Barn med hörselnedsättning – riktlinjer för utredning, diagnostik, rehabilitering och habilitering

Bakgrund

En synlig funktionsnedsättning kan upptäckas tidigt när ett barn föds men det kan ta längre tid att upptäcka funktionsnedsättningar som rör hörseln eller synen.
Barn utvecklar sitt tal och språk i samspel med omgivningen och olika förutsättningar påverkar barnets utveckling av talet och språket olika. För att barn med nedsatt hörsel eller dövhet ska få de bästa förutsättningarna att utveckla kommunikation är det viktigt att de får stöd tidigt.

Syfte

1. Ett standardiserat protokoll för alla som jobbar inom hörselvården.
2. Information till patienter/föräldrar.

Riktlinjer involverar barn och ungdomar med hörselskada tills de fyller 18 år.

Syftet med tidig utredning/diagnostik av hörselnedsättning hos barn är att kunna börja med en eventuell habilitering så tidigt som möjligt. Försenad habilitering kan orsaka störningar i tal/ språkutveckling samt i kognitiv och social utveckling. Cirka 0,1-0,2 % av alla nyfödda har en hörselnedsättning, definierad som en hörtröskel på 40 dB eller sämre på bästa örat.

Screening

Nyfödd

1995 startades det första programmet med allmän nyföddhetsscreening av hörsel i Sverige för att från 2007 erbjudas alla barn som föds i Sverige. Om ej bilateralt godkända resultat genomförs uppföljande elektrofysiologiska undersökningar inom hörselvården.

Fyraårskontroll

Inom barnhälsovården erbjuds hörseltest vid 4-årsåldern på de flesta håll i landet. Vid icke godkänt resultat genomförs uppföljning på hörselvården.

Skolhälsovården: Vanligtvis i landet erbjuder skolhälsovården hörseltest inför förskoleklass. Vid icke godkända resultat görs uppföljning hos hörselvården. Om det

fortfarande finns misstanke om hörselnedsättning hos ett barn ska remiss skickas till hörselvården trots godkänt screeningresultat.

Hörselutredning

Det finns flera mätmetoder beroende på barnets ålder och samarbetsförmåga. Vid s.k. objektiva mätmetoder (exempelvis OAE eller hjärnstamsaudiometri) är kraven på medverkan små (barnen behöver endast vara någorlunda tysta och stilla) medan psykoakustiska mätmetoder (observations-, lek- och tonaudiometri) ställer högre krav på medverkan. Dessa senare metoder ger dock ytterligare värdefull information.

Metoder

1. OAE (Otoakustiska emissioner): testar om de yttre hårcellerna i snäckan fungerar, liksom mellanörat. Man fångar upp akustiska svar på ljudstimulering. Screeningtest, inte för hörtröskel-bestämningar.

2. BRA (hjärnstamsaudiometri): ett elektrofysiologiskt test där man stimulerar örat med ljud (oftast klickljud, brett frekvensinnehåll) och fångar upp nervsvar från inneröra, hörselnerv och nervbanor i hjärnstammen. Kan användas för hörtröskelbestämningar.

3. ASSR (Auditory steady-state response): ett elektrofysiologiskt test där stimuli med smalt frekvensinnehåll kan användas. Ger värdefull information om hörtröskelkurvornas form, vilket underlättar vid eventuell hörapparatanpassning.

4. Observationsaudiometri: kan genomföras med barn från knappa 1 års ålder. Barnet får ljudstimulering från högtalare på höger alternativt vänster sida (s.k.fritt fält) Man använder frekvensmodulerat ljud, warble-toner eller musik för att ljudet ska vara tillräckligt intressant. Det är testaren som avgör om barnet visat reaktion på ljudstimuleringen, härav namnet observations-audiometri. För att förstärka den avläsbara reaktionen på ljud presenteras samtidigt med ljudet även en förhoppningsvis intressant bild på en bildskärm intill högtalaren. Vid frifältsmätning får man osäker information om viket öra barnet har uppfattat ljudet med; i princip är det ”bästa örat” som testas. I lite högre ålder kan ibland instickstelefon accepteras av barnet, vilket ger bra sidoinformation.

5. Lekaudiometri: från cirka 2 års ålder kan man låta barnet självt markera om det uppfattat något ljud, exempelvis genom att lägga en kula i en hink eller placera en pusselbit. Vanligen kan också hörlurar accepteras och därmed får man säkrare sidoinformation. Görs testet i frifält måste detta anges.

6. Tonaudiometri: ljudet presenteras i hörlurar och barnet trycker på knapp när det hör. Sinustoner kan användas och testningen kan göras över ett vidare frekvensområde.

7. Talaudiometri: Taluppfattbarhet är av helt central betydelse. Med ordlistor för barn kan uppfattbarheten av ord testas såväl i tyst miljö som vid samtidigt störljud i form av brus (det senare mera likt många vardagssituationer). och här krävs en betydligt mera komplex analys av ljudet än det som testas vid tonaudiometri.

8. Tympanometri: kan hjälpa till i diagnostiken av undertryck i mellanörat, vätska i mellanörat och huruvida ett ev plaströr är öppetstående.

9. Stapediusreflex: kan användas hos de lite större barnen för att diagnostisera nedsatt rörlighet i hörselbenskedjan.

10. Centrala hörseltester: vid misstanke om APD (auditory processing disorder), kan man på lite äldre barn bland annat testa dikotiskt lyssnande, tal i brus och gaps-in-noise. Logopederna kan också genomföra SIPS-test (sound information processing system). Samsjuklighet finns med bl. a. autismspektrumstörningar, ADHD, språkstörning, dyslexi och inlärningsstörningar, varför neuropsykiatrisk bedömning och dyslexiutredning helst ska vara gjord först.

Syfte med utredning/diagnos av hörselstatus är att fastställa typ och grad av hörselnedsättning. Hörselnedsättning kan uppkomma pga avvikelser på olika nivåer inom hörselsystemet från ytteröra/hörselgång till centrala hörselbanor i hjärnan.

Typer

- Ledningshinder: mekaniskt hinder för ljudvågorna att nå och stimulera innerörat.
- Sensorineural: försämrad funktion i inneröre-/nervfunktion.
- Auditiv neuropati: en hörselskada som beror på selektiva skador på inre hårceller i cochlean, på störd afferent synapsfunktion, eller på skada som engagerar hörselnerven.
- APD (Auditory processing disorder): Försämrad funktion i hjärnans centrala hörselbanor.

Medicinsk utredning

Anamnes

- ärftlighet vad gäller hörselnedsättning.
- ev. graviditets/förlossningskomplikationer, prematuritet.
- andra sjukdomar hos barnet.
- barnets utveckling inkl. syn och balans (ex. vis gångdebutålder)

Medicinska undersökningar

- öronmikroskopi (hörselgång, trumhinna, mellanöron).
- bedömning av barnets utseende (syndromala drag?, öron/ansikte utseende).
- bedömning av vestibulär funktion (head-impuls test, rotationsprov, äldre barn nystagmografi).
- Radiologisk utredning med MRT och/eller CT öra: inför CI, vid progressiv SNHL samt vid misstanke om mellanöre/ inneröremissbildning. (LVAS? IP?). Naturligtvis även vid tveksam mellanörefunktion. Asymmetri: NF2 även hos rätt unga!

Remiss till ögonläkare

- Symptom på ögonengagemang (ljuskänslighet, odefinierande ögonbesvär, dåligt mörkerseende).
- Synproblematik, ärftlighet.
- Retinitis pigmentosa (Ushers syndrome)?
- Kolobom?

Remiss till barnläkare

- Syndrommisstanke?
- Hjärtpåverkan (QTc-tid (Jervell, Lange-Nielsens syndrom))?
- Njurpåverkan (Alportssyndrom)?
- Psykomotorisk utvecklingspåverkan?

Lab-utredning

- Kongenital cytomegalvirusinfektion, cCMV (den vanligaste intrauterina infektionen som orsakar hörselnedsättning under barnaåren). Bortåt 20% av medfödda/tidiga sensorineurala hörselnedsättningarna. Ofta progressiv nedsättning, finns även sen debut. Om antikroppar mot CMV hittas i blodprov görs uppföljning med analys av CMV-DNA på sparad PKU-lapp för att fastställa att det är en kongenital infektion.
- Connexin 26: den vanligaste genetiska orsaken till medfödd sensorineural hörselnedsättning, även här c:a 20%. Autosomal, recessiv nedärvning.
- Riktad genetisk utredning med ledning av klinisk bild (ex.vis Usher, Pendred, Waardenburg, BOR).
- S.k. paneler finns för testning vid misstanke om icke-syndromal hörselnedsättning. Snabb utveckling av genetiska analyser där man snart kan förvänta sig möjlighet att till överkomligt pris kunna testa för ett stort antal genetiska förändringar, bl. a. helexomsekvensering.

Kommentar genetisk utredning hos barn

Analys av Cx 26 och CMV får nog ses som standard i Sverige nu, andra tester med ledning av kliniska fynd. Täcker en rätt stor del av barnen med medfödd/tidig hörselnedsättning till en ganska begränsad kostnad. Föräldrar har stort intresse av att få reda på ev orsak till hörselnedsättningen, risk för ytterligare barn etc. CMV viktigt att veta när det gäller uppföljningen, ofta progress och flera organsystem som behöver följas upp. Cx 26 till absoluta merparten autosomalt recessiv sjukdom där det finns en förhållandevis god kännedom om vilka mutationer som är patologiska. Lite krångligt om ”compound heterozygote”, men då får man väl be genetikerna om hjälp. Teknikutvecklingen är snabb och kostnaderna för mera komplexa analyser som ex vis helexomsekvensering har sjunkit drastiskt. Bl a i Lund och Örebro pågår numera tester med större genpaneler. Att avstå från genetiska analyser nu är knappast rimligt, snarare har vi att förvänta oss utökade analyser inom snar framtid.
Linköping sänder Cx26 undersökningar till Uppsala med goda erfarenheter.

Kommentar utredning APD hos barn

APD-utredningar görs i Lund och Örebro, tydligen också i Uppsala. Linköping har gjort enstaka med begränsat utredningspaket. I Svensk ÖNH-tidskrift (2019;27(3): 21-3)

skriver Lund om sin verksamhet. Hörde också Karin Stenfeldt berätta om detta vid ett SMAF-möte i Karlstad för ett par år sedan. Där utredningar från 9-årsåldern. Åtminstone vid tiden för Karlstadsmötet saknades validering för flera av testerna i aktuella åldersgrupper. Örebro hävdade att man hade planer på valideringsarbete. Förutom att få en diagnos (flera definitioner finns) är ju många av åtgärderna de samma som för de flesta barn med hörselpåverkan: akustiskt lugn miljö (bättre S/N-förhållande), se den som pratar, bra ljus etc.

Vi gör vanlig hörselutredning med ton/tal, tal i brus, utesluta auditiv neuropati. Därefter logopedtestning enl kommentarerna.

Kommentar utredning NF2

Det finns rekommendationer om uppföljning audiologiskt och med MRT på Socialstyrelsens hemsida för ovanliga diagnoser. Kanske inte helt rimligt att årligen göra hjärnstamsaudiometri (period då man inte kan göra undersökning i naturlig vila, från 4-5 månader till 5-6 års ålder, före och efter försöka någon form av automatiserad BRA som kan gå snabbt tills vanligt BRA är möjligt). Under denna period kanske nöja sig med psykoakustiska tester. Annars skulle us i narkos behövas. Uppgift också om att tumör mycket sällan uppträder före 10-årsåldern.

Det går naturligtvis att höra med SoS varför man satt upp dessa rekommendationer. Även om MR hittar flera neurinom är det inte riktigt det samma som att MR-fynden inkluderar alla BRA-fynden (vet inte). BRA-kunskaperna får vi nog ändå försöka hålla igång. Årlig MR-undersökn är kanske att ta i, men rimligt att BRA finns med i schemat. Även om vi skulle tycka att en annan rutin än SoS:s nuvarande är att föredra så får vi en uppförsbacke mot föräldrar som läser på och hävdar att SoS-schemat ska följas.

Uppföljning

- Täta återbesök (var 3:e till 6:e månad) vid yngre åldrar tills grad och typ av hörselnedsättning är säkert fastställd och för att identifiera ev progredierande hörselnedsättning).
- Efter säkert fastställd hörselnedsättning rekommenderas årliga hörselkontroller.
- Konsultation med andra specialiteter vid behov.

Hörselhabilitering

Varje barn följs upp regelbundet.
I teamet finns:

- Läkare: Audiolog som är ansvarig för medicinsk utredning och uppföljning.
- Barnaudionom: Arbetar med diagnostik av hörselnedsättning, samt av hörapparat/andra hjälpmedel
- Specialpedagog: Information till förskolor/skolor samt barn/familjer om hörselnedsättning och pedagogiskt stöd.
- Kurator: Psykosocialt stöd för barn/familjer samt ger information om samhällets resurser för barn med funktionsnedsättning och vilken övrig hjälp/stöd som går att få.

- Logoped: Gör språkbedömningar / språkbehandlingar.
- Tekniker/Ingenjör: Reparerar hörapparater, installerar hörselslingor samt övriga hjälpmedel i förskolor/skolor och i hemmet.
- Teckenspråklärare: Arrangerar och genomför teckenspråkskurser.

Remiss för barn med ökad risk för hörselnedsättning

Remiss från BB för barn med

- Extrem prematuritet < 28v + 0, födelsevikt< 1500g.
- Uttalad asfyxi.
- Hyperbilirubinemi som krävt blodbyte
- Infektioner under graviditeten (CMV, Rubella, Syfilis, Toxoplasma).
- Neonatal intensivvård mer än 3 dagar.
- Meningit.
- Neonatal sepsis.
- Ärftlighet för hörselnedsättning eller dövhet.
- Kromosomrubbningar eller syndrom förknippade med hörselpåverkan.
- Misstänkt alkoholfetopati.
- Respiratorbehandlad i nyföddhetsperioden.
- Behandling med ototoxiska läkemedel (t.ex. aminoglykosider) hos barn eller moder under graviditet eller amning.
- Missbildningar i huvud-halsområdet.

Efter neonatalperioden remiss i följande fall

- Skalltrauma där hörselnedsättning kan misstänkas.
- Ototoxiska läkemedel till ex vissa cytostatika, aminoglykosider.
- Barn med syndrom där hörselnedsättning kan ingå.
- Barn med psykiska funktionshinder där hörseln är svårbedömd.
- Meningit.
- Komplikationer till otit / sekretorisk otit (gammal terminologi: otosalpingit)

Remiss från BHV för följande barn

- Barn som inte är födda i Sverige och inte säkert genomgått hörselbedömning. Nyinvandrade och internationellt adopterade barn remitteras till audiologisk avdelning för hörselundersökning om de är under fyra år. Är barnen fyra år eller över görs sedvanlig hörselscreening på BVC.
- Barn som inte klarar hörselscreening på BVC.
- Svårtestade barn (osäkra resultat, barn med beteendestörningar eller funktionsnedsättning som försvårar mätningen).
- Om kvarstående misstanke (hemma eller i skola) att barnet inte hör riktigt bra ska remiss skickas för hörselundersökning även om hörselscreening tidigare varit bra.

Om riktlinjerna

Riktlinjerna är framtagna 1999 och reviderade 2001, 2002 och 2003.

Ansvarig

Dr Kaleb Getachew, Öron-, näsa- och halskliniken i Västervik

Regional arbetsgrupp hörsel

Kaleb Getachew, Bozena Wicik Ros, Witold Staniewicz, Torbjörn Ledin
Sakkunnig: Leif Hergils
Granskat av: Markus Peebo