**Title Page**

ชื่อเรื่อง การคัดกรองการสูญเสียการได้ยินในเด็ก

ผู้นิพนธ์ แพทย์หญิงเชิญขวัญ ฐิติรุ่งเรือง พบ.

 แพทย์หญิงภาณินี จารุศรีพันธุ์ พบ.

 ศาสตราจารย์แพทย์หญิงเสาวรส ภทรภักดิ์ พบ.

สถาบัน ภาควิชาโสต ศอ นาสิกวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

ที่อยู่ 1872 โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ ถนนพระราม 4 ปทุมวัน กรุงเทพมหานคร 10330

โทร. 02-256-4103

โทรสาร 02-252-7787

e-mail c.titirungruang@gmail.com

**บทคัดย่อ**

**การคัดกรองการสูญเสียการได้ยินในเด็ก**

การสูญเสียการได้ยินในเด็กเป็นปัญหาสำคัญหนึ่งของระบบสาธารณสุข ซึ่งถ้าได้รับการตรวจพบและให้การดูแลอย่างทันท่วงทีจะส่งผลดีต่อพัฒนาการด้านภาษาและพัฒนาการอื่นๆของเด็ก เป้าหมายในการตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กนั้น ทารกควรจะได้รับการคัดกรองการได้ยินก่อนอายุ 1 เดือน ทารกที่ตรวจคัดกรองเบื่องต้นไม่ผ่านควรได้รับการยืนยันว่าสูญเสียการได้ยินภายในอายุ 3 เดือน และควรได้รับการฟื้นฟูการได้ยินภายในอายุ 6 เดือน ปัจจุบันเครื่องมือที่ใช้ในการตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กมี 2 ชนิดคือ automated evoked otoacoustic emission (EOAE) และ automated auditory brainstem response (ABR) ส่วนการตรวจเพื่อยืนยันการสูญเสียการได้ยินนั้นประกอบด้วยการตรวจหลายชนิดร่วมกันทั้ง diagnostic EOAE, diagnostic ABR และ Tympanometry นอกจากนี้เด็กควรได้รับการตรวจหาสาเหตุการสูญเสียการได้ยินซึ่งเกิดจากหลายสาเหตุด้วยกันอาทิเช่น ความผิดปกติทางพันธุกรรม การติดเชื้อขณะอยู่ในครรภ์และแรกคลอด การได้รับยาบางชนิดที่ส่งผลต่อหู เป็นด้น เด็กที่ผ่านการประเมินการได้ยินยังต้องมีการติดตามประเมินพัฒนาการทางด้านภาษาที่อายุ 9, 18, 24-30 เดือน หรือเมื่อผู้ปกครองสงสัยว่ามีปัญหาการได้ยิน โดยเฉพาะอย่างยิ่งเด็กที่มีปัจจัยเสี่ยงต่อการสูญเสียการได้ยินควรได้รับการตรวจประเมินการได้ยินอีกครั้งที่อายุประมาณ 24-30 เดือน เนื่องการสูญเสียการได้ยินอาจเกิดในภายหลังได้ เด็กที่บกพร่องทางการได้ยินควรได้รับการฟื้นฟูการได้ยินและกระตุ้นพัฒนาการซึ่งปัจจุบันมีอุปกรณ์ช่วยฟังหลายชนิดด้วยกันได้แก่ เครื่องช่วยฟัง เครื่องช่วยฟังชนิดฝังในกระดูก และประสาทหูเทียม อย่างไรก็ดีเนื่องจากประเทศไทยมีข้อจำกัดทั้งด้านบุคลากรทางการแพทย์ นักตรวจการได้ยิน เครื่องมือที่ใช้ตรวจคัดกรองและประเมินการได้ยิน การเข้าถึงอุปกรณ์ช่วยฟังซึ่งส่วนใหญ่มีราคาสูง จึงจำเป็นที่จะต้องปรับเปลี่ยนแนวทางการคัดกรองให้เหมาะสมกับสถาบันตนเอง

คำสำคัญ: การสูญเสียการได้ยิน, การคัดกรองการสูญเสียการได้ยิน

**Abstract**

**Early Detection of Infant Hearing Impairment**

Hearing loss in children is one of the important healthcare problems. Early detection and prompt rehabilitation improve their language and other developments. The hearing of infants should be screened at no later than 1 month of age. Those who do not pass the screening should be confirm of hearing loss at no later than 3 months of age. The infants who confirmed hearing loss should receive aural rehabilitation at no later than 6 months of age. The physiologic measurement of newborn and infant hearing loss includes automated evoked otoacoustic emission (EOAE) and automated auditory brainstem response (ABR) usually use as screening tools. For confirmation of hearing loss, battery tests of audiological evaluations include diagnostic EOAE, diagnostic ABR and tympanometry should be done. More over, the children should receive medical evaluation in order to find the causes of hearing loss. Auditory skill surveillance should be done in all infants at age 9, 18, 24-30 months or if there is parental concern of hearing loss, especially in children with risk indicators should be referred for audiological assessment at least once by 24-30 months of age because some children develop hearing loss or progressive hearing loss later. Children with hearing loss should receive early hearing rehabilitation such as hearing aids, implantable hearing devices or cochlear implantation. However, many hospitals in Thailand can not follow the guidelines because of limitation of audiologists, screening tools and hearing devices, so each institutes should adjust the guideline that suitable to their situations.

Keywords: early detection, hearing loss, hearing screening

**การคัดกรองการสูญเสียการได้ยินในเด็ก**

เชิญขวัญ ฐิติรุ่งเรือง พบ., ภาณินี จารุศรีพันธุ์ พบ., เสาวรส ภทรภักดิ์ พบ.

ภาควิชาโสต ศอ นาสิกวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

รายงานขององค์การอนามัยโลกในปี ค.ศ.2012 พบว่าประชากรโลก 360 ล้านคน (5.3% ของประชากรทั้งหมด) มีความพิการทางการได้ยิน โดยในจำนวนนี้เป็นเด็ก 9% และเป็นผู้ใหญ่ 91%(1)  เด็กที่สูญเสียการได้ยินถาวรพบได้ 1-3 ต่อ 1,000 รายของทารกที่ปกติ และ 2-4 ต่อ 100 รายของทารกที่รักษาตัวใน NICU(2) ในประเทศไทยมีเด็กทารกที่ตรวจพบความบกพร่องทางการได้ยินจำนวน 1.7- 4 ต่อ 1,000 รายของทารก(3-4)

การตรวจพบการสูญเสียการได้ยินและให้การดูแลอย่างทันท่วงทีในเด็กเล็กมีความสำคัญอย่างยิ่ง เนื่องจากเด็กที่สูญเสียการได้ยินและไม่ได้รับการดูแลที่เหมาะสมจะมีผลเสียต่อพัฒนาการด้านภาษา การเข้าสังคม การเรียน ภาวะจิตใจ และสูญเสียโอกาสทางสังคมเมื่อเติบโตเป็นผู้ใหญ่(5) จากการศึกษา เปรียบเทียบพัฒนาการทางภาษาพบว่าเด็กที่ตรวจพบการสูญเสียการได้ยินและได้รับการฟื้นฟูตั้งแต่ก่อนอายุ 6 เดือน มีพัฒนาการทางภาษาดีกว่าเด็กที่ตรวจพบช้ากว่าอายุ 6 เดือนอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ(6)

**สาเหตุของการสูญเสียการได้ยินในเด็ก**

ส่วนใหญ่ไม่ทราบสาเหตุเนื่องจากไม่ได้รับการตรวจหาสาเหตุอย่างครบถ้วน(2) จากข้อมูลขององค์การอนามัยโลกในปี ค.ศ.2016 เด็กสูญเสียการได้ยินที่ทราบสาเหตุ ประมาณ 40% มีสาเหตุทางพันธุกรรมที่ไม่สามารถป้องกันได้ ส่วนอีก 60% มีสาเหตุที่สามารถป้องกันได้ (5) สาเหตุของการสูญเสียการได้ยินในเด็ก ได้แก่

1. ความผิดปกติทางพันธุกรรม พบได้ประมาณ 40% ของสาเหตุทั้งหมด โดย 70% เป็น non-syndromic genetic hearing loss และ 30% เป็น syndromic genetic hearing loss การถ่ายทอดความผิดปกติทางพันธุกรรมเป็นการถ่ายทอดแบบ autosomal recessive 77-88%, autosomal dominant 10-20%, X-liked traits 1-2% และ mitochondria 1-20% แตกต่างกันไปในแต่ละพื้นที่(7)  กลุ่มอาการที่ทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินได้แก่ Pendred syndrome, Usher syndrome, Waardenburg syndrome, branchio-oto-renal syndrome เป็นต้น(8)
2. การติดเชื้อขณะอยู่ในครรภ์และแรกเกิด ได้แก่ TORCH infection, เยื่อหุ้มสมองอักเสบจากแบคทีเรีย

TORCH infection ได้แก่ Toxoplasmosis, Others (Syphilis, Mumps, Measles), Rubella, CMV, Herpes การติดเชื้อ CMV เป็นสาเหตุที่พบบ่อยที่สุดในเด็กที่สูญเสียการได้ยินซึ่งไม่ได้เกิดจากพันธุกรรมโดยการสูญเสียการได้ยินจากการติดเชื้อ CMV เป็นแบบ sensorineural hearing loss (SNHL) เกิดขึ้น 65-70% ของเด็กที่มีอาการแสดงตั้งแต่แรกเกิด (symptomative CMV infection) และ 10-15% ของเด็กที่ไม่มีอาการเมื่อแรกเกิด (asymptomatic CMV infection) ซึ่งกลุ่มนี้จะมีการสูญเสียการได้ยินในภายหลัง อาจเป็นข้างเดียวหรือ 2 ข้าง และมักจะสูญเสียการได้ยินเพิ่มขึ้นเรื่อยๆ(9) ส่วน congenital rubella เป็นสาเหตุที่สำคัญของการสูญเสียการได้ยินที่พบในอดีต หลังจากมีการฉีดวัคซีนอุบัติการณ์โรคจึงลดลงมาก(5)

สำหรับเยื่อหุ้มสมองอักเสบจากแบคทีเรีย เชื้อที่ทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินมากที่สุด *คือ Streptococcus pneumoniae*(9) อุบัติการณ์ของการสูญเสียการได้ยินจากเยื่อหุ้มสมองอักเสบลดลงหลังจากเริ่มมีการฉีดวัคซีน(5)

1. ภาวะแทรกซ้อนที่เกิดระหว่างการคลอด ได้แก่ การคลอดก่อนกำหนด, ทารกมีน้ำหนักน้อย, การขาดออกซิเจนระหว่างคลอด, ภาวะตัวเหลือง
2. ยาที่มีผลต่อหูชั้นใน (ototoxic medication) ได้แก่ aminoglycosides, loop diuretics, macrolides, ยาเคมีบำบัด การใช้ยา aminoglycosides ในทารกทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินได้ทั้งในขณะให้ยาและหลังจากหยุดยา โดยเฉพาะเด็กที่มี mutation ของ mitochondrial RNR1 genes จะมีความไวต่อยา aminoglycosides จึงทำให้มีผลต่อหูง่ายขึ้น นอกจากนี้การใช้ยาในหญิงตั้งครรภ์โดยเฉพาะในช่วง 3 เดือนแรกของการตั้งครรภ์ สามารถทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินในทารกแรกเกิดได้ เนื่องจากทำให้หูของทารกพัฒนาผิดปกติ(10)
3. การได้ยินเสียงดังเป็นเวลานาน ทำให้เกิดการทำลาย outer hair cell ของทารก หรือการได้ยินเสียงดังของมารดาขณะตั้งครรภ์ส่งผลเสียต่อการได้ยินของทารกได้ การศึกษาพบว่าหญิงตั้งครรภ์ที่ทำงานในสถานที่เสียงดังมากกว่า 80 เดซิเบล เป็นเวลานาน มีความเสี่ยงที่จะคลอดบุตรที่มีความผิดปกติของโครงสร้างหู, ประสาทหูเสื่อม และคลอดก่อนกำหนด(10)
4. การบาดเจ็บที่ศีรษะของเด็ก หากเป็นการบาดเจ็บที่ศีรษะที่มีกระดูกเทมพอรอลหักร่วมด้วย จะมีความเสี่ยงสูงต่อการสูญเสียการได้ยินถาวร ส่วนการบาดเจ็บเล็กน้อยบริเวณศีรษะอาจ ทำให้สูญเสียการได้ยินที่ความถี่สูงได้แต่มักจะกลับมาปกติ(10)
5. ภาวะฮอร์โมนไทรอยด์ต่ำ เด็กที่เป็น congenital hypothyroidism ประมาณ 20% จะมีการสูญเสียการได้ยินร่วมด้วย เนื่องจากฮอร์โมนไทรอยด์มีความเกี่ยวข้องกับการเจริญเติบโตของหูชั้นใน(11)

นอกจากสาเหตุข้างต้น ยังมีภาวะที่เกี่ยวข้องกับการสูญเสียการได้ยินในเด็กที่สำคัญอีกอย่างหนึ่ง คือ Auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD)หมายถึง ภาวะที่มีความผิดปกติของ auditory pathway โดยที่ outer hair cell ปกติ ตำแหน่งที่ผิดปกติเป็นได้ตั้งแต่ inner hair cell, junction ระหว่าง inner hair cell กับ auditory nerve, auditory nerve, brain stem, auditory cortex เมื่อตรวจ otoacoustic emission (OAE) จะปกติ ในขณะที่การตรวจ auditory brainstem response (ABR) จะผิดปกติ ภาวะ ANSD นี้พบได้ 1-40% ของเด็กที่สูญเสียการได้ยินและมักพบในเด็กที่เคยรักษาตัวใน NICU มากกว่าเด็กปกติ(2)

**เครื่องมือที่ใช้ในการตรวจการได้ยิน**

**Evoked otoacoustic emissions (EOAE)**

เป็นเครื่องมือที่ใช้บันทึก acoustic signal หลังจากได้รับการกระตุ้นด้วยเสียง แล้วมีการสะท้อน inaudible sound-pressure wave กลับออกมาสู่รูหู ที่นิยมใช้ มี 2 แบบ คือ transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) และ distortion product otoacoustic emissions (DPOAE)การตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็ก จะใช้ TEOAE เนื่องจากมีความไวในการตรวจพบ การสูญเสียการได้ยินดีกว่า DPOAE และจะผ่านเมื่อระดับการได้ยินดีกว่า 25-30 เดซิเบล ในการตรวจต้องตรวจขณะเด็กอยู่นิ่ง และสถานที่เงียบ(12)

Automated EOAE เป็นเครื่องมือสำหรับเครื่องมือที่ใช้ตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็ก ซึ่งจะคำนวณค่า ใช้เวลาในการตรวจประมาณ 10 วินาที ถึง 2 นาที อ่านผลเป็น Pass หรือ Refer โดยอัตโนมัติPass หมายความว่า outer hair cell, หูชั้นกลางและรูหูปกติ ส่วน Refer หมายความว่า ไม่สามารถวัด EOAEได้ ซึ่งอาจเกิดจากความผิดปกติของ outer hair cell, หูชั้นกลางและรูหู หรืออาจมีเสียงรบกวนมากเกินไป(13)

**Auditory brainstem response (ABR)**

เป็นการตรวจการตอบสนองของ auditory pathway ในก้านสมองต่อการกระตุ้นด้วยเสียง และบันทึกเป็นคลื่นไฟฟ้า ในเด็กจะวัดคลื่นไฟฟ้าที่เกิดขึ้นในช่วง 20-25 ms หลังจากกระตุ้นด้วยเสียง ซึ่งจะต่างกับในผู้ใหญ่ที่วัดคลื่นไฟฟ้าในช่วง 10 ms(12)

Automated ABR (AABR) ตรวจโดยใช้ click stimuli ที่ความดัง 30-40 dB, rate 30-37/min, broad frequency 2,000-4,000 Hz รายงานผลเป็น Pass หรือ Refer โดยใช้การเปรียบเทียบคลื่นไฟฟ้าที่วัดได้กับข้อมูลที่ถูกตั้งเอาไว้จากบริษัทผู้ผลิตเครื่อง ข้อดีของ AABR เมื่อเปรียบเทียบกับ EOAE สามารถตรวจพบความผิดปกติในระบบประสาทส่วนกลางได้ มี false-positive จากขี้หูน้อยกว่า และ specificity มากกว่า เมื่อเปรียบเทียบกับ diagnostic ABR สามารถทำได้รวดเร็วกว่า ไม่จำเป็นต้องทำโดยนักตรวจการได้ยินและการแปลผลไม่ขึ้นอยู่กับประสบการณ์ของผู้แปลผล ส่วนข้อเสียของ AABR เมื่อเปรียบเทียบกับ EOAEs คือ ค่าใช้จ่ายในการตรวจแพงกว่า ใช้เวลาในการตรวจนานกว่า และต้องตรวจในขณะที่เด็กหลับ เมื่อเปรียบเทียบกับ diagnostic ABR การตรวจ AABRไม่สามารถบอกระดับการได้ยินและไม่สามารถบอกได้ว่าเสียการได้ยินที่ความถี่ใด(14)

Diagnostic ABR ใช้ในการประเมินการได้ยินมีจุดประสงค์เพื่อหาระดับการได้ยินและชนิดของการสูญเสียการได้ยิน ต้องทำโดยนักตรวจการได้ยิน เสียงกระตุ้นที่ใช้มีหลายแบบ ได้แก่tone pip ซึ่งเป็น narrow band stimuli หรือ click ซึ่งเป็น broadband stimuli ในช่วง 1000-4000 Hz หรือ chirp stimuli ที่เป็นการปล่อยเสียงหลายความถี่โดยใช้ช่วงเวลาในการปล่อยเสียงแต่ละความถี่ไม่เท่ากัน เครื่องจะปล่อยเสียงที่ความถี่ต่ำก่อนเสียงความถี่สูง เพื่อให้ hair cell ที่ส่วนยอดถูกกระตุ้นโดยเสียงความถี่ต่ำ ในเวลาที่ใกล้เคียงกับ hair cell ที่ส่วนฐานถูกกระตุ้นโดยเสียงความถี่สูง ทำให้ตรวจพบคลื่นสมองได้ง่ายขึ้น และเพิ่ม amplitude wave V(14)

**Tympanometry**

ในการตรวจเด็ก Probe มี 2 อย่าง คือ 226-Hz probe tone และ 1000-Hz probe tone เมื่อตรวจด้วย 226-Hz probe tone tympanometry จะแสดงผลเป็นค่า tympanic membrane compliance, middle ear pressure และ ear canal volume โดยมีค่าปกติของการวัดตามตารางที่ 1

# ตารางที่ 1 ค่าปกติของ tympanogram (226-Hz probe tone; BSA2015) (15)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | เด็ก | ผู้ใหญ่ |
| TM admittance | 0.2-1.3 mmhos | 0.3-1.6 mmhos |
| Ear canal volume | 0.4-1 ml | 0.6-1.5 ml |
| Middle ear pressure | -200 ถึง +50 daPa | -100 ถึง +50 daPa |

1000-Hz probe tympanometry ใช้ในการตรวจการได้ยินในทารกที่มีอายุน้อยกว่า 4-9 เดือน เนื่องจากการใช้ 226-Hz probe ในการตรวจเด็กจะให้ค่าไม่ถูกต้อง เพราะรูหูของเด็กยังเจริญไม่เต็มที่ ทำให้เคลื่อนไหวได้เมื่อมีการใส่เสียง 226 Hz เข้าไป ทำให้ค่า tympanic membrane compliance มากเกิน จากการที่มี ear canal compliance มาร่วมด้วย การรายงานผลเป็นปกติหรือผิดปกติ ใช้ Baldwin classification system ทำได้โดยการลากเส้นสมมุติจากจุดเริ่มไปที่จุดปลายของกราฟ จากนั้นหาจุดยอดของกราฟ (mean peak) หากขุดยอดกราฟอยู่เหนือเส้นสมมุติ แปลว่าเป็น positive peak หากอยู่ใต้เส้นสมมุติแปลว่าเป็น negative peak การแปลผลว่าปกติเมื่อกราฟมี positive peak และแปลผลว่าผิดปกติเมื่อกราฟไม่มี positive peak เลย หรือ flat shape(16-17)

**Behavioral audiometry**

ประกอบด้วย behavioral observation audiometry (BOA), visual reinforcement audiometry (VRA) และ play audiometry โดย visual reinforcement audiometry (VRA) ใช้ทดสอบในเด็กอายุ 6 เดือน ถึง 2 ปี ทดสอบโดยการปล่อยเสียง pure tone หรือเสียงในธรรมชาติที่มีความถี่จำเพาะ ในเด็กปกติการตอบสนองควรเกิดขึ้นภายใน 2-3 วินาทีหลังจากปล่อยเสียง ส่วน play audiometry ทำในเด็กอายุ 2-5 ปี ที่สามารถนั่ง และทำตามสั่งได้ ทำการทดสอบเช่นเดียวกับการตรวจการได้ยินในผู้ใหญ่ ต่างกันตรงที่การตอบสนองเป็นการเล่น โดยการเล่นนี้ต้องเป็นสิ่งที่ไม่น่าเบื่อและไม่สนุกจนเกินไป(17)

**แนวทางการตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็ก**

Joint committee on infant hearing: JCIH 2007(18) มีหลักการ 8 ข้อดังนี้

1. ทารกทุกคน ต้องได้รับการตรวจคัดกรองการได้ยิน โดยใช้ physiologic measure ก่อนอายุ 1 เดือน
2. ทารกที่ตรวจคัดกรองเบื้องต้นไม่ผ่าน ต้องได้รับการยืนยันว่ามีการสูญเสียการได้ยินและได้รับ audiological evaluation และ medical evaluations ก่อนอายุ 3 เดือน
3. ทารกที่ได้รับการยืนยันว่ามีการสูญเสียการได้ยินถาวรจะต้องได้รับการฟื้นฟูการได้ยินทันทีภายในอายุ 6 เดือน
4. การตรวจรักษาเด็กที่สูญเสียการได้ยินจะต้องใช้หลักครอบครัวเป็นศูนย์กลาง
5. เด็กที่สูญเสียการได้ยินต้องได้รับการฟื้นฟูด้วย เครื่องช่วยฟัง ประสาทหูเทียม หรืออุปกรณ์อื่นๆ ตามความเหมาะสม โดยเร็วที่สุด
6. เด็กที่สูญเสียการได้ยิน ต้องได้รับการดูแลโดยแพทย์สหสาขา
7. เด็กทุกคนควรได้รับการประเมินพัฒนาการด้านการสื่อสารอย่างต่อเนื่อง
8. โปรแกรมการตรวจคัดกรองการได้ยิน ต้องมีประสิทธิภาพและผ่านตามเกณฑ์การประเมิน

การตรวจคัดกรองการได้ยินสำหรับเด็กแรกเกิดปกติแนะนำให้เด็กแรกเกิดทุกคนผ่านการตรวจคัดกรองการได้ยินโดยใช้ physiologic measurement อย่างน้อย 1 ครั้ง ก่อนออกจากโรงพยาบาล โดยเครื่องมือที่ใช้ในการตรวจคัดกรอง ได้แก่ automated EOAEs หรือ AABR

การตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กทารกที่รักษาตัวใน NICU องคร์กร JCIH แนะนำให้ใช้ AABR ในการตรวจคัดกรองเนื่องจากเด็กกลุ่มนี้มีความเสี่ยงต่อการเกิด neural hearing loss หากเด็กกลุ่มนี้ตรวจคัดกรองเบื้องต้นไม่ผ่าน ควรได้รับการตรวจ diagnostic ABR

## สำหรับเด็กทารกปกติที่ตรวจคัดกรองแรกเกิดแล้วไม่ผ่าน แนะนำให้กลับมาตรวจซ้ำอีกครั้งที่หอผู้ป่วยนอกภายในอายุ 1 เดือน เพื่อยืนยันว่าผิดปกติจริง ก่อนที่จะส่งตัวไปตรวจประเมินการได้ยินและ medical evaluation เพื่อช่วยลดภาระงานของบุคลากรทางการแพทย์เฉพาะทาง โดยในการตรวจซ้ำต้องตรวจทั้ง 2 หู ถึงแม้ว่าการตรวจคัดกรองในตอนแรกจะผิดปกติแค่หูเดียว การตรวจสามารถทำได้ 2 วิธี คือ

1. ตรวจคัดกรองแรกเกิดโดย automated EOAEs หรือ AABR อย่างใดอย่างหนึ่ง แล้วไม่ผ่าน ให้ตรวจซ้ำด้วยเครื่องมือเดิม
2. Two step process ตรวจแรกเกิดโดย automated EOAEs ก่อน หากไม่ผ่านให้ตรวจซ้ำโดยใช้ AABR

เด็กที่ไม่ได้รับการตรวจคัดกรองแรกเกิด หรือคลอดใน โรงพยาบาลที่ไม่สามารถตรวจการได้ยินได้ ควรได้รับการส่งตัวไปตรวจคัดกรองการได้ยิน ภายในอายุ 1 เดือน เด็กที่ต้องกลับมารักษาตัวในโรงพยาบาลภายในอายุ 1 เดือน ด้วยความผิดปกติที่สัมพันธ์กับการสูญเสียการได้ยินได้แก่ hyperbilirubinemia ที่ต้องการ exchange transfusion, culture-positive sepsis ให้ตรวจการได้ยินด้วย AABR ซ้ำ ก่อนที่จะออกจากโรงพยาบาล

**การประเมินการได้ยิน**

 ต้องทำโดยนักตรวจการได้ยินที่มีประสบการณ์ในการตรวจการได้ยินในเด็ก โดยต้องตรวจทั้ง 2 หู มีจุดประสงค์เพื่อทราบชนิดของการสูญเสียการได้ยิน หาระดับการได้ยิน เป็นข้อมูลสำหรับการฟื้นฟูการได้ยินและเป็น ข้อมูลเบื้องต้นสำหรับการตรวจติดตามต่อเนื่อง การตรวจประเมินการได้ยิน JCIH แบ่งเป็น 2 ช่วงอายุ คือ แรกเกิด - 6 เดือน และ 6 เดือน - 3 ปี ดังนี้

**อายุ 0 - 6 เดือน**

1. ซักประวัติผู้ปกครองเกี่ยวกับการตอบสนองต่อเสียงในชีวิตประจำวัน และประวัติสูญเสียการได้ยินตั้งแต่แรกเกิดในครอบครัว
2. Diagnostic ABR โดยใช้ frequency specific ABR (BSAแนะนำให้ใช้ tone pip หรือ chirp)(19) ตรวจทั้ง air และ bone-conduction
3. Clicked evoked ABR มีประโยชน์ในการตรวจหา auditory neuropathy และตรวจในเด็กที่ไม่มีการตอบสนองจากการตรวจด้วย frequency specific ABR
4. Diagnostic EOAEs
5. 226-Hz & 1000-Hz tympanometry
6. สังเกตการตอบสนองขณะตรวจเพื่อเป็นการประเมินผลตรวจด้วยเครื่องมือดังกล่าวข้างต้นด้วย

**อายุ 6 เดือน-3 ปี**

1. ซักประวัติพฤติกรรมที่เกี่ยวกับการฟัง และพัฒนาการทางการสื่อสาร ประวัติสูญเสียการได้ยินตั้งแต่แรกเกิดในครอบครัว
2. Behavioral audiometry ใช้ VRA หรือ play audiometry ตามช่วงอายุตรวจ ทั้ง pure tone และ speech audiometry
3. Diagnostic EOAE
4. 226-Hz tympanometry
5. Acoustic reflex threshold
6. Diagnostic ABR เมื่อ behavioral testing ไม่น่าเชื่อถือหรือไม่เคยตรวจ ABR มาก่อน

 เด็กที่ได้รับการส่งตัวมาเพื่อประเมินการได้ยินต้องได้รับการตรวจ diagnostic ABR อย่างน้อย 1 ครั้ง ภายในอายุ 3 ปี นอกจากนี้ JCIH ไม่แนะนำให้ใช้ auditory steady-state response (ASSR) ในการตรวจประเมินการได้ยินเนื่องจากในปัจจุบันยังไม่มีหลักฐานที่เพียงพอเกี่ยวกับการใช้ ASSR ในเด็กแรกเล็ก

**Medical evaluation**

 จุดประสงค์เพื่อหาสาเหตุของการสูญเสียการได้ยิน และภาวะอื่นๆที่เกี่ยวข้อง British Association of Audiovestibular Physicians (BAAP) แนะนำการตรวจ medical evaluation ตามสาเหตุของการสูญเสียการได้ยิน ตามตารางที่ 2

### ตารางที่ 2 Medical evaluation ตาม BAAP guideline(20-21-22)

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Hx | PE | Investigation | Imaging  |
|  | UA | CMV | Con26  | EKG | AI | TORCH | TFT | Chr | Renal U/S | Vest |
| Unilat.HL(20) | + | + | - | + | - | - | +/- | +/- | - | +/- | +/- | +/- |  +/- |
| Bilat. mild-mod. HL (21) | + | + | + | + | + | - | +/- | +/- | - | +/- | +/- | +/- | + |
| Bilat. Sev-prof HL (22) | + | + | + | + | + | + | +/- | +/- | +/- | +/- | +/- | +/- | + |

(ตัวย่อ Unilat. = unilateral, Bilat. = bilateral, Mild-mod = mild to moderate, Sev-prof = severe to profound, HL = hearing loss,

Hx = history taking, Con26 = serum connexin26 mutation, AI = autoimmune, Chr = chromosome study, Vest = vestibular function test, + หมายถึง แนะนำให้ตรวจ, - หมายถึงไม่แนะนำให้ตรวจ)

Definition of permanent hearing loss ตาม BAAP

* Unilateral hearing loss(20)สูญเสียการได้ยิน 1 ข้าง แบบ SNHL > 40dB, 2 frequency หรือ Permanent CHL
* Bilateral mild to moderate hearing loss(21)สูญเสียการได้ยินทั้ง 2 ข้าง แบบ SNHL, CHL หรือ mixed hearing loss ค่าเฉลี่ยระดับการได้ยินที่ 500, 1000, 2000, 4000 Hz ของหูข้างที่ดีกว่า 20-69 dB
* Bilateral severe to profound hearing loss(22)สูญเสียการได้ยินทั้ง 2 ข้าง แบบ SNHL, CHL หรือ mixed hearing loss ค่าเฉลี่ยระดับการได้ยินที่ 500, 1000, 2000, 4000 Hz ของหูข้างที่ดีกว่า > 70 dB

การตรวจ CBC, BUN, Cr, ANA, ESR, rheumatoid factor, TFT, UA, lipid ไม่จำเป็นต้องส่งตรวจในผู้ป่วย hearing loss ทุกราย เนื่องจากมี diagnostic yield น้อย ให้พิจารณาเป็นรายๆไป(23)

* 1. UA เพื่อดู microscopic hematuria ซึ่งพบใน Alport disease และ Branchio-oto-renal syndrome
	2. CMV testing ควรส่งตรวจ Viral culture หรือ PCR for CMV DNA จาก ปัสสาวะ น้ำลายหรือเลือด, Serum CMV IgG หรือ Dried blood spot โดยใช้ Guthrie card Genetic testing genes ที่มีความเกี่ยวข้องกับการสูญเสียการได้ยินที่สำคัญ มี 5 Genes คือ GJB2, GJB6, SLC26A4, MTRNR1 และ MTTS1 โดย Nonsyndromic genetic hearing loss ที่พบได้บ่อย คือ GJB2 gene mutations และ GJB6 deletions(24)American College of Medical Genetics and Genomics แนะนำให้ตรวจทางพันธุกรรมในเด็กที่มีประวัติหรือตรวจร่างกายแล้วสงสัยว่ามี syndrome โดยวิธีการตรวจขึ้นกับโรคที่สงสัยโดยตรวจเป็น single-gene testing ส่วนเด็กที่ไม่ลักษณะsyndrome ไม่มีประวัติคลอดผิดปกติ และไม่มีสาเหตุอธิบายการสูญเสียการได้ยิน ให้สันนิษฐานว่ามี non-syndromic genetic hearing loss ควรตรวจ GJB2 mutations และ GJB6 deletions หากการตรวจเบื้องต้นดังกล่าวปกติให้พิจารณาตรวจอย่างอื่นเพิ่มเติม เช่น large sequencing panels, whole exome sequencing (WES), whole genome sequencing (WGS)(8) อย่างไรก็ตามในทางปฏิบัติยังไม่สามารถตรวจทางพันธุกรรมได้ทุกรายถึงแม้จะอยู่ในสถาบันใหญ่ จึงควรพิจารณาตามความเหมาะสม
	3. EKG ทำใน bilateral severe to profound SNHL เนื่องจากอาจเป็น Jerville and Lange-Neilson syndrome โดยดู QT interval (หญิง >460ms, ชาย >450 ms)
	4. Screen for autoimmune conditions เมื่อมี progressive hearing loss ร่วมกับ systemic symptoms
	5. การติดเชื้อขณะตั้งครรภ์ เช่น TORCH titers
	6. Thyroid function tests ส่งเมื่อมี bilateral severe to profound hearing loss ร่วมกับ1) family history of thyroid disease 2) goiter 3) widened vestibular aqueduct or Mondini deformity of cochlea
	7. Renal ultrasound เมื่อสงสัย Alport disease, Branchio-oto-renal syndrome
	8. ตรวจระบบประสาทการทรงตัว (vestibular evaluation)
	9. พิจารณาส่งตรวจการได้ยินใน 1st degree relatives
	10. Imaging: CT scan temporal bone และ MRI (noncontrast fast spin-echo T2-weighted MRI) ซึ่งมีข้อดีและข้อเสียตามตารางที่ 3

# ตารางที่ 3 เปรียบเทียบ CT temporal bone และ MRI ในการตรวจหาสาเหตุของการสูญเสียการได้ยิน (25)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | CT scan | MRI |
| โครงสร้างที่มองเห็นได้ชัด | bony structurebony inner ear malformation enlarge vestibular aqueduct | membranous labyrinthcranial nerveintracranial lesion |
| ราคา | ถูกกว่า | แพงกว่า |
| ระยะเวลาในการทำ | เร็วกว่า | นานกว่า |
| การได้รับรังสี | ได้รับรังสี | ไม่ได้รับรังสี |
| อื่นๆ | ใช้เป็นข้อมูลในการทำ reconstruction และ implantable hearing devices | ใช้เป็นข้อมูลก่อนทำ cochlear implantationดู intracranial CMV infection  |
| ข้อบ่งชี้ | conductive hearing loss, temporal bone trauma | retrocochlear, neural, intracranial lesion |

การเฝ้าระวังการสูญเสียการได้ยินในเด็ก **(Surveillance for Infants and Toddlers)**

JCIH แบ่งเป็นการเฝ้าระวังในเด็กเป็น 2 กลุ่ม คือ เด็กที่ไม่มีปัจจัยเสี่ยงต่อการสูญเสียการได้ยินและเด็กที่มีปัจจัยเสี่ยง เด็กที่ไม่มีปัจจัยเสี่ยงเมื่อตรวจคัดกรองแรกเกิดแล้วปกติ จะมาตรวจติดตามกับกุมารแพทย์ที่คลินิก well baby โดยเด็กต้องได้รับการประเมิน auditory skill, middle ear status, developmental milestones และต้องได้รับการตรวจโดย global screening tool ที่อายุ 9, 18, 24-30 เดือน หากตรวจ global screening ไม่ผ่าน หรือตรวจหูชั้นกลางแล้วพบว่ามี otitis media with effsuion อยู่นานกว่า 3 เดือน ให้กุมารแพทย์ส่งประเมินการได้ยินต่อไป

JCIH กำหนดปัจจัยเสี่ยงออกเป็น 11 ข้อ (ตารางที่ 4) บอกถึงความเสี่ยงในการเกิด permanent congenital hearing loss, delayed-onset hearing loss และ progressive hearing loss สามารถนำไปใช้ประโยชน์ได้ ในพื้นที่ที่ไม่สามารถตรวจคัดกรองเด็กทุกคนได้ เช่น บางโรงพยาบาลในประเทศไทย สามารถใช้ปัจจัยเสี่ยงในการบอกว่าเด็กคนไหนควรจะได้รับการตรวจคัดกรองการได้ยิน หรือในเด็กแรกเกิดที่ได้รับการตรวจคัดกรองการได้ยินแล้วปกติ แต่หากมีปัจจัยเสี่ยงเหล่านี้มีโอกาสที่จะสูญเสียการได้ยินเพิ่มขึ้นในอนาคต หรืออาจมี delayed-onset hearing loss ควรได้รับการประเมินอย่างต่อเนื่อง

เด็กที่มีปัจจัยเสี่ยงควรได้รับการตรวจ surveillance เหมือนเด็กทั่วไป ร่วมกับประเมินการได้ยินอย่างน้อย 1 ครั้ง ภายในอายุ 24-30 เดือน เด็กที่มีความเสี่ยงต่อ delayed hearing loss (เครื่องหมาย \* ในตารางที่ 4) อาจพิจารณาส่งตรวจเร็วขึ้นและถี่ขึ้น

# ตารางที่ 4 ปัจจัยเสี่ยงการเกิด permanent congenital, delayed-onset และ progressive hearing loss (JCIH2007)(7)

|  |  |
| --- | --- |
| 1. | คนเลี้ยงดูกังวลเกี่ยวกับการได้ยิน การพูด และพัฒนาการ\* |
| 2. |  มีประวัติครอบครัวสูญเสียการได้ยิน |
| 3. | ได้รับการรักษาใน NICU > 5 วันได้รับการรักษาใน NICU ที่ใช้ ECMO\*, ventilator, ototoxic drug, Jaundice ที่ได้รับ exchange transfusion |
| 4. | มารดาติดเชื้อขณะตั้งครรภ์: TORCH infection, CMV\* |
| 5. | Craniofacial anormalies ที่มีความผิดปกติของใบหู รูหู ear tags/pits temporal bone |
| 6. | กลุ่มอาการที่อาจมีการสูญเสียการได้ยิน\* เช่น neurofibromatosis, Alport syndrome, Pendred syndrome, Jerville and Lange-Neilson disease |
| 7. | ตรวจร่างกายพบลักษณะที่ทำให้สงสัย syndrome ที่สัมพันธ์กับการสูญเสียการได้ยิน เช่น พบปอยผมด้านหน้าสีขาว (white forelock) |
| 8. | Neurodegenerative disorders\* เช่น Hunter syndrome, Friedreich ataxia, Charcot-Marie-Tooth disease |
| 9. | Postnatal infection\* ที่สัมพันธ์กับการสูญเสียการได้ยิน เช่น เยื่อหุ้มสมองอักเสบ |
| 10. | อุบัติเหตุบริเวณศีรษะที่ต้องรักษาตัวในโรงพยาบาลโดยเฉพาะ skull base/temporal bone fracture |
| 11. | เคมีบำบัด\* |

**การฟื้นฟูการได้ยิน**

 เด็กที่บกพร่องทางการได้ยินควรได้รับการฟื้นฟูภายในระยะเวลาไม่เกิน 6 เดือน โดยการฟื้นฟูประกอบด้วย การให้บริการด้านการฟื้นฟู กระตุ้นพัฒนาการ และการศึกษา โดยประเมินพัฒนาการ language, cognitive skills, social-emotional development ในเด็กที่บกพร่องทางการได้ยิน ทุก 6 เดือน จนถึงอายุ 3 ปี และได้รับกระตุ้นพัฒนาการโดยบุคคลากรที่มีประสบการณ์ การให้อุปกรณ์ช่วยฟังไม่จำเป็นต้องให้ในเด็กทุกคน หากเด็กและครอบครัวเลือกใส่เครื่องช่วยฟังควรใส่ภายใน 1 เดือน หลังจากตรวจพบว่ามีการสูญเสียการได้ยินถึงแม้ว่ายังอยู่ในระหว่างการประเมินเรื่องอื่นๆ สำหรับเด็กอายุน้อยกว่า 6 เดือนที่ใส่เครื่องช่วยฟังโดยใช้ข้อมูลจาก diagnostic ABR ควรได้รับการตรวจ VRA ซ้ำอีกครั้งเพื่อยืนยันระดับการได้ยินเมื่ออายุมากกว่า 6 เดือน หากเป็น otitis media with effusion ควรได้รับการรักษา โดยเฉพาะเด็กที่มี SNHL อยู่แล้วต้องได้รับการรักษาอย่างรวดเร็ว การใส่เครื่องช่วยฟังสามารถทำได้เลย ไม่ต้องรอจนน้ำในหูชั้นกลางหาย

สำหรับการฝังประสาทหูเทียมองค์การอาหารและยาของสหรัฐอเมริกาแนะนำให้ผ่าตัดเมื่อลองใส่เครื่องช่วยฟังแล้วไม่ได้ผล นอกจากนี้ควรมีการปรึกษาแพทย์ต่างสาขาได้แก่ geneticist, ophthalmologist และ developmental pediatricians เพื่อทำการดูแลเด็กร่วมกัน

แนวทางของ JCIH เป็นคำแนะนำในการค้นหาเด็กที่มีความผิดปกติทางการได้ยินและให้การฟื้นฟูเร็วที่สุดเพื่อให้เด็กมีพัฒนาการทางการได้ยินและภาษาอย่างเหมาะสม อย่างไรก็ดีการจะนำแนวทางทั้งหมดนี้มาปฏิบัติในประเทศไทยยังคงมีข้อจำกัดหลายด้านด้วยกัน ทั้งด้านความพร้อมของบุคลากร เครื่องมือในการตรวจประเมินและการเข้าถึงอุปกรณ์ช่วยฟังชนิดต่างๆ ดังนั้นแต่ละสถาบันต้องมีการปรับแนวทางให้เหมาะสมกับตนเองต่อไป

**Reference**

1. World Health Organization. WHO global estimates on prevalence of hearing loss [internet]. 2012 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.who.int/pbd/deafness/estimates/en/>.
2. Jaynee AH, Lori AV, Marci ML. Early Detection and Diagnosis of Infant Hearing Impairment. In: Paul WF, Bruce HH, Valerie JL, John KN, Thomas KR, Regan JT, Marci ML, eds. Cummings otolaryngology - head & neck surgery. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier, 2015:2970-9
3. Watcharapol P, Niramon N, Jaran K, Sirianong N. Prevalence and Risk Factors of Hearing Impairment in Newborns Under Universal Hearing Screening Program in Northern Thailand. In: Pongjan Y, eds. RSU International Research Conference; 2016 Apr 29; Pathum Thani, Thailand: 2016. p. 36-45
4. Charengprasert C, Lertsukprasert K, Kasemsuwan L, Nunnarumit P. Neonatal screening with otoacoustic emission in one year at Rmathibodi hospital. Ear Nose Throat and Face J 2003;4:27-41
5. World Health Organization. Childhood hearing loss: strategies for prevention and care [internet]. 2016 [cited 2017 Mar 20]. Available from: <http://www.who.int/pbd/deafness/en/>.
6. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 1998;102:1161-71
7. Nance WE. The genetics of deafness. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2003;9:109-9
8. Alford RL, Arnos KS, Fox M, Lin JW, Palmer CG, Pandya A, Rehm HL, Robin NH, Scott DA, Yoshinaga-Itano C. American College of Medical Genetics and Genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss. Genet Med 2014;16:347-55
9. Margaret AK. Acquired Hearing Loss in Children. Otolaryngol Clin N Am 2015;48:933–53
10. Roizen NJ. Etiology of hearing loss in children: nongenetic causes. Pediatr Clin North Am 1999;46:49–64
11. Rovet J, Walker W, Bliss B, Buchanan L, Ehrlich R. Long-term sequelae of hearing impairment in congenital hypothyroidism. J Pediatr 1996;128:776-83
12. Carolyn JB, Tiffany AJ. Electrophysiologic Assessment of Hearing. In: Paul WF, Bruce HH, Valerie JL, John KN, Thomas KR, Regan JT, Marci ML, eds. Cummings otolaryngology - head & neck surgery. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier, 2015:2071-83
13. David K, Roger T, Lindsey K, Mark L, Pete W. Transient Evoked Oto-acoustic Emission (TEOAE) Testing in Babies: Recommended Test Protocol [internet]. Aug 2002 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://abrpeerreview.co.uk/onewebmedia/NHSP%20TEOAE_protocol.pdf>.
14. British Society Audiology: BSA. Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies [internet]. Mar 2013 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.thebsa.org.uk>.
15. Thebsa.org.uk. Tympanometry [Internet]. June 2014 [cited 2017 Mar 14]. Available from: <http://www.thebsa.org.uk/resources/recommended-procedure-tympanometry/>.
16. Paul RK, Teresa AZ. Diagnostic Audiology. In: Paul WF, Bruce HH, Valerie JL, John KN, Thomas KR, Regan JT, Marci ML, eds. Cummings otolaryngology - head & neck surgery. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier, 2015:2051-70
17. Alison J. Singleton, AuD, Susan BW. Audiometric Evaluation of Children with Hearing Loss. Otolaryngol Clin N Am 2015;48:891–901
18. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position statement: Principles and guideline for early detection and intervention programs. Pediatrics 2007;120:898-921
19. British Society Audiology: BSA. Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the Newborn Hearing Screening Programme [internet]. Jul 2012 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.thebsa.org.uk>
20. British Association of Audiovestibular Physicians: BAAP. Medical Evaluation of children with permanent unilateral hearing loss. [Internet]. Aug 2009 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.baap.org.uk>.
21. British Association of Audiovestibular Physicians: BAAP. Aetiological investigation into bilateral mild to moderate permanent hearing loss in children [Internet]. Apr 2009 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.baap.org.uk>.
22. British Association of Audiovestibular Physicians: BAAP. Aetiological investigation into severe to profound permanent hearing loss in children. [Internet]. Oct 2008 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.baap.org.uk>.
23. Prosser JD, Cohen AP, Greinwald JH. Diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. Otolaryngology Clinic of North America 2015;48:975-982
24. Chandrasekharan S, Fiffer M. Impact of gene patent and licensing practices on access to genetic testing for hearing loss. Genetics in Medicine 2010;12:S171-S193
25. Michael DM, Daniel IC. Radiographic Evaluation of Children with Hearing Loss. Otolaryngol Clin N Am 2015;48: 913–32