

การคัดกรองการสูญเสียการได้ยินในเด็ก

เชษฐวัฒน์ สิริรุ่งเรือง*

ภาณินี จารุศรีพันธุ์* เสาวรส ภัทรภักดิ์*

Titirungruang C, Charusripan P, Patarapak S. Early detection of infant hearing impairment. Chula Med J 2018 Jan – Feb; 62(1): 53 - 65

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 confirmed of hearing loss at no later than 3 months of age. The infants who are 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 used as the screening tools. For confirmation of hearing loss, battery tests of audiological evaluations include diagnostic EOAE, diagnostic ABR and tympanometry should be done. Moreover, the children should receive medical evaluation in order to find the cause 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 within 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 cannot follow the guidelines because of limitation of audiologists, screening tools and hearing devices, so each institute should adjust the guideline to suit to their situations.

Keywords: *Early detection, hearing loss, hearing screening.*

Correspondence to: Patarapak S. Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, Chulalongkorn University, Bangkok 10330, Thailand.

Received for publication. June 13, 2017.

เชษฐวัณ วุฒิรุ่งเรือง, ภานินี จารุศรีพันธุ์, เสาวรส ภัทรภักดิ์. การคัดกรองการสูญเสียการได้ยินในเด็ก. จุฬาลงกรณ์เวชสาร 2561 ม.ค. - ก.พ.;62(1): 53 - 65

การสูญเสียการได้ยินในเด็กเป็นปัญหาสำคัญอย่างหนึ่งของระบบสาธารณสุข ซึ่งถ้าได้รับการตรวจพบและให้การดูแลอย่างทันท่วงทีจะส่งผลดีต่อพัฒนาการด้านภาษาและพัฒนาการอื่น ๆ ของเด็ก เป้าหมายในการตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กทารกควรจะได้รับ การคัดกรองการได้ยินก่อนอายุ 1 เดือน ทารกที่ตรวจคัดกรองเบื้องต้นไม่ผ่านควรได้รับการยืนยันว่าสูญเสียการได้ยินภายในอายุ 3 เดือน และควรได้รับการฟื้นฟูการได้ยินภายในอายุ 6 เดือน ปัจจุบันเครื่องมือที่ใช้ในการตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กมี 2 ชนิด คือ *automated evoked otoacoustic emission* และ *automated auditory brainstem response* ส่วนการตรวจเพื่อยืนยันการสูญเสียการได้ยินนั้นประกอบด้วย การตรวจหลายชนิดรวมกันทั้ง *diagnostic evoked otoacoustic emission*, *diagnostic auditory brainstem response* และ *Tympanometry* นอกจากนี้เด็กควรได้รับการตรวจหาสาเหตุการสูญเสียการได้ยิน ซึ่งเกิดจากหลายสาเหตุด้วยกัน เช่น ความผิดปกติทางพันธุกรรม การติดเชื้อขณะอยู่ในครรภ์ และแรกคลอด การได้รับยาบางชนิดที่ส่งผลต่อหู ฯลฯ เด็กที่ผ่านการประเมินการได้ยินยังต้องได้รับการติดตามประเมินพัฒนาการทางด้านภาษาที่อายุ 9, 18, 24 - 30 เดือน หรือเมื่อผู้ปกครองสงสัยว่ามีปัญหาการได้ยิน โดยเฉพาะอย่างยิ่งเด็กที่มีปัจจัยเสี่ยงต่อการสูญเสียการได้ยินควรได้รับการตรวจประเมินการได้ยินอีกครั้งที่อายุประมาณ 24 - 30 เดือน เนื่องการสูญเสียการได้ยินอาจเกิดในภายหลังได้ เด็กที่บกพร่องทางการได้ยินควรได้รับการฟื้นฟูการได้ยินและกระตุ้นพัฒนาการ ซึ่งปัจจุบันมีอุปกรณ์ช่วยฟังหลายชนิดด้วยกัน ได้แก่ เครื่องช่วยฟัง เครื่องช่วยฟังชนิดฝังในกระดูก และประสาทหูเทียม อย่างไรก็ตามเนื่องจากประเทศไทยมีข้อจำกัดทั้งด้านบุคลากรทางการแพทย์ นักตรวจการได้ยิน เครื่องมือที่ใช้ตรวจคัดกรองและประเมินการได้ยิน การเข้าถึงอุปกรณ์ช่วยฟังซึ่งส่วนใหญ่มีราคาสูง จึงจำเป็นที่จะต้องปรับเปลี่ยนแนวทางการคัดกรองให้เหมาะสมกับแต่ละสถาบัน

คำสำคัญ: การสูญเสียการได้ยิน, การคัดกรองการสูญเสียการได้ยิน.

รายงานขององค์การอนามัยโลกในปี พ.ศ. 2555 พบว่าประชากรโลก 360 ล้านคน คิดเป็นร้อยละ 5.3 ของประชากรทั้งหมดมีความพิการทางการได้ยิน โดยในจำนวนนี้เป็นเด็ก ร้อยละ 9 และเป็นผู้ใหญ่ ร้อยละ 91⁽¹⁾ เด็กที่สูญเสียการได้ยินถาวรพบได้ 1 - 3 ต่อ 1,000 ราย ของทารกที่ปกติ และ 2 - 4 ต่อ 100 รายของทารกที่รักษาตัวในหน่วยอภิบาลทารกแรกเกิด (neonatal intensive care unit: NICU)⁽²⁾ ในประเทศไทยมีเด็กทารกที่ตรวจพบความบกพร่องทางการได้ยินจำนวน 1.7 - 4 ต่อ 1,000 ราย ของทารก⁽³⁻⁴⁾

การตรวจพบการสูญเสียการได้ยินและให้การดูแลอย่างทันท่วงทีในเด็กเล็กมีความสำคัญอย่างยิ่ง เนื่องจากเด็กที่สูญเสียการได้ยินและไม่ได้รับการดูแลที่เหมาะสมจะมีผลเสียต่อพัฒนาการด้านภาษา การเข้าสังคม การเรียน ภาวะจิตใจ และสูญเสียโอกาสทางสังคม เมื่อเติบโตเป็นผู้ใหญ่⁽⁵⁾ จากการศึกษาเปรียบเทียบพัฒนาการทางภาษาพบว่าเด็กที่ตรวจพบการสูญเสียการได้ยินและได้รับการฟื้นฟูตั้งแต่ก่อนอายุ 6 เดือน มีพัฒนาการทางภาษาดีกว่าเด็กที่ตรวจพบช้ากว่าอายุ 6 เดือนอย่างมีนัยสำคัญ⁽⁶⁾

สาเหตุของการสูญเสียการได้ยินในเด็ก

ส่วนใหญ่ไม่ทราบสาเหตุเนื่องจากไม่ได้รับการตรวจหาสาเหตุอย่างครบถ้วน⁽²⁾ ข้อมูลขององค์การอนามัยโลกในปี พ.ศ.2559 เด็กสูญเสียการได้ยินที่ทราบสาเหตุประมาณ ร้อยละ 40 มีสาเหตุทางพันธุกรรมที่ไม่สามารถป้องกันได้ ส่วนอีกร้อยละ 60 มีสาเหตุที่สามารถป้องกันได้⁽⁵⁾ สาเหตุของการสูญเสียการได้ยินในเด็ก ได้แก่

1. ความผิดปกติทางพันธุกรรม พบได้ประมาณ ร้อยละ 40 ของสาเหตุทั้งหมด โดยร้อยละ 70 เป็นการสูญเสียการได้ยินที่ไม่ใช่ซินโดรมและร้อยละ 30 เป็นการสูญเสียการได้ยินที่เป็นซินโดรม การถ่ายทอดความผิดปกติทางพันธุกรรมเป็นการถ่ายทอดแบบยีนด้อย (autosomal recessive) ร้อยละ 77 - 88, การถ่ายทอดแบบยีนเด่น (autosomal dominant) ร้อยละ 10 - 20, การถ่ายทอดบน

โครโมโซมเอ็กซ์ (X-linked traits) ร้อยละ 1 - 2 และการถ่ายทอดโดยไมโทคอนเดรีย ร้อยละ 1 - 20⁽⁷⁾ กลุ่มอาการที่ทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินได้ยีนได้ยีน เช่น Pendred syndrome, Usher syndrome, Waardenburg syndrome, Branchio-oto-renal syndrome เป็นต้น⁽⁸⁾

2. การติดเชื้อขณะอยู่ในครรภ์และแรกเกิด ได้แก่ การติดเชื้อ TORCH, เยื่อหุ้มสมองอักเสบจากแบคทีเรีย การติดเชื้อ TORCH ได้แก่ การติดเชื้อ Toxoplasmosis การติดเชื้อ Cytomegalovirus (CMV) ซิฟิลิส คางทูม หัด หัดเยอรมัน และเวนิซ การติดเชื้อ CMV เป็นสาเหตุของการสูญเสียการได้ยินที่ไม่ได้เกิดจากพันธุกรรมที่พบบ่อยที่สุด เป็นการสูญเสียการได้ยินจากพยาธิสภาพบริเวณเส้นประสาท (sensorineural hearing loss: SNHL) พบได้ร้อยละ 65 - 70 ของเด็กติดเชื้อที่มีอาการตั้งแต่แรกเกิด และร้อยละ 10 - 15 ของเด็กที่ไม่มีอาการเมื่อแรกเกิด ซึ่งกลุ่มหลังนี้จะมีการสูญเสียการได้ยินในภายหลังอาจเป็นข้างเดียวหรือ 2 ข้าง และมักจะสูญเสียการได้ยินเพิ่มขึ้นเรื่อย ๆ⁽⁹⁾ ส่วนการติดเชื้อหัดเยอรมันแรกเกิด เป็นสาเหตุที่สำคัญของการสูญเสียการได้ยินที่พบในอดีตและลดลงมากหลังจากมีการฉีดวัคซีนหัดเยอรมัน⁽⁵⁾

สำหรับการติดเชื้อเยื่อหุ้มสมองอักเสบจากแบคทีเรีย เชื้อที่ทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินมากที่สุดคือ *Streptococcus pneumoniae*⁽⁹⁾ อุบัติการณ์ของการสูญเสียการได้ยินจากเยื่อหุ้มสมองอักเสบลดลงหลังจากเริ่มมีการฉีดวัคซีน⁽⁵⁾

3. ภาวะแทรกซ้อนที่เกิดระหว่างการคลอด ได้แก่ การคลอดก่อนกำหนด ทารกมีน้ำหนักน้อย การขาดออกซิเจนระหว่างคลอด ภาวะตัวเหลืองในเด็กแรกเกิด

4. ยาที่มีผลต่อหูชั้นใน (ototoxic medication) ได้แก่ aminoglycosides, loop diuretics, macrolides, ยาเคมีบำบัด การใช้ยา aminoglycosides ในทารกทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินทั้งในขณะที่ให้ยาและหลังจากหยุดยา โดยเฉพาะเด็กที่มีการกลายพันธุ์ของยีน *mitochondrial RNR1* จะมีความไวต่อยา aminoglycosides ทำให้เป็นพิษต่อหูง่ายขึ้น นอกจากนี้การใช้ยาในหญิงตั้งครรภ์

โดยเฉพาะในช่วง 3 เดือนแรกของการตั้งครรภ์ สามารถทำให้เกิดการสูญเสียการได้ยินในทารกแรกเกิดได้ เนื่องจากทำให้หูของทารกพัฒนาผิดปกติ⁽¹⁰⁾

5. การได้ยินเสียงดังเป็นเวลานาน ทำให้เกิดการทำลายเซลล์ขนด้านนอก (outer hair cell) ของทารก การได้ยินเสียงดังของมารดาขณะตั้งครรภ์ส่งผลเสียต่อการได้ยินของทารกได้ การศึกษาพบว่าหญิงตั้งครรภ์ที่ทำงานในสถานที่เสียงดังมากกว่า 80 เดซิเบลเป็นเวลานาน มีความเสี่ยงที่จะคลอดบุตรที่มีความผิดปกติของโครงสร้างหูประสาทหูเสื่อมและคลอดก่อนกำหนด⁽¹⁰⁾

6. การบาดเจ็บที่ศีรษะของเด็ก หากเป็นการบาดเจ็บที่ศีรษะที่มีกระดูกเทมเพอรัล (temporal bone) หักร่วมด้วย จะมีความเสี่ยงสูงต่อการสูญเสียการได้ยินถาวร ส่วนการบาดเจ็บเล็กน้อยบริเวณศีรษะอาจทำให้สูญเสียการได้ยินที่ความถี่สูงได้แต่มักจะกลับมาปกติได้เอง⁽¹⁰⁾

7. ภาวะฮอร์โมนไทรอยด์ต่ำ เด็กที่มีภาวะฮอร์โมนไทรอยด์ต่ำแต่กำเนิด (congenital hypothyroidism) ร้อยละ 20 มีการสูญเสียการได้ยินร่วมด้วย เนื่องจากฮอร์โมนไทรอยด์เกี่ยวข้องกับการเจริญเติบโตของหูชั้นใน⁽¹¹⁾

นอกจากสาเหตุข้างต้น ยังมีภาวะที่เกี่ยวข้องกับการสูญเสียการได้ยินในเด็กที่สำคัญอีกอย่างหนึ่ง คือ auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO) หมายถึง ภาวะที่มีความผิดปกติของการนำกระแสประสาท การได้ยินโดยที่เซลล์ขนด้านนอกปกติ ตำแหน่งที่ผิดปกติเป็นได้ตั้งแต่เซลล์ขนด้านใน (inner hair cell) รอยต่อระหว่างเซลล์ขนด้านในกับเส้นประสาท เส้นประสาทรับเสียง (auditory nerve) ก้านสมอง และสมองใหญ่ส่วนรับเสียง (auditory cortex) เมื่อตรวจ otoacoustic mission (OAE) จะปกติ ในขณะที่การตรวจ auditory brainstem response (ABR) จะผิดปกติ ภาวะ ANSO นี้พบได้ร้อยละ 1 - 40 ของเด็กที่สูญเสียการได้ยินและมักพบในเด็กที่เคยรักษาตัวในหอผู้ป่วยทารกแรกเกิดวิกฤตมากกว่าเด็กปกติ⁽²⁾

เครื่องมือที่ใช้ในการตรวจการได้ยิน

1. Evoked otoacoustic emissions (EOAE)

เป็นเครื่องมือที่ใช้บันทึกสัญญาณเสียง หลังจากได้รับการกระตุ้นด้วยเสียง แล้วมีการสะท้อนคลื่นเสียง (inaudible sound-pressure wave) กลับออกมาสู่หูที่นิยมใช้ มี 2 แบบ คือ transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) และ distortion product otoacoustic emissions (DPOAE) การตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กจะใช้ TEOAE เนื่องจากมีความไวในการตรวจพบการสูญเสียการได้ยินดีกว่า DPOAE และจะผ่านเมื่อระดับการได้ยินดีกว่า 25 - 30 เดซิเบล ในการตรวจต้องตรวจขณะเด็กอยู่นิ่ง และสถานที่เงียบ⁽¹²⁾

Automated EOAE เป็นเครื่องมือสำหรับที่ใช้ตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็ก ใช้เวลาในการตรวจประมาณ 10 วินาที ถึง 2 นาที อ่านผลเป็น pass หรือ refer โดยอัตโนมัติ pass หมายความว่าเด็กสามารถได้ยินที่ 25 - 30 เดซิเบล ส่วน refer หมายความว่าไม่สามารถวัด EOAE ได้ ซึ่งอาจเกิดจากความผิดปกติของเซลล์ขนชั้นนอก หูชั้นกลาง รูหู หรืออาจมีเสียงรบกวนมากเกินไป⁽¹³⁾

2. Auditory brainstem response (ABR)

เป็นการตรวจการตอบสนองของก้านสมองต่อการกระตุ้นด้วยเสียง และบันทึกเป็นคลื่นไฟฟ้า ในเด็กจะวัดคลื่นไฟฟ้าที่เกิดขึ้น ตั้งแต่ 0 ถึง 20 - 25 ms หลังการกระตุ้นด้วยเสียง ซึ่งจะต่างกับในผู้ใหญ่ที่วัดคลื่นไฟฟ้าในช่วง 10 ms⁽¹²⁾

Automated ABR (AABR) ตรวจโดยใช้เสียงกระตุ้นที่เป็นคลิกความดัง 30 - 40 เดซิเบล อัตรา 30 - 37 ครั้งต่อนาที ใช้ความถี่ในช่วงกว้างตั้งแต่ 2,000 - 4,000 เฮิร์ตซ์ รายงานผลเป็น pass หรือ refer โดยใช้การเปรียบเทียบคลื่นไฟฟ้า (wave V) ที่วัดได้กับข้อมูลในเครื่องที่ถูกตั้งไว้จากบริษัทผู้ผลิตเครื่อง

ข้อดีของ AABR เมื่อเปรียบเทียบกับ EOAE คือสามารถตรวจพบความผิดปกติในระบบประสาทส่วนกลางได้ มีผลบวกปลอมจากที่น้อยกว่าและความจำเพาะมากกว่า ข้อเสียของ AABR เมื่อเปรียบเทียบกับ EOAE คือค่าใช้จ่ายในการตรวจแพงกว่า ใช้เวลาในการตรวจนานกว่า และต้องตรวจในขณะที่เด็กหลับ

ข้อดีของ AABR เมื่อเปรียบเทียบกับ diagnostic ABR คือสามารถทำได้รวดเร็วกว่า ไม่จำเป็นต้องทำโดยบุคลากรทางการแพทย์ที่มีประสบการณ์ในการตรวจการได้ยินในเด็ก และการแปลผลไม่ขึ้นอยู่กับประสบการณ์ของผู้แปลผล ส่วนข้อเสียของ AABR เมื่อเปรียบเทียบกับ diagnostic ABR คือการตรวจ AABR ไม่สามารถบอกระดับการได้ยินและไม่สามารถบอกได้ว่าเสียการได้ยินที่ความถี่ใด⁽¹⁴⁾

Diagnostic ABR ใช้ในการประเมินการได้ยิน มีจุดประสงค์เพื่อหาระดับการได้ยิน และชนิดของการสูญเสียการได้ยิน ทำโดยบุคลากรทางการแพทย์ที่มีประสบการณ์ในการตรวจการได้ยินในเด็ก เสียงกระตุ้นที่ใช้มีหลายแบบ ได้แก่ tone pip ซึ่งเป็นเสียงกระตุ้นในช่วงความถี่สั้น (narrow band stimuli) หรือ click ซึ่งเป็นเสียงกระตุ้นในช่วงความถี่กว้าง (broadband stimuli) ในช่วง 1,000 - 4,000 เฮิรตซ์ หรือ chirp stimuli ที่เป็นการปล่อยเสียงหลายความถี่โดยใช้ช่วงเวลาในการปล่อยเสียงแต่ละความถี่ไม่เท่ากัน เครื่องจะปล่อยเสียงที่ความถี่ต่ำก่อน เสียงความถี่สูง เพื่อให้เซลล์ขนที่ส่วนยอดถูกกระตุ้นโดยเสียงความถี่ต่ำ ในขณะที่ใกล้เคียงกับเซลล์ขนที่ส่วนฐาน

ถูกกระตุ้นโดยเสียงความถี่สูง ทำให้ตรวจพบคลื่นสมองได้ง่ายขึ้น และเพิ่มความสูงของคลื่นสัญญาณประสาทที่ 5 (ABR wave V)⁽¹⁴⁾

3. Tympanometry

ในการตรวจเด็ก อุปกรณ์ที่ใช้ปล่อยเสียงมี 2 แบบ คือ 226-Hz probe tone และ 1,000-Hz probe tone เมื่อตรวจด้วย 226-Hz probe tone เครื่องจะแสดงผลเป็นค่า tympanic membrane compliance, middle ear pressure และ ear canal volume โดยมีค่าปกติของการวัดตามตารางที่ 1

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

ตารางที่ 1. ค่าปกติของ tympanogram (226-Hz probe tone; BSA 2015)⁽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

4. Behavioral audiometry

ประกอบด้วย behavioral observation audiometry (BOA), visual reinforcement audiometry (VRA) และ play audiometry

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 และทำตามสิ่งได้ ทำการทดสอบเช่นเดียวกับการตรวจการได้ยินในผู้ใหญ่ ต่างกันตรงที่การตอบสนองเป็นการเล่น โดยการเล่นนี้ต้องเป็นสิ่งที่ไม่น่าเบื่อและไม่สนุกจนเกินไป⁽¹⁷⁾

แนวทางการตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็ก

ในปีพ.ศ. 2550 คณะกรรมการการตรวจการได้ยินในเด็ก (joint committee on infant hearing: JCIH)⁽¹⁸⁾ เสนอหลักการ 8 ข้อดังนี้

1. ทารกทุกคน ต้องได้รับการตรวจคัดกรองการได้ยิน โดยใช้เครื่องมือตรวจคัดกรองการได้ยิน ก่อนอายุ 1 เดือน
2. ทารกที่ตรวจคัดกรองเบื้องต้นไม่ผ่าน ต้องได้รับการยืนยันว่ามี การสูญเสียการได้ยินและได้รับการประเมินทางการได้ยินและการตรวจประเมินทางการแพทย์ ก่อนอายุ 3 เดือน
3. ทารกที่ได้รับการยืนยันว่ามี การสูญเสียการได้ยินถาวร จะต้องได้รับการฟื้นฟูการได้ยินทันทีภายในอายุ 6 เดือน
4. การตรวจรักษาเด็กที่สูญเสียการได้ยินจะต้องใช้หลักครอบครัวเป็นศูนย์กลาง
5. เด็กที่สูญเสียการได้ยินต้องได้รับการฟื้นฟูด้วยเครื่องช่วยฟัง ประสาทหูเทียมหรืออุปกรณ์อื่น ๆ ตามความเหมาะสมโดยเร็วที่สุด
6. เด็กที่สูญเสียการได้ยินต้องได้รับการดูแลโดยบุคลากรทางการแพทย์สหสาขา
7. เด็กทุกคนควรได้รับการประเมินพัฒนาการด้าน การสื่อสารอย่างต่อเนื่อง

8. โปรแกรมการตรวจคัดกรองการได้ยิน ต้องมีประสิทธิภาพ และผ่านตามเกณฑ์การประเมิน

การตรวจคัดกรองการได้ยินสำหรับเด็กแรกเกิดปกติแนะนำให้เด็กแรกเกิดทุกคนตรวจคัดกรองการได้ยิน โดยใช้เครื่องมือตรวจคัดกรองการได้ยินอย่างน้อย 1 ครั้ง ก่อนออกจากโรงพยาบาล โดยเครื่องมือที่ใช้ ได้แก่ automated EOAE หรือ AABR

การตรวจคัดกรองการได้ยินในเด็กทารกที่รักษาตัวในหอผู้ป่วยทารกแรกเกิดวิกฤติ JCIH แนะนำให้ใช้ AABR ในการตรวจคัดกรอง เนื่องจากเด็กกลุ่มนี้มีความเสี่ยงต่อการเกิดการสูญเสียการได้ยินจากระบบประสาทที่ผิดปกติ (neural hearing loss) หากเด็กกลุ่มนี้ตรวจคัดกรองเบื้องต้นไม่ผ่าน ควรได้รับการตรวจ diagnostic ABR

สำหรับเด็กทารกปกติที่ตรวจคัดกรองแรกเกิดแล้วไม่ผ่าน แนะนำให้กลับมาตรวจซ้ำอีกครั้งที่แผนกผู้ป่วยนอกภายในอายุ 1 เดือน เพื่อยืนยันว่าผลการตรวจคัดกรองผิดปกติจริง ก่อนที่จะส่งตัวไปตรวจประเมินการได้ยิน และประเมินทางการแพทย์เพื่อช่วยลดภาระงานของบุคลากรทางการแพทย์เฉพาะทาง โดยในการตรวจซ้ำต้องตรวจทั้ง 2 หู ถึงแม้ว่าการตรวจคัดกรองในตอนแรกจะผิดปกติแค่หูเดียว การตรวจสามารถทำได้ 2 วิธี คือ

1. ตรวจคัดกรองแรกเกิดโดย automated EOAE หรือ AABR อย่างไม่อย่างหนึ่ง แล้วไม่ผ่าน ให้ตรวจซ้ำด้วยเครื่องมือเดิม
2. Two step process ตรวจแรกเกิดโดย automated EOAE ก่อน หากไม่ผ่านให้ตรวจซ้ำโดยใช้ AABR

เด็กที่ไม่ได้รับการตรวจคัดกรองแรกเกิด หรือ คลอดในโรงพยาบาลที่ไม่สามารถตรวจการได้ยินได้ ควรได้รับการส่งตัวไปตรวจคัดกรองการได้ยิน ภายในอายุ 1 เดือน

เด็กที่ต้องกลับมารักษาทันทีในโรงพยาบาลภายในอายุ 1 เดือน ด้วยความผิดปกติที่สัมพันธ์กับการสูญเสียการได้ยิน ได้แก่ ภาวะตัวเหลืองที่ได้รับการเปลี่ยนถ่าย

เลือดและการติดเชื้อในกระแสเลือด ให้ตรวจการได้ยินด้วย AABR ซ้ำ ก่อนที่จะออกจากโรงพยาบาล

การประเมินทางการได้ยิน (audiological evaluation)

ต้องทำโดยบุคลากรทางการแพทย์ที่มีประสบการณ์ในการตรวจการได้ยินในเด็ก โดยต้องตรวจทั้ง 2 หู มีจุดประสงค์เพื่อทราบชนิดของการสูญเสียการได้ยิน ระดับการได้ยิน เป็นข้อมูลสำหรับการฟื้นฟูการได้ยินและเป็นข้อมูลเบื้องต้นสำหรับการตรวจติดตามต่อเนื่อง JCIH แบ่งการตรวจประเมินการได้ยิน เป็น 2 ช่วงอายุ คือ 0 - 6 เดือน และ 6 เดือน - 3 ปี ดังนี้

อายุ 0 - 6 เดือน

1. ซักประวัติผู้ปกครองเกี่ยวกับการตอบสนองต่อเสียงในชีวิตประจำวัน และประวัติสูญเสียการได้ยินตั้งแต่แรกเกิดในครอบครัว
2. Diagnostic ABR โดยใช้เสียงกระตุ้นที่เจาะจงความถี่เสียงได้ (frequency specific ABR) British Society of Audiology แนะนำให้ใช้เสียง tone pip หรือ chirp⁽¹⁹⁾ ตรวจทั้งการนำเสียงทางอากาศ และทางกระดูก
3. Clicked evoked ABR มีประโยชน์ในการตรวจหา auditory neuropathy และตรวจในเด็กที่ไม่มีการตอบสนองจากการตรวจด้วย frequency specific ABR
4. Diagnostic EOAE
5. 226-Hz และ 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 และเสียงพูด
3. Diagnostic EOAE
4. 226-Hz tympanometry
5. Acoustic reflex threshold
6. Diagnostic ABR เมื่อการตรวจโดยการสังเกตพฤติกรรมไม่น่าเชื่อถือหรือไม่เคยตรวจ ABR มาก่อน

เด็กที่ได้รับการส่งตัวมาเพื่อประเมินการได้ยิน ต้องได้รับการตรวจ diagnostic ABR อย่างน้อย 1 ครั้ง ภายในอายุ 3 ปี นอกจากนี้ JCIH ไม่แนะนำให้ใช้ auditory steady-state response (ASSR) ในการตรวจประเมินการได้ยิน เนื่องจากในปัจจุบันยังไม่มีหลักฐานที่เพียงพอเกี่ยวกับการใช้ ASSR ในเด็กแรกเกิด

การตรวจประเมินทางการแพทย์ (medical evaluation)

จุดประสงค์เพื่อหาสาเหตุของการสูญเสียการได้ยิน และภาวะอื่น ๆ ที่เกี่ยวข้องสมาคมแพทยศาสตร์และทันตแพทย์หูคอจมูกของอังกฤษ (British Association of Audiovestibular Physicians :BAAP) แนะนำการตรวจประเมินทางการแพทย์ ตามสาเหตุของการสูญเสียการได้ยิน ตามตารางที่ 2

ตารางที่ 2. การประเมินทางการแพทย์ตาม BAAP guidelines^(20 - 22)

	Hx	PE	Investigation										Imaging
			UA	CMV	Con 26	EKG	AI	TORCH	TFT	Chr	Renal U/S	Vest	
Unilat.HL ⁽²⁰⁾	+	+	-	+	-	-	+/-	+/-	-	+/-	+/-	+/-	+/-
Bilat. mild-mod.HL ⁽²¹⁾	+	+	+	+	+	-	+/-	+/-	-	+/-	+/-	+/-	+
Bilat. Sev-prof HL ⁽²²⁾	+	+	+	+	+	+	+/-	+/-	+/-	+/-	+/-	+/-	+

(คำอธิบายตัวย่อและสัญลักษณ์ในตารางที่ 2

Unilat. = unilateral, Bilat. = bilateral, Mild-mod = mild to moderate, Sev-prof = severe to profound, HL = hearing loss, Hx = การซักประวัติ, PE = การตรวจร่างกาย, UA = การตรวจปัสสาวะ, CMV = การติดเชื้อ Cytomegalovirus, Con26 = การตรวจเลือดเพื่อหาการกลายพันธุ์ของยีนconnexin26, AI = การตรวจเพื่อหาโรคทาง autoimmune, Chr = chromosome study, renal u/s = การตรวจอัลตราซาวด์ไต, Vest = การตรวจ vestibular function

สัญลักษณ์ + หมายถึง แนะนำให้ตรวจ

สัญลักษณ์ - หมายถึง ไม่แนะนำให้ตรวจ)

คำจำกัดความของการสูญเสียการได้ยินถาวร ตาม BAAP

- Unilateral hearing loss⁽²⁰⁾ คือ การสูญเสียการได้ยิน 1 ข้าง แบบประสาทหูเสื่อม (Sensorineural hearing loss: SNHL) > 40 เดซิเบล 2 ความถี่ หรือ การสูญเสียการได้ยินแบบการนำเสียงผ่านอากาศบกพร่อง (conductive hearing loss: CHL) ถาวร

- Bilateral mild to moderate hearing loss⁽²¹⁾ คือ การสูญเสียการได้ยินทั้ง 2 ข้าง แบบ SNHL, CHL หรือ mixed hearing loss ค่าเฉลี่ยระดับการได้ยินที่ 500, 1,000, 2,000, 4,000 เฮิรตซ์ของหูข้างที่ดีกว่าเท่ากับ 20 - 69 เดซิเบล

- Bilateral severe to profound hearing loss⁽²²⁾ คือ การสูญเสียการได้ยินทั้ง 2 ข้าง แบบ SNHL, CHL หรือ mixed hearing loss ค่าเฉลี่ยระดับการได้ยินที่ 500, 1,000, 2,000, 4,000 เฮิรตซ์ของหูข้างที่ดีกว่า มากกว่า 70 เดซิเบล

การตรวจ complete blood count, blood urea nitrogen, creatinine, antinuclear antibody, Erythrocyte sedimentation rate, rheumatoid factor, thyroid

function test, การตรวจปัสสาวะ, การตรวจไขมัน ไม่จำเป็นต้องส่งตรวจในผู้ป่วย hearing lossทุกราย เนื่องจากมีประโยชน์ในการวินิจฉัยน้อย ให้พิจารณาเป็นราย ๆ ไป⁽²³⁾

1. การตรวจปัสสาวะ (urine analysis: UA) เพื่อดูเม็ดเลือดแดงในปัสสาวะ ซึ่งพบใน Alport disease และ Branchio-oto-renal syndrome

2. การตรวจการติดเชื้อ cytomegalovirus มีวิธีการส่งตรวจ ดังนี้

2.1 การเพาะเชื้อไวรัส หรือเพิ่มจำนวนด้วย Polymerase chain reaction (PCR) for CMV DNA จากปัสสาวะหรือน้ำลาย

2.2 CMV IgG ในเลือด

2.3 PCR for CMV จาก Dried blood spot โดยใช้ Guthrie card

3. การตรวจทางพันธุกรรมยีนที่มีความเกี่ยวข้องกับ การสูญเสียการได้ยินที่สำคัญ มี 5 ยีนคือ *GJB2*, *GJB6*, *SLC26A4*, *MTRNR1* และ *MTTS1* การสูญเสียการได้ยินที่ไม่ใช่ซินโดรมที่พบได้บ่อยคือ การกลายพันธุ์ของยีน *GJB2* และ การหายไปของยีน *GJB6*⁽²⁴⁾

American College of Medical Genetics and Genomics แนะนำให้ตรวจทางพันธุกรรมในเด็กที่มีประวัติ หรือตรวจร่างกายแล้วสงสัยว่ามีซินโดรม โดยวิธีการตรวจขึ้นกับโรคที่สงสัย และตรวจความผิดปกติของยีนเป็น single-gene ส่วนเด็กที่ไม่ใช่ลักษณะของกลุ่มอาการ ไม่มีประวัติคลอดผิดปกติ และไม่มีสาเหตุอธิบายการสูญเสียการได้ยินให้สันนิษฐานว่ามี ความผิดปกติของยีนที่ไม่สัมพันธ์กับกลุ่มอาการ (non-syndromic genetic hearing loss) ควรตรวจการกลายพันธุ์ของยีน *GJB2* และการหายไปของยีน *GJB6* หากการตรวจเบื้องต้นดังกล่าวปกติ ให้พิจารณาตรวจเพิ่มเติม เช่น large sequencing panels, whole exome sequencing (WES), whole genome sequencing (WGS)⁽⁸⁾ อย่างไรก็ตามในทางปฏิบัติยังไม่สามารถตรวจทางพันธุกรรมได้ทุกรายถึงแม้จะอยู่ในสถาบันใหญ่ จึงควรพิจารณาตามความเหมาะสม

4. การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจ (electrocardiogram: EKG) ทำใน bilateral severe to profound SNHL เนื่องจากอาจเป็น Jerville and Lange-Neilson syndrome ที่จะพบ QT interval ยาวผิดปกติ (หญิง >460 ms, ชาย >450 ms)

5. การตรวจหาโรคภูมิคุ้มกันตนเอง (Autoimmune disease) เมื่อมีการสูญเสียการได้ยินที่เพิ่มขึ้นเรื่อย ๆ ร่วมกับมีอาการทางระบบอื่น
6. การติดเชื้อขณะตั้งครรภ์ เช่น TORCH titers
7. การตรวจค่าฮอร์โมนไทรอยด์ (Thyroid function test) ตรวจเมื่อมี bilateral severe to profound hearing loss ร่วมกับ
 1. ประวัติครอบครัวที่มีภาวะไทรอยด์ผิดปกติ
 2. เด็กมีภาวะคอพอก
 3. เด็กมีความผิดปกติที่หูชั้นในเป็น widened vestibular aqueduct หรือ monodini deformity
8. การตรวจอัลตราซาวด์ไตเมื่อสงสัย Alport disease, Branchio-oto-renal syndrome
9. การตรวจระบบประสาทการทรงตัว (vestibular evaluation)
10. พิจารณาส่งตรวจการได้ยินในญาติพี่น้องสายตรง (1st degree relatives)
11. ภาพวินิจฉัย (imaging) ที่ใช้ในการตรวจหาสาเหตุของการได้ยิน มี 2 อย่าง คือ CT scan temporal bone และ MRI (noncontrast fast spin-echo T2-weighted MRI) ซึ่งมีข้อดีและข้อเสียตามตารางที่ 3

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

	CT scan	MRI
โครงสร้างที่มองเห็นได้ชัด	กระดูก โครงสร้างของหูชั้นในที่เป็นกระดูก vestibular aqueduct ที่ขนาดใหญ่ผิดปกติ	membranous labyrinth เส้นประสาทสมอง รอยโรคในเนื้อสมอง
ราคา	ถูกกว่า	แพงกว่า
ระยะเวลาในการทำ	เร็วกว่า	นานกว่า
การได้รับรังสี	ได้รับรังสี	ไม่ได้รับรังสี
อื่น ๆ	ใช้เป็นข้อมูลในการผ่าตัดแก้ไข ความผิดปกติ (reconstruction) และฝังเครื่องมือที่ใช้ในการช่วยฟัง	ใช้เป็นข้อมูลก่อนผ่าตัดฝังประสาทหูเทียม (cochlear implant)
ข้อบ่งชี้	conductive hearing loss การบาดเจ็บของกระดูก temporal	ดู intracranial CMV infection รอยโรคบริเวณ retrocochlear เส้นประสาท และสมอง

การเฝ้าระวังการสูญเสียการได้ยินในเด็ก (surveillance for infants and toddlers)

JCIH แบ่งการเฝ้าระวังในเด็กเป็น 2 กลุ่ม คือ เด็กที่ไม่มีปัจจัยเสี่ยงต่อการสูญเสียการได้ยินและเด็กที่มีปัจจัยเสี่ยง

เด็กที่ไม่มีปัจจัยเสี่ยงเมื่อตรวจคัดกรองแรกเกิดแล้วปกติ จะมาตรวจติดตามกับกุมารแพทย์ที่คลินิกเด็กดี เพื่อประเมินความสามารถในการได้ยิน ประเมินพัฒนาการตรวจหูชั้นกลาง และต้องได้รับการตรวจโดย global screening tool ที่อายุ 9, 18, 24 - 30 เดือน หากตรวจ global screening ไม่ผ่าน หรือตรวจหูชั้นกลางแล้วพบว่ามีหูชั้นกลางอักเสบและมีน้ำในหูชั้นกลาง ยูนนานกว่า 3 เดือน ให้กุมารแพทย์ส่งประเมินการได้ยิน

JCIH กำหนดปัจจัยเสี่ยงออกเป็น 11 ข้อ ตามตารางที่ 4 บอกถึงความเสี่ยงในการเกิดการสูญเสียการได้ยินแรกเกิดอย่างถาวร (permanent congenital

hearing loss) การสูญเสียการได้ยินที่เกิดขึ้นช้า (delayed-onset hearing loss) และการสูญเสียการได้ยินที่เป็นมากขึ้นเรื่อยๆ (progressive hearing loss) สามารถนำไปใช้ประโยชน์ได้ในพื้นที่ที่ไม่สามารถตรวจคัดกรองเด็กทุกคนได้ เช่น โรงพยาบาลส่วนใหญ่ในประเทศไทย สามารถใช้ปัจจัยเสี่ยงในการบอกว่าเด็กคนไหน ควรจะได้รับการตรวจคัดกรองการได้ยินหรือในเด็กแรกเกิดที่ได้รับการตรวจคัดกรองการได้ยินแล้วปกติ แต่หากมีปัจจัยเสี่ยงเหล่านี้ มีโอกาสที่จะสูญเสียการได้ยินเพิ่มขึ้นในอนาคตควรได้รับการประเมินอย่างต่อเนื่อง

เด็กที่มีปัจจัยเสี่ยงควรได้รับการตรวจและเฝ้าระวังเหมือนเด็กทั่วไป ร่วมกับประเมินการได้ยินอย่างน้อย 1 ครั้ง ภายในอายุ 24 - 30 เดือน เด็กที่มีความเสี่ยงต่อการสูญเสียการได้ยินที่เกิดขึ้นช้า (เครื่องหมาย* ในตารางที่ 4) ให้พิจารณาส่งตรวจเร็วขึ้นและถี่ขึ้น

ตารางที่ 4. ปัจจัยเสี่ยงการเกิด permanent congenital, delayed-onset และ progressive hearing loss (JCIH 2007)⁽⁷⁾

1. คนเลี้ยงดูกังวลเกี่ยวกับการได้ยิน การพูด และพัฒนาการ*
2. มีประวัติครอบครัวสูญเสียการได้ยิน
3. ได้รับการรักษาในหน่วยอภิบาลทารกแรกเกิด (neonatal intensive care unit: NICU) > 5 วัน โดยมีการใช้เครื่องช่วยการทำงานของหัวใจและปอด (ECMO)* เครื่องช่วยหายใจ ยาที่เป็นพิษต่อหู และภาวะตัวเหลืองที่ได้รับการถ่ายเลือด
4. มารดาติดเชื้อขณะตั้งครรภ์ ได้แก่ CMV* และเชื้ออื่นใน TORCH
5. ความผิดปกติของโครงสร้างใบหน้าที่มีความผิดปกติของใบหู รูหู มีติ่งเนื้อบริเวณหู และความผิดปกติของกระดูกเทมเพอรัล
6. กลุ่มอาการที่อาจพบการสูญเสียการได้ยินร่วมด้วย* เช่น neurofibromatosis, Alport syndrome, Pendred syndrome, Jerville and Lange-Neilson disease
7. ตรวจร่างกายพบลักษณะที่ทำให้สงสัยซินโดรมที่สัมพันธ์กับการสูญเสียการได้ยิน เช่น พบปอยมมด้านหน้าสีขาว (white forelock)
8. Neurodegenerative disorders* เช่น Hunter syndrome, Friedreich ataxia, Charcot-Marie-Tooth disease
9. การติดเชื้อหลังคลอด* ที่สัมพันธ์กับการสูญเสียการได้ยิน เช่น เยื่อหุ้มสมองอักเสบ
10. อุบัติเหตุบริเวณศีรษะที่ต้องรักษาตัวในโรงพยาบาลโดยเฉพาะการแตกของกระดูกฐานกะโหลกและกระดูกเทมเพอรัล
11. เคมีบำบัด*

* หมายถึง ความเสี่ยงต่อ delayed-onset hearing loss พิจารณาส่งตรวจประเมินการได้ยินเร็วขึ้นและถี่ขึ้น

การฟื้นฟูการได้ยิน

เด็กที่บกพร่องทางการได้ยินควรได้รับการฟื้นฟูภายในระยะเวลาไม่เกิน 6 เดือน โดยการฟื้นฟูประกอบด้วย การให้บริการด้านการฟื้นฟู กระตุ้นพัฒนาการ และการศึกษา โดยประเมินพัฒนาการด้านภาษา ทักษะความรู้ความเข้าใจ (cognitive skills) และการพัฒนาการทางอารมณ์และสังคมทุก 6 เดือน จนถึงอายุ 3 ปี และกระตุ้นพัฒนาการโดยบุคลากรที่มีประสบการณ์

อุปกรณ์ช่วยฟังไม่จำเป็นต้องให้เด็กทุกคน หากเด็กและครอบครัวเลือกใส่เครื่องช่วยฟังควรใส่ภายใน 1 เดือน หลังจากตรวจพบว่ามี การสูญเสียการได้ยินถึงแม้ว่ายังอยู่ในระหว่างการประเมินเรื่องอื่น ๆ สำหรับเด็กอายุน้อยกว่า 6 เดือนที่ใส่เครื่องช่วยฟังโดยใช้ข้อมูลจาก diagnostic ABR ควรได้รับการตรวจ VRA ซ้ำอีกครั้ง เพื่อยืนยันระดับการได้ยินเมื่ออายุมากกว่า 6 เดือน สำหรับการฝังประสาทหูเทียมมองการณ์การอาหารและยาของสหรัฐอเมริกาแนะนำให้ผ่าตัดเมื่อลองใส่เครื่องช่วยฟังแล้วไม่ได้ผล

หากเป็น otitis media with effusion ควรได้รับการรักษา โดยเฉพาะเด็กที่มี SNHL อยู่แล้วต้องได้รับการรักษาอย่างรวดเร็ว การใส่เครื่องช่วยฟังสามารถทำได้เลย ไม่ต้องรอจนน้ำในหูชั้นกลางหาย

นอกจากนี้ควรมีการปรึกษาแพทย์ต่างสาขา ได้แก่ แพทย์พันธุศาสตร์ จักษุแพทย์ และกุมารแพทย์ ด้านพัฒนาการ เพื่อทำการดูแลเด็กพร้อมกัน

แนวทางของ JCIH เป็นคำแนะนำในการค้นหาเด็กที่มีความผิดปกติทางการได้ยินและให้การฟื้นฟูเร็วที่สุดเพื่อให้เด็กมีพัฒนาการทางการได้ยินและภาษาอย่างเหมาะสม อย่างไรก็ตาม การจะนำแนวทางทั้งหมดนี้มาปฏิบัติในประเทศไทยยังมีข้อจำกัดหลายด้านด้วยกัน ทั้งด้านความพร้อมของบุคลากร เครื่องมือในการตรวจประเมินและการเข้าถึงอุปกรณ์ช่วยฟังชนิดต่างๆ ดังนั้นแต่ละสถาบันต้องมีการปรับแนวทางให้เหมาะสมต่อไป

เอกสารอ้างอิง

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, editors. Cummings otolaryngology - head & neck surgery. 6th ed. Philadelphia, PA:Elsevier; 2015:2970-9.
3. Poonual W, Navachareon N, Kangsanarak J, Namwongprom S. Prevalence and risk factors of hearing impairment in newborns under universal hearing screening program in northern Thailand. In: Yoopat P, editors. Proceedings of RSU national research conference 2016; 2016 April 29, 2016. PathumThani, Thailand: Rangsit University; 2016.p.36-45.
4. Charengprasert C, Lertsukprasert K, Kasemsuwan L, Nunnarumit P. Neonatal screening with otoacoustic emission in one year at Ramathibodi 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, et al. 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. Kenna MA. Acquired hearing loss in children. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48:933-53.
10. Roizen NJ. Etiology of hearing loss in children. Nongenetic causes. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:49-64,x.
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. Brown CJ, Johnson TA. Electrophysiologic assessment of hearing. In: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Valerie JL, John KN, et al., editors. *Cummings otolaryngology-head & neck surgery*. 6th ed. Philadelphia, PA:Elsevier;2015.p.2071-83.
13. Stevens J, editor. Neonatal hearing screening and assessment. *Transient Evoked Otoacoustic Emission (TEOAE) testing in babies: recommended test protocol* [Internet].2002 [cited 2017 Mar 21]. Available from: http://abrpeerreview.co.uk/onewebmedia/NHSP%20TEOAE_protocol.pdf.
14. British Society Audiology: NHSP Clinical Group. Guidance for auditory brainstem response testing in babies [Internet]. 2013 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08NHSP ABRneonate 2014.pdf>.
15. British Society Audiology. *Tympanometry* [Internet].2014 [cited 2017 Mar 14]. Available from: <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2013/04/Tympanometry-1.pdf>.
16. Kileny PR, Zwolan TA. Diagnostic audiology. In: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Valerie JL, John KN, et al., editors. *Cummings otolaryngology - head & neck surgery*. 6th ed. Philadelphia, PA:Elsevier;2015.p.2051-70.
17. Singleton AJ, Waltzman SB. Audiometric evaluation of children with hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48:891-901.
18. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007;120:898-921.
19. British Society Audiology. Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the newborn hearing screening programme [internet].2012 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP Neonate Assess 2014.pdf>.
20. The British Association of Audiovestibular Physicians and British Association of Paediatricians in Audiology. *Medical Evaluation of children with permanent unilateral hearing loss*. [Internet]. 2009 [cited 2017 Mar 21]. Available from: <http://www.bapa.uk.com/userfiles/Unilateral Permanent Hearing Loss in Children Medical Investigation BAAP BAPA Guideline 2009.pdf>
21. British Association of Audiovestibular Physicians. *Aetiological investigation into bilateral mild*

- to moderate permanent hearing loss in children [Internet]. 2009 [cited 2017 Mar 21]. Available from: [http://www.bapa.uk.com/userfiles/Mild to Moderate Permanent Hearing Loss in children Aetiological Investigation BAAP BAPA Guideline 2009.pdf](http://www.bapa.uk.com/userfiles/Mild%20to%20Moderate%20Permanent%20Hearing%20Loss%20in%20children%20Aetiological%20Investigation%20BAAP%20BAPA%20Guideline%202009.pdf).
22. The British Association of Audiovestibular Physicians and British Association of Paediatricians in Audiology. Aetiological investigation into severe to profound permanent hearing loss in children. [Internet]. 2008 [cited 2017 Mar 21]. Available from: [http://www.bapa.uk.com/userfiles/Severe to Profound Permanent Hearing Loss in Children Aetiological Investigation BAAP BAPA Guideline 2008.pdf](http://www.bapa.uk.com/userfiles/Severe%20to%20Profound%20Permanent%20Hearing%20Loss%20in%20Children%20Aetiological%20Investigation%20BAAP%20BAPA%20Guideline%202008.pdf).
23. Prosser JD, Cohen AP, Greinwald JH. Diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48:975-82.
24. Chandrasekharan S, Fiffer M. Impact of gene patents and licensing practices on access to genetic testing for hearing loss. *Genet Med* 2010;12(4 Suppl):S171-93.
25. DeMarcantonio M, Choo DI. Radiographic evaluation of children with hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48:913-32.