лет, однако со временем этот порог все время опускается. В данный момент оптимальным считается имплантирование в возрасте 1 года. Все ведущие компании в этой области (Cochlear в Австралии, Med-El в Австрии и Advanced Bionics в США, а теперь еще и Sonova в Швейцарии) производят высококачественные имплантаты.

Фирма «Кохлеар» занимает ведущее положение на рынке благодаря использованию продвинутых технологий (Система 5 была выпущена год назад) и прекрасному обслуживанию.

С одной стороны, технологии адаптировались к потребностям маленьких детей. С другой стороны, и хирургические техники стали менее травматичными и позволяют сохранить остаточный слух. Поэтому список показаний к имплантации расширяется, и имплантат показан в том числе детям с остаточным слухом.



Поскольку результаты от КИ улучшаются год от года, многие ведущие специалисты с уверенностью рекомендуют имплантат как решение для людей, глухих на одно ухо, если им не помогают слуховые аппараты или аппараты костной проводимости. Правда, пока эти рекомендации касаются только взрослых.

Посмотрим, оправдается ли предсказание доктора Джея Рубенштейна, сделанное в 2004 году:

“Через 20 лет имплантат будет рекомендованным решением проблемы для каждого пациента с потерей слуха больше, чем 50 децибелов”

К таблице содержания

Заключение

Мы показали, что универсальный скрининг на предмет врожденной потери слуха является доступным и финансово эффективным. Успешность программы зависит от достаточных усилий специалистов в образовательной сфере, от вклада со стороны разработчиков программы и от систем сбора данных о детях, которые прошли или не прошли первичное тестирование. Одним из решающих факторов является консультирование родителей с целью уменьшения потерь во время дальнейшего лечения.

Настоятельно рекомендуется проведение второй проверки в дошкольном возрасте.

К сожалению, пока что такие проверки скорее являются исключением в большинстве европейских стран, и потребуется еще несколько лет лоббирования, чтобы вторая проверка в дошкольном возрасте стала обязательной. Здесь тоже достигнут большой технологический прогресс, и многим доступно сенсорное оборудование Senti и Sentiero от Path Medical по относительно невысокой цене.

Я заключаю: универсальный скрининг на предмет потери слуха должен стать обязательным для новорожденных, и я полностью согласна с Мартином Хайдом, который говорил:

“Новорожденные не могут жаловаться на потерю слуха и не могут просить о вмешательстве, в котором мы, конечно, не отказали бы себе самим. Мы можем и должны жаловаться вместо них. Дети и их семьи имеют право на раннюю и эффективную коммуникацию”.



К таблице содержания