

METODICKÝ POKYN K ZAJIŠTĚNÍ CELOPLOŠNÉHO NOVOROZENECKÉHO SCREENINGU SLUCHU A NÁSLEDNÉ PÉČE

čl. 1

Všeobecná ustanovení

- (1) Tímto pokynem se stanovuje postup při provádění celoplošného novorozeneckého screeningu sluchu v ČR. Cílem novorozeneckého screeningu je odhalit poruchu sluchu a zajistit další vyšetření a rehabilitaci tak, aby do půl roku věku mohly být děti zajištěny podle velikosti poruchy konvenčními sluchadly a v případě těžké poruchy sluchu aby do I roku byla stanovena vhodnost ke kochleární implantaci.
- (2) Jako screeningová metoda se používá vyšetření tranzientně evokovaných otoakustických emisí (TEOAE), případně automatická auditorní odpověď mozkového kmene (automated auditory brainstem response — AABR).
- (3) Základní informace o principu screeningu, jeho účelu, validitě výsledků a o možnosti potřeby event. rescreeningu podává rodičům (zákonným zástupců dítěte) dětský lékař novorozeneckého oddělení. Výsledek novorozeneckého screeningu sluchu je součástí zdravotnické dokumentace dítěte a je uveden v propouštěcí/překladové zprávě.
- (4) Doporučený způsob informování rodičů je uveden formou nejčastějších otázek rodičů a možných odpovědí ošetřujícího lékaře v příloze č. 1. Obsah letáku je možné přizpůsobit okolnostem a volně používat na jednotlivých pracovištích jako pomůcku k edukaci rodičů.

čl. 2

Provádění screeningu sluchu u novorozenců a zajištění následné péče

- (1) U fyziologických novorozenců se provádí screeningové vyšetření na novorozeneckých odděleních (dále centrum I) 2.- 4. den po porodu v nehlukné místnosti. U nedonošených dětí je nutno zajistit vyšetření po dosažení zralosti sluchové dráhy (termín fyziologického porodu). Děti se zjevným postižením sluchového aparátu jsou odesílány na další odborné vyšetření i bez screeningového vyšetření.
- (2) Screeningové vyšetření má buď výsledek pozitivní, tedy fyziologický, nebo negativní, tedy abnormální (je nejisté zda dítě nemá poruchu sluchu vyšší než 40 dB). V případě negativního výsledku provede ošetřující lékař orientačně kontrolu volnosti zvukovodů a vyšetření se s odstupem minimálně 20 hodin opakuje a vykazuje jako I . rescreening (vyloučení chyby měření, uvolnění středouší od zbytků plodové vody...).
- (3) Screeningové a rescreeningové vyšetření má odlišný kód.
- (4) Děti s negativním rescreeningovým vyšetřením jsou odeslány do 1 měsíce k vyšetření 2. rescreeningovým testem na ORL nebo foniatrická pracoviště vybavená licencovanou počítačovou databází screeningu sluchu (centrum II).
- (4) V případě negativního výsledku 2. rescreeningového testu je indikováno v centru II klinické vyšetření sluchu a naplánován další postup. Korekce sluchové vady pomocí sluchadel by měla být provedena do 6. měsíců věku dítěte u ošetřujícího foniatra. U nedonošených dětí se termín prodlužuje o dobu dozrání sluchové dráhy.

- (5) Pro vyhodnocení screeningů jsou centrem II odesílané počítačovým programem anonymizované exportní dávky (formulář I v příloze 2) na adresu vyhodnocovatele v naprogramovaných termínech.
- (6) Děti s velmi těžkou poruchou sluchu jsou odesílány do centra III k ověření vhodnosti kochleární implantace.
- (7) Děti, které se nenarodí v porodnicích, odesílá ke screeningovému vyšetření ošetřující pediatr do příslušného centra.
- (8) V centru III je zajištěný diagnostický proces k potvrzení/vyloučení vhodnosti ke kochleární implantaci. Zákonní zástupci dítěte provádějí rozhodnutí o způsobu dalšího vedení rehabilitace komunikace.
- (9) Pro vyhodnocení screeningů jsou ve stanovených termínech odesílané počítačovým programem anonymizované exportní dávky (formulář 2 v příloze 2) na adresu vyhodnocovatele.
- (10) Vyhodnocení screeningů a zavedení a kontrolu licencovaných databází provádí vyhodnocovatel (Masarykova univerzita, Institut biostatistiky a analýz, Brno) a poskytuje výsledky poskytovatelům dat a MZ ČR.

čl. 3

Personální zajištění screeningů na úrovni center I (neonatologických pracovišť)

- (1) Výkony screeningů i rescreeningů sluchu u novorozenců jsou hrazeny ze zdravotního pojištění.
- (2) Zřizovatel neonatologických jednotek posílí jejich personální stav v poměru 0,5 úvazku na 2000 porodů.
- (3) Školení a kontrolu jakosti práce zdravotních sester neonatologických oddělení zajišťujících screening provádí spádové ORL, nebo foniatrické pracoviště, zajišťující funkci centra II.

Čl. 4

Povinnosti center screeningů sluchu u novorozenců I — III

- (1) Centrum I zajišťuje screening a první rescreening sluchu u všech narozených novorozenců, edukuje rodiče a předává jim zprávu o výsledku screeningů pro příslušného dětského lékaře, odesílá novorozence s negativním výsledkem do spádového centra II.
- (2) Centrum II zajišťuje 2. rescreening společně s ORL vyšetřením. V případě přetrvávajícího podezření (negativní rescreening) na poruchu sluchu provede diagnostická vyšetření k vyloučení/potvrzení závažnosti sluchové ztráty a zajistí další rehabilitaci. O výsledku předává zprávu rodičům. U potenciálních kandidátů pro zajištění implantabilními pomůckami (BAHA, kochleární implantát) odesílá centrum II žádost o vyšetření vhodnosti kochleárního implantátu v centru III.
- (3) Centrum III plní ve svém spádu povinnosti centra II, provádí vyšetření vhodnosti kochleárního implantátu u všech dětí s velmi těžkou sluchovou vadou a provádí kochleární implantace (kritéria kochleárních implantací u dětí v příloze 3),

čl. 5

Závěrečná ustanovení

Metodický návod nabývá účinnosti ode dne

Doc. MUDr. Leoš Heger, CSc.
ministr zdravotnictví

1:

Novorozenecký screening sluchu — možnost včasného odhalení skrytých poruch sluchu často kladené otázky rodičů:

Co je to za vyšetření, co se s mým dítětem bude dít? Screening sluchu je vyšetření, které se provádí u spícího miminka od 2. dne po porodu a je naprosto nebolestivé. Sestřička velmi jemně vloží do zvukovodu malou vložku, kde je malý mikrofon a měřič odpovědi. Zvuk z přístroje vyvolává ve sluchové dráze odpověď a ta se hned měří a hned je známý výsledek.

Znamená to, že budeme hned vědět, že naše miminko slyší dobře? Screeningové přístroje dávají odpověď pozitivní a negativní. Pokud je odpověď přístroje pozitivní, pak můžeme očekávat, že sluch bude v pořádku. Ovšem i v případě, kdy je odpověď negativní, nemusí být přítomna žádná porucha, je to jen ukazatel, že musíme provést další měření, případně podrobnější vyšetření.

Když je odpověď pozitivní, tak to znamená, že slyší dobře? Prakticky u všech dětí ano. Je potřeba si ovšem uvědomit, že přístroj zaznamená odpověď pouze části sluchové dráhy a že ve velmi vzácných případech může být porucha skryta jinde.

Jak na to přijdeme? Jednak vlastním pozorováním, jednak při kontrolách u vašeho dětského lékaře. V takových vzácných případech reakce na zvuk a řeč u dítěte neodpovídají reakcím, které jsou u stejně starých dětí běžné. Takovým pozorováním se odhalí i poruchy, které by mohly vzniknout až v období po narození.

Co to znamená, když je výsledek negativní? Naše děťátko neslyší? To vůbec nelze říct. Je to jen známka, že se test musí opakovat. Stačí například trocha mazu ve zvukovodu a test může být negativní.

Co když je i další vyšetření negativní? Stále neznámá, že musí být sluch zhoršený. Je potřeba ovšem poruchu sluchu vyloučit, nebo stanovit její míru. Pokud by se nějaká porucha našla, pak může být lehčí, středně těžká či těžká. A potom je možné velmi rychle vyzkoušet a začít používat sluchadla. V dnešní době to jsou kvalitní přístroje nastavitelné pro každou sluchovou poruchu. Jejich používání zamezí opožděnému vývoji řeči.

Můžeme vyšetření nechat sami zopakovat později? Ano, to je možné, ale požádáte o ně již na ORL, nebo ve foniatrické ambulanci těch zařízení, které příslušné přístroje mají. V tom vám poradí váš dětský lékař. Pokud byste měli podezření, že se vaše dítě nerozvíjí v řeči, komunikaci správně, nebo že se rozvíjet přestalo, pak budou provedena i další vyšetření, aby se vaše obava vyloučila, nebo v případě potvrzení aby byla zahájena příslušná rehabilitace.

Je tedy možné, že se porucha sluchu nerozpozná? Na štěstí je tato možnost velmi vzácná, ale je nutno vědět, že žádný screening nemůže být stoprocentní. Proto také v systému sledování celkového rozvoje dětí sleduje dětský lékař i rozvoj komunikačních schopností ve spolupráci s vámi rodiči.

Screening sluchu novorozenců formulář I

Číslo centra II (explicitně dáno programem)/rok/měsíc Anonymizované číslo přiřazené vyšetřovanému

screening: označení + nebo -	
porucha senzorineurální	
porucha převodní	
porucha lehká středně těžká těžká velmi těžká	a b c d
Indikována operace sluchadla kostní sluchadlo další vyšetření	s k
Syndromologická porucha	
Postižení oční	
Mnohočetná ostižení	

pozn. při screening + se další údaje nevyplňují smíšená porucha sluchu je dána záznamem v obou řádcích porucha

Screening sluchu novorozenců formulář 2

Poslán z : Číslo centra II /rok/měsíc (totožné s formulářem 1) Anonymizované číslo přiřazené vyšetřovanému (totožné s formulářem 1)

Vyhovuje audiologickým kritériím pro imlantaci (CI, BAHA) + nebo	
Kontraindikace CT	
Kontraindikace neurologická	
Nes Olu ráce rodiny	
Kontraindikace pediatriká	
Im lantace medicínsky indikována	

A) Všeobecná kritéria

IV Audiologické podmínky: oboustranná hluchota („profound deafness“ podle definice WHO) a/nebo těžká nedoslýchavost, kdy očekávat u kochleárních implantátů vyšší zisky v rozumnění řeči než u konvenčních sluchadel

- 1.1. Tónový audiogram: průměrné ztráty sluchu na frekvencích 500, 1000, 2000 a 4000 Hz jsou rovné a vyšší než 90 dB HL.
- 1.2. Tónový audiogram se sluchadlem: průměrné ztráty sluchu na frekvencích 500, 1000, 2000 a 4000 Hz jsou větší než 50 dB HL.
- 1.3. Sluchadlo s maximálním výkonem na výstupu nejméně 136 SSPL 90 má jen minimální efekt na podstatný rozvoj řeči (tj. skóre nejvíce 40% v rozumnění vět z otevřeného souboru, nejvíce 50% v rozumnění slov z uzavřeného souboru). Jsou vyzkoušeny alespoň tři typy sluchadel.
- 1.4. Hodnoty sluchového prahu stanovené metodou SSEP (na frekvencích 0,5 - 4 kHz) nebo metodou BERA (pomocí filtrovaných kliků) jsou větší než 95 dB HL. Vyšetření otoakustických emisí je zpravidla negativní.
2. Není interní kontraindikace k provedení operace v celkové anestézii.
3. Nejsou známky floridních zánětlivých změn ve středouší.
4. Pomocí vyšetření HRCT (výpočetní tomografie s vysokým stupněm rozlišení) je ověřena průchodnost hlemýždě. U etiologií s vyšší incidencí kochleární obliterace (meningitis, otosklerosa) a při nejasném CT nálezů je nutné provést vyšetření magnetickou rezonancí (MR). Parciální ani totální obliterace není kontraindikací CI za předpokladu možnosti použití zvláštního typu neuroprotézy („double array“).
5. Pomocí promontorní stimulace lze ověřit funkční stav sluchového nervu u stavů, kde lze předpokládat nízký počet přežívajících vláken sluchového nervu (stav po meningitis). U dětí je možné provést toto vyšetření, pokud jsou schopny spolupráce. Případný negativní výsledek promontorního testu u dítěte však není kontraindikací kochleární implantace při pozitivní identifikaci sluchového nervu a průchodného hlemýždě vyšetřením magnetickou rezonancí.
6. Neurologické vyšetření neproказuje poruchu vyšších etáží sluchové dráhy a CNS , která by znemožňovala využití kochleárního implantátu.
7. Psychologické vyšetření vylučuje závažné psychopatologické rysy kandidáta. Uchazeč o kochleární implantát by měl mít schopnosti a vlastnosti, které umožní spolehlivé naprogramování řečového procesoru a využití kochleárního implantátu. Výsledky speciálních testů mají posoudit schopnost kandidáta absolvovat rehabilitační program a dobrou prognózu řečového rozvoje. V pubertálním a adolescentním věku, ale i u dospělých, je nutné pečlivě zvážit, zda je kandidát dostatečně motivován k trvalému nošení viditelných částí implantačního systému.
8. Pacient a jeho rodina musí být podrobně informováni o možnostech, omezeních a rizicích kochleární implantace a mají mít realistická očekávání. Souhlasí s povinnými pravidelnými kontrolami a aktivní účastí na pooperační rehabilitaci. Rodina dětského kandidáta je rozhodnuta vychovávat dítě sluchově-orálním způsobem. Zároveň je ochotná a schopná aktivně se zapojit do dlouhodobé pooperační rehabilitace (zahrnující také pravidelné kontroly) a již před operací s dítětem prokazatelně rodiče tímto způsobem rehabilitovali.
9. Rehabilitační péče musí být dobře a předem zajištěna kombinací péče v místě bydliště s vedením a pravidelným sledováním pacienta v CI centru. Rehabilitační péče, včetně kontaktu s logopedem uchazeče, u dětí rovněž s pedagogem v místě bydliště, začíná prokazatelně už v době přípravy uchazeče na operaci.

10. U hluchoslepých pacientů, kdy je mimořádně důležité stranové slyšení, je primárně navrhovaná oboustranná implantace.

B) Výběr dětí

1. Dítě ohluchlé postlingválně se operuje co nejdříve po ohluchnutí, ne však dříve než za půl roku. V případě jasně prokázané hluchoty po meningitidě lze operovat dříve.
2. Děti s hluchotou kongenitální nebo ohluchlé prelingválně lze operovat optimálně mezi I.—4.rokem věku, nejpozději do věku 12 let. U starších dětí je nutné postupovat individuálně a indikaci připustit ve výjimečných případech.
3. Je prokazatelně prováděna předoperační rehabilitace a jsou dokladovatelné pokroky v komunikačních schopnostech dítěte.
4. U hluchoslepých dětí je posuzován přínos implantátu s ohledem na jeho přínos pro zlepšení kvality života.