

EXTRA ONDERZOEK NEONATALE GEHOORSCREENING

POSITIEF VOORSPELLENDE WAARDE PER SCREENINGSPAD

KITTY VAN DER PLOEG, OLMO VAN DER MAST EN PAUL VERKERK; TNO - CHILD HEALTH
DECEMBER 2022

AANLEIDING EN DOEL

Bij de neonatale gehoorscreening door de jeugdgezondheidszorg worden kinderen standaard gescreend met de OAE-test in de eerste twee ronden, en AABR-test in de derde ronde. Zodra een voldoende uitkomst aan beide oren is behaald, is een volgende screeningsronde of verwijzing naar het audiologisch centrum (AC) voor diagnostisch onderzoek niet meer nodig. Een relatief klein aantal kinderen volgt echter een andere opeenvolging van testen, ofwel een ander screeningspad. In het [draaiboek gehoorscreening](#) zijn de volgende screeningspaden beschreven:

Standaard	
OAE-OAE-AABR	standaard drietrappsscreening – reguliere neonatale gehoorscreening
Ziekenhuisprotocol	
AABR (1x)	bij atresie ¹ , verdenking op auditieve neuropathie, bij meningitis en bloedwisseltransfusie (2x AABR mag ook: in het Draaiboek NGS is niet duidelijk beschreven wanneer 1x AABR volstaat en wanneer 2x).
AABR-AABR	kind ligt langer dan 3 weken in het ziekenhuis, of redenen hierboven
Verkort protocol	
OAE-AABR ¹	bij atresie, ongerustheid bij kinderen met downsyndroom of andere syndromen, ernstige aangeboren aandoeningen, schisis of wanneer ouders melding maken van aangeboren gehoorverlies in de familie
Overige paden	
OAE-AABR-AABR	– ²
Niet via screening	– ² incidentele verwijzing naar AC terwijl de screening voldoende is
Directe verwijzing (geen test) ¹	bij een tweezijdige atresie
OAE ¹	bij een eenzijdige atresie
OAE-OAE	– ²

¹ Het 'Screeningsprotocol bij kinderen met een atresie' en het 'Screeningsprotocol bij kinderen met Down syndroom, andere syndromen, ernstige aangeboren aandoeningen, schisis of aangeboren gehoorverlies in de familie' zijn per januari 2021 beschreven in het Draaiboek NGS (wel al in 2020 geïntroduceerd binnen de JGZ).

² Niet in draaiboek beschreven. Geen officieel benoemd screeningspad, maar komt in de praktijk wel voor.

Het overgrote merendeel van de kinderen doorloopt de standaard drietrapsscreening (OAE-test in eerste twee rondes en AABR-test in derde ronde; bijvoorbeeld in 2021 kreeg 99,8% (174.345 van de 174.772 deelnemers) de standaardscreening, zie [monitors](#)). Vanuit de standaardscreening worden dan ook meer kinderen verwezen naar het AC dan vanuit de andere screeningspaden (figuur 1a).

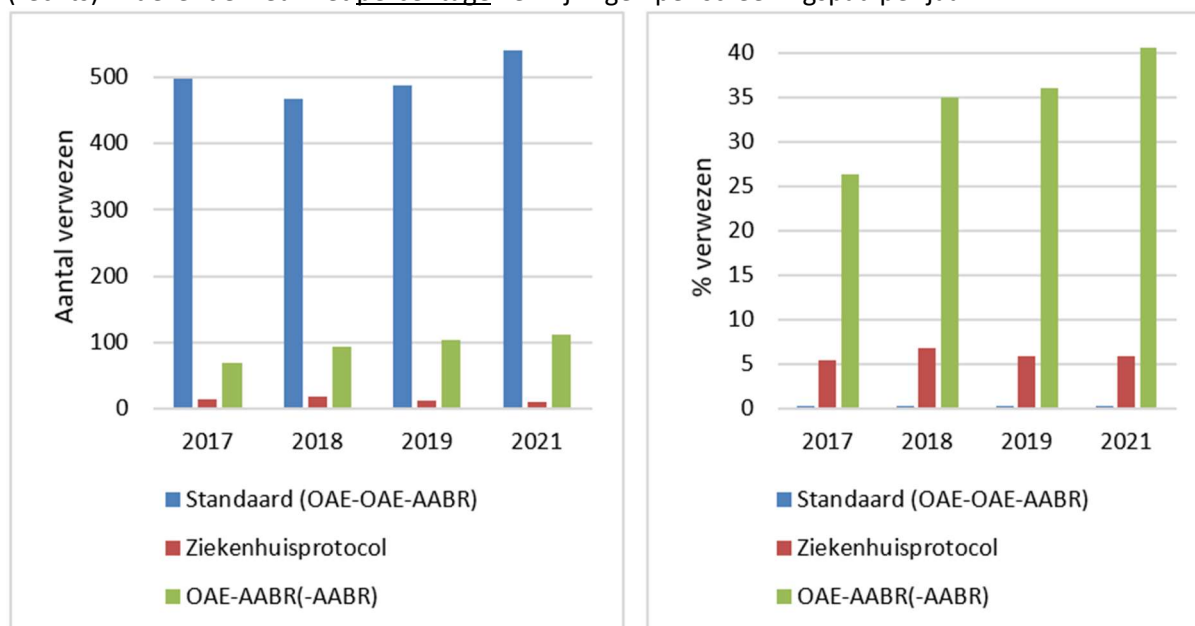
Echter, hoewel maar weinig kinderen de alternatieve screeningspaden volgen, leiden deze tot relatief heel veel verwijzingen ten opzichte van het standaard screeningspad (figuur 1b). Bij het standaard screeningspad ligt het percentage verwijzingen rond de 0,3%. Bij het ziekenhuisprotocol ligt dit rond de 5%, en na OAE-AABR(-AABR) zelfs tussen de 26 en 41%. Met name het percentage verwijzingen via het screeningspad met eerst een OAE, dan een AABR, en soms gevolgd door nog een AABR (OAE-AABR(-AABR)) is gestegen in de periode 2017-2021. De vraag is of via de alternatieve screeningspaden met hogere verwijspercentages relatief evenveel of meer kinderen met permanent gehoorverlies ≥ 40 dB opgespoord worden (gewenste uitkomst), of dat er via de alternatieve screeningspaden vooral meer kinderen verwezen worden die uiteindelijk geen permanent gehoorverlies blijken te hebben (ongewenste uitkomst).

Bovenstaande heeft geleid tot de vraag naar de positief voorspellende waarde (PVW) van de verschillende screeningspaden: welk percentage van de kinderen die via een alternatief screeningspad zijn verwezen heeft werkelijk een permanent gehoorverlies ≥ 40 dB? En is de PVW van de alternatieve screeningspaden vergelijkbaar of hoger dan de PVW van het standaard screeningspad (gewenste uitkomst) of lager (ongewenste uitkomst)?

De alternatieve screeningspaden worden door de screeners, in overleg met de regiocoördinatoren, gekozen omdat dit in bepaalde situaties wenselijk is (bijv. ziekenhuisprotocol, atresie, of op verzoek van ouders of bij erg verontruste ouders). Met kennis over de PVW per screeningspad kan geïnformeerder worden gekozen voor het wel of niet inzetten van de verschillende screeningspaden.

De positieve voorspellende waarde (PVW, Engels: positive predictive value, PPV) is de kans dat een verwezen kind ook echt een eenzijdig of dubbelzijdig gehoorverlies ≥ 40 dB heeft.

Figuur 1. In figuur 1a (links) staat het aantal verwijzingen per screeningspad per jaar, en in figuur 1b (rechts) in dezelfde kleur het percentage verwijzingen per screeningspad per jaar.



METHODE

De Nederlandse Stichting voor het Dove en Slechthorende Kind (NSDSK) heeft excelbestanden aangeleverd met daarin anonieme diagnosegegevens van alle kinderen met een verwijzing naar het audiologisch centrum uit de jaren 2017, 2018, 2019 en 2021 (PVW-dataset). Het jaar 2020 was afwijkend vanwege de tijdelijke stopzetting van de gehoorscreening aan het begin van de COVID-19-pandemie en het inhalen van de achterstand daarna. Daarom is dit jaar niet meegenomen in de analyses.

Per verwijzing zijn aangeleverd: het geboortjaar van het kind, gehoorverlies ≥ 40 dB aanwezig (ja/nee) voor linker- en rechteroor, type gehoorverlies voor linker- en rechteroor (voor 2019 en 2021 cochleair/permanent conductief/gemengd/auditieve neuropathie; voor 2017 en 2018 alleen uitsplitsing normaal/permanent gehoorverlies), refer (het oor dat aanleiding gaf voor de verwijzing: geen/links/rechts /beide) en het screeningspad (na welke screeningstesten kwam de verwijzing tot stand).

Deze aangeleverde gegevens zijn vergeleken met de eerder voor de monitorrapporten aangeleverde gegevens. We vergeleken:

- de aantallen verwijzingen per jaar
- de aantallen verwijzingen per screeningspad per jaar
- de aantallen met een bepaalde diagnostische uitkomst (normaal, unilateraal gehoorverlies, bilateraal gehoorverlies of geen diagnose bekend).

Vervolgens is met de aangeleverde gegevens de PVW per screeningspad berekend in SPSS (versie 28.0). De PVW is voor alle screeningspaden berekend over de vier jaar samen voor een meer valide indicatie.

De PVW wordt berekend door het aantal kinderen dat gediagnosticeerd is met een permanent gehoorverlies (aan één of beide oren) te delen door het totaal aantal verwezen kinderen bij wie de diagnostiek is afgerond. Verwezen kinderen zonder diagnose worden dus uit de berekeningen gelaten.

RESULTATEN

VERGELIJKING VAN DE PVW-DATASET MET EERDER AANGELEVERDE GEGEVENS

De PVW-dataset is vergeleken met de eerder voor monitorrapporten aangeleverde gegevens. Voor de jaren 2017 en 2021 kwamen de datasets precies overeen. Voor de jaren 2018 en 2019 waren er enkele discrepanties¹. Omdat de verschillen tussen de datasets voor de monitors en de PVW-dataset klein waren is de PVW-dataset zonder aanpassingen van de discrepanties gebruikt voor de analyses.

PVW PER SCREENINGSPAD

De totale PVW-dataset (2017, 2018, 2019, 2021) bevatte 2435 verwezen kinderen. Hiervan hadden er 146 (6,0%) geen diagnostiekuitkomst in de dataset. In het standaard screeningspad ontbraken relatief minder vaak diagnoses dan in de andere screeningspaden. De analyses naar de PVW zijn gedaan over de overgebleven 2.289 kinderen.

In tabel 1 zijn de PVW per screeningspad weergegeven. Het standaard screeningspad (OAE-OAE-AABR) heeft een PVW van 35,3%, gebaseerd op 1.895 verwijzingen met diagnose. Voor de meeste andere screeningspaden ligt de PVW vaak hoger. Alleen voor het screeningspad OAE-AABR-AABR ligt de PVW lager, op 11% gebaseerd op 18 verwijzingen met een diagnose. Dit screeningspad is niet beschreven in het draaiboek, en wordt niet vaak gevolgd (zie [monitorrapporten](#)).

¹ In 2018 waren er slechts kleine verschillen (2 verwezen kinderen minder in de PVW-dataset dan in de monitor, en 1-2 kinderen verschil per diagnose (i.e. normaal gehoor/unilateraal gehoorverlies/bilateraal gehoor/ontbrekende diagnose).

In 2019 waren er in de monitor 6 kinderen meer met een bilateraal gehoorverlies, en 5 kinderen minder met geen gehoorverlies dan in de PVW-dataset. Uit navraag hiernaar bleek dat dit komt doordat er voor de monitor over 2019 nog diagnoses op basis van aanvullende informatie moesten worden aangepast van 'normaal gehoor' naar 'bilateraal gehoorverlies'. In het PVW-bestand dat is aangeleverd voor dit onderzoek zijn deze diagnoses niet aangepast.

Tabel 1. PVW per screeningspad (2017, 2018, 2019 en 2021 samengenomen)

Screeningspad	Aantal verwezen	Diagnose		PVW (%)
		Normaal gehoor	Permanent verlies ¹	
Standaard				
OAE-OAE-AABR	1895	1227	668	35,3
Ziekenhuisprotocol				
AABR (1x)	40	16	24	60
AABR-AABR	6	3	3	50
Verkort protocol				
OAE-AABR	319	176	143	44,8
Overige paden				
OAE-AABR-AABR ²	18	16	2	11
Niet via screening ²	2	2	0	0
- (direct verwezen)	3	1	2	67
OAE	5	1	4	80
OAE-OAE ²	1	0	1	100
Totaal	2289	1442	847	37,0

¹ Permanent uni- of bilateraal gehoorverlies ≥ 40 dB

² Niet in draaiboek beschreven

Grijs: de PVW is erg onzeker omdat het aantal verwijzingen in het screeningspad klein is (<10)

In grijs is een aantal screeningspaden met zeer weinig verwijzingen zichtbaar: omdat het aantal per screeningspad dan klein is kan de PVW niet betrouwbaar geschat worden en is deze ook niet erg relevant.

Een opvallende nevenbevinding bij deze analyses is dat in vier jaar tijd slechts zes via het ziekenhuisprotocol verwezen kinderen met AABR-AABR zijn gescreend. De meeste kinderen die via het ziekenhuisprotocol zijn verwezen hebben slechts één AABR-screening gehad.

In het draaiboek Neonatale gehoorscreening is opgenomen dat bij een ziekenhuisopname langer dan 3 weken twee keer met de AABR gescreend wordt (AABR-AABR), terwijl als een kind een hersenvliesontsteking of wisseltransfusie heeft gehad er *maximaal* twee rondes met de AABR zijn. Het aantal van zes kinderen in vier jaar tijd dat via het ziekenhuisprotocol twee keer een AABR heeft gekregen lijkt daarom laag.

Voor de meest gebruikte screeningspaden (zwart in tabel 1) is gekeken of de PVW per jaar een tijdstrend (bijv. stijging of daling in de tijd) laat zien, maar dit is niet zichtbaar (resultaten niet weergegeven). Verder varieert ook het aandeel bilateraal gehoorverlies t.o.v. alle permanente gehoorverliezen per screeningspad weinig: over de 4 jaar samen heeft in elk screeningspad 50-71% van de kinderen met een gehoorverlies ≥ 40 dB een bilateraal gehoorverlies.

De gegevens over de referzijde (het oor dat aanleiding gaf voor de verwijzing) waren niet goed bruikbaar, omdat in het aangeleverde PVW-bestand de referzijde niet werd aangegeven als het oor niet gescreend was (bijv. vanwege een atresie), terwijl dit wel aanleiding voor een verwijzing is. Daarom is geen verder onderzoek naar bijvoorbeeld een effect van het screeningspad op uni- versus bilaterale refer gedaan.

De PVW voor verschillende typen gehoorverlies (cochleair, permanent conductief, gemengd, auditieve neuropathie) per screeningstraject kon alleen voor 2019 en 2021 onderzocht worden, want voor 2017 en 2018 is dit niet aangeleverd. De aantallen per screeningspad en type gehoorverlies zijn dan erg klein. Meestal hebben beide oren hetzelfde type gehoorverlies of ontbreekt de diagnose bij één van de oren. Een enkele keer is er een verschil in type gehoorverlies tussen beide oren. We zien niet dat een bepaald type gehoorverlies vaker voorkomt via een bepaald screeningspad, maar de aantallen zijn zo klein dat dit ook bijna niet zichtbaar kan zijn (resultaten niet weergegeven).

CONCLUSIE

De meeste alternatieve screeningspaden hebben een PVW die ten minste zo groot is als de PVW van het standaard screeningspad van OAE-OAE-AABR (35,3%). Dat wil zeggen dat via de alternatieve screeningspaden niet méér kinderen 'onterecht' worden verwezen dan via het standaard screeningspad. Het enige alternatieve screeningspad met een lagere PVW (11%, o.b.v. de resultaten van 18 kinderen in 4 jaar) is het screeningspad OAE-AABR-AABR. Dit is opmerkelijk, omdat kinderen die dit screeningstraject volgen 3x een onvoldoende testresultaat hebben gehad, maar meestal toch geen permanent gehoorverlies ≥ 40 dB bleken te hebben. Dit screeningspad is niet beschreven in het draaiboek NGS, en wordt ook niet vaak gevolgd. De lage PVW is daarom niet erg belangrijk.

Enkele alternatieve screeningspaden hebben zeer weinig (1-6) verwijzingen in 4 jaar. Hierdoor kan de PVW bij deze paden niet betrouwbaar worden vastgesteld. De PVW's zoals geschat zijn echter wel hoog (50-100%). Door het geringe aantal verwijzingen via deze paden en de hoge PVW vormen deze screeningspaden op het moment geen reden tot zorg.

Een mogelijke verklaring voor de hoge(re) PVW in de meeste alternatieve screeningspaden is de populatie waarin deze alternatieve paden, zoals het ziekenhuisprotocol, worden toegepast. Een deel van de kinderen die volgens een alternatief protocol gescreend worden heeft een verhoogd risico op gehoorverlies, bijv. vanwege atresie, hersenvliesontsteking, of een aandoening die een wisseltransfusie nodig maakte. Dit kan leiden tot een hogere PVW dan de PVW van het standaard screeningsprotocol dat wordt toegepast op de algemene (laag risico) populatie, en zou kunnen maskeren dat er onterecht kinderen versneld worden verwezen.

Het percentage verwijzingen via het screeningspad met eerst een OAE, dan een AABR, en soms gevolgd door nog een AABR (OAE-AABR(-AABR)) is gestegen in de periode 2017-2021. Mogelijk heeft de introductie van het 'Screeningsprotocol bij kinderen met een atresie' en het 'Screeningsprotocol bij kinderen met Down syndroom, andere syndromen, ernstige aangeboren aandoeningen, schisis of aangeboren gehoorverlies in de familie' (per januari 2021 beschreven in het Draaiboek NGS, wel al in 2020 geïntroduceerd binnen de JGZ) hieraan bijgedragen. Echter, ook voor de introductie in 2020 was er al een stijgende trend zichtbaar. De introductie van de protocollen kan de trend dus niet geheel verklaren. M.i.v. september 2021 wordt de reden voor screening via de alternatieve protocollen geregistreerd. Het wordt dan mogelijk om na te gaan waarom er voor een alternatief screeningspad wordt gekozen. Deze informatie zal een belangrijke aanvulling vormen in onderzoek naar de PVW van de screeningspaden.

Opvallend is het relatief hoge aantal kinderen dat via het ziekenhuisprotocol al na 1x AABR verwezen wordt, terwijl er volgens het protocol ook een tweede AABR mag worden uitgevoerd. Deze tweede AABR voorkomt veel verwijzingen (zie de flowcharts, i.e. figuren 1 in de [monitorrapporten](#)). Geruststellend is wel dat de PVW na 1x AABR al hoog is (60%).

In conclusie: Bij kinderen die niet volgens het standaard screeningspad worden gescreend is de kans op een verwijzing naar het audiologisch centrum voor diagnostiek veel groter (5-41%) dan bij kinderen die het standaard screeningspad volgen (0,3%). Dit kan deels verklaard worden door de relatief-hoog-risicopopulatie die de alternatieve screeningspaden ondergaat. De alternatieve screeningspaden hebben acceptabele tot hoge PVW's in vergelijking met het standaard screeningspad. De resultaten van dit onderzoek geven voornamelijk geen aanleiding om de huidige werkwijze voor keuze van een screeningspad aan te passen, maar meer inzicht in de reden waarom van de standaardscreening wordt afgeweken is noodzakelijk om de conclusies aan te scherpen.

AANBEVELINGEN

- > Met aanvullende informatie over de reden voor screening via de alternatieve protocollen over drie tot vier jaar nogmaals de PVW van de screeningspaden onderzoeken.
- > Verhelderen criteria van alternatieve screeningspad in het draaiboek Neonatale gehoorscreening, met name de keuze voor 1x of 2x AABR-screening in het ziekenhuisprotocol.

AUTEURS

Kitty van der Ploeg
Olmo van der Mast
Paul Verkerk

CONTACT

Kitty van der Ploeg
Kitty.vanderPloeg@tno.nl
+31 (0)88 866 269

Deze monitor is verricht in opdracht van het
Centrum voor Bevolkingsonderzoek van het RIVM.

Projectnummer: 060.42623
Rapportnummer: TNO 2022 R12398

December 2022

TNO.NL

GEZOND LEVEN

TNO initieert technologische en sociale
innovatie voor een gezonde inrichting van
ons leven en voor een vitale samenleving

TNO - Child Health

Sylviusweg 71
2333 BE Leiden

www.tno.nl

www.tno.nl/eerste1000dagen