

Bijlage bij module Aanvullend onderzoek

Slechthorendheid als gevolg van hyperbilirubinemie is een specifieke vorm van slechthorendheid, waarbij de plaats van aangrijpen centraler dan het binnenoer is en waarbij 'standaard gehoortesten en -screening' de zorgverlener op het verkeerde been kunnen zetten.

Bij gehoorverlies wordt klassiek onderscheid gemaakt tussen conductieve gehoorverliezen en perceptieve gehoorverliezen. Een conductief gehoorverlies is een verlies in de geleiding van het geluid tot het slakkenhuis. Middenoorproblematiek zoals oorontstekingen zijn hier een voorbeeld van.

Een perceptief gehoorverlies is een gehoorverlies in het slakkenhuis of in de geleiding van de prikkels richting de hersenen. In de Engelse term *sensorineural hearing loss* (SNHL) komen beide aspecten wat explicieter aan bod. Ouderdomsslechthorendheid zit in het slakkenhuis en is een voorbeeld van perceptief gehoorverlies.

Auditory Neuropathy Spectrum Disorder ANSD

Als het gehoorsysteem goed werkt tot en met het slakkenhuis maar de doorgifte van het geluid aan de hersenen is aangedaan, wordt er gesproken over auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD)/ of auditieve neuropathie/auditieve dyssynchronie (AN/AD) ('auditieve neuropathie' wordt als term bij voorkeur niet meer gebruikt). De auditieve prikkels worden gestoord doorgegeven, waarbij details van geluid (timing en frequentie) veelal niet goed doorkomen. Daarmee zit het probleem meer in de verwerking van de geluiden door de zenuw en hersenen dan in het oor zelf. **Het auditief functioneren bij kinderen die hiermee zijn aangedaan is zeer wisselend. Soms is het functioneren heel redelijk, soms zijn deze kinderen doof-functionerend. Deze diagnose betekent in het begin voor ouders vaak dat er sprake is van grote onzekerheid.**

Door ernstige hyperbilirubinemie kunnen de nervus acusticus en de auditieve kernen in de hersenen beschadigd worden. In de bijgevoegde figuur zijn dat de structuren na het slakkenhuis. In dit geval is er sprake van ANSD. Het probleem zit dus niet of slechts beperkt in het slakkenhuis en de buitenste haarcellen functioneren goed.

Gehoorscreening en -testen

Bij de neonatale gehoorscreening (NGS) en in de follow-up na de NGS worden objectieve audiometrische testen gebruikt. De combinatie van OAE en ABR spelen een grote rol in de audiologische diagnostiek bij ANSD maar zijn heel beperkt bruikbaar om het auditief functioneren te voorspellen. De subjectieve testen (Observatieaudiometrie, Visual Reinforcement Audiometry (VRA), Spelaudiometrie) hebben daarom een belangrijke rol.

Voor de neonatale gehoorscreening wordt in Nederland onderscheid gemaakt tussen de reguliere screening via het consultatiebureau en de NICU-screening voor high-risk kinderen. Bij de reguliere screening bestaat de eerste en tweede ronde uit een OAE-screening, een test waarbij in het slakkenhuis een activiteit van de buitenste haarcellen in het slakkenhuis wordt opgewekt en nagemeten. Indien tweemaal afwijkend bestaat de derde ronde uit geautomatiseerde hersenstamaudiometrie (automated Auditory Brainstem Response, aABR (ook wel bekend onder de merknaam: ALGO)). Bij deze test wordt een stimulus aangeboden en de daaropvolgende activiteit in de gehoorzenuw en de hersenstam gemeten. De details van de stimuli van de aABR zijn recent veranderd door de fabrikant vastgesteld en niet duidelijk gecommuniceerd naar de zorgprofessionals, waardoor de nu volgende tekst mogelijk gedateerd is. De stimulus bij de aABR heeft bestaan uit een klik die werd aangeboden op een niveau van 35 dB en met een herhalingsfrequentie van 37 kliks/s. Een klik is een samengesteld geluid dat in dit geval frequenties van 700 tot 5000 Hz (Hertz: eenheid van trillingsfrequentie) bevat. Met de aABR kunnen kinderen

worden geïdentificeerd die onvoldoende gehoor hebben voor een normale ontwikkeling van spraak en taal; dat wil zeggen, kinderen met een gehoorverlies van meer dan 40 dB. De NICU-screening bestaat uit een aABR, herhaling wanneer deze afwijkend is en - indien tweemaal afwijkend - een doorverwijzing naar een audiologisch centrum. De norm voor de NICU gehoorscreening is om het eerste onderzoek op het audiologisch centrum te verrichten voor de *gecorrigeerde* leeftijd van 3 maanden en eventuele revalidatie te stellen voor de leeftijd van zes maanden *post terme*.

Gehoorscreening en hyperbilirubinemie

Omdat de buitenste haarcellen bij ANSD niet zijn aangedaan, worden er vaak mooie emissies gemeten. De OAE is dan normaal. Gehoorschade als gevolg van hyperbilirubinemie wordt hiermee dus niet gedetecteerd en zal dus 'vals negatief' zijn. Bij kinderen met een ernstige hyperbilirubinemie (elke TSB concentratie met symptomen passend bij intermediate of gevorderde ABE, een TSB > 600 $\mu\text{mol/L}$, een TSB > 170 $\mu\text{mol/L}$ *boven* de wisseltransfusiegrens of een TSB > 85 $\mu\text{mol/L}$ *boven* de wisseltransfusiegrens met 2 of meer risicofactoren voor bilirubine neurotoxiciteit) en bij elk kind met een TSB concentratie boven de wisseltherapiegrens is het van belang om audiologisch onderzoek te verrichten. Is het gehoor gescreend voor de episode van ernstige hyperbilirubinemie, dan moet deze worden herhaald met een aABR. Is het gehoor nog niet gescreend, dan dient screening middels aABR plaats te vinden. **Een afwijkende aABR na hyperbilirubinemie dient, indien bij herhaling afwijkend, altijd gevolgd te worden door een ABR op de kalenderleeftijd van 3 maanden.** Dit is dus voor prematuur geboren kinderen eerder dan bij de reguliere gehoorscreening bij kinderen > 24 uur opgenomen op een NICU.

Figuur Anatomie van het oor (uit audiologieboek.nl figuur 3.1.1)

