

## RIKTLINJER

### **För tidig diagnostik och habilitering av barn med hörselnedsättning vid Akademiska sjukhuset, Uppsala samt Hörcentralen, Uppsala.**

#### **Inledning:**

Syftet med Riktlinjer för tidig diagnostik och habilitering av barn med hörselnedsättning är att:

1. Ge riktlinjer till alla som arbetar inom hörselvården i Uppsala län för ett standardiserat omhändertagande av dessa patienter och deras anhöriga.
2. Information till patienter/föräldrar samt övriga intresserade om hur vi i Uppsala län diagnostiserar och habiliterar barn med hörselnedsättning.

#### **Definitioner:**

Riktlinjerna omfattar barn och ungdomar med olika grad av hörselnedsättning samt döva tills den dag de fyller 20 år.

#### **Bakgrund:**

Hörselnedsättning hos barn omfattar ett brett spektrum, alltifrån tillfällig hörselnedsättning vid mellanörepubrem till total dövhet. Ca 0,1% av alla nyfödda uppskattas ha en hörselnedsättning av mer uttalad och bestående typ och prevalensen ökar med stigande ålder. Utebliven eller försenad diagnostisering och därmed habilitering av hörselnedsättning kan få stora konsekvenser i form av störningar i språk och talutveckling, social utveckling samt kognitiv utveckling.

#### **Organisation:**

I Uppsala län:

1. Hörsel- och balansmottagningen, ÖNH-kliniken, Akademiska sjukhuset. Utför hörsel och balansutredningar på barn och vuxna.
2. Hörcentralen, förvaltningen "Hälsa och habilitering" på Kungsgärdets sjukhus, Uppsala. Utför habilitering av barn och vuxna med hörselnedsättning.

#### **Identifiering:**

**Nyföddhetscreening:** Föräldrar skrivna i Uppsala län erbjuds hörselscreening av sina barn under nyföddhetsperioden (oftast på dag 3 efter födseln). Denna screening med OAE

(se nedan) utförs av BB-personal. Vid icke godkänd undersökning eller då mätning inte har kunnat genomföras erbjuds uppföljande undersökning på hörsel- och balansmottagningen, Akademiska sjukhuset.

**Fyraårskontroll:** Via barnhälsovården erbjuds hörselundersökning som del av fyraårskontrollen. Barn med icke godkänd hörselundersökning remitteras till hörsel- och balansmottagningen för vidare utredning.

**Skolhälsovården:** Via skolhälsovården erbjuds hörselkontroll då barnen går i förskoleklass och barn med icke godkänd hörselundersökning remitteras till hörsel- och balansmottagningen för vidare utredning.

**Remisser:** Vid misstanke om hörselnedsättning skrivs remiss direkt till hörsel- och balansmottagningen, Akademiska sjukhuset. Föräldrar som misstänker att deras barn har hörselnedsättning kan söka direkt till hörsel- och balansmottagningen via så kallad egenremiss.

### **Diagnostik/utredning:**

Hörseldiagnostik genomförs vid hörsel- och balansmottagningen, Akademiska sjukhuset. Det finns ett antal olika tillgängliga metoder för hörseldiagnostik och barnets ålder, förmåga att medverka/samarbeta samt frågeställning vad gäller typ av hörselnedsättning avgör val av metod.

Tillgängliga metoder:

OAE (otoakustiska emissioner) – testar om hårcellerna i innerörat fungerar. Testet är snabbt och smärtfritt, men barnet (och omgivningen) måste vara tyst. Ett godkänt svar talar om att ingen hörselnedsättning (av inneröre- eller mellanöretyp) av betydelse för tal- och språkutveckling föreligger. Kan användas vid alla åldrar.

Diagnostiskt ABR (hjärnstamsaudiometri, BRA) – ett elektrofysiologiskt test som visar om hörselnerven fortleder det presenterade ljudet. Ljudstyrkan kan varieras och man kan få en uppfattning om graden av hörselnedsättning. Barnet måste vara tyst och stilla, helst sova och undersökningen tar ofta lång tid. Kan användas vid alla åldrar, i naturlig sömn vid 0-3 månader, då barnet blir äldre behövs eventuellt sövning/narkos.

Automatiskt ABR – en snabbare variant av diagnostiskt ABR som visar om hörselnerven fortleder ljud vid 30, 35, 40, respektive 45 dB. Kan användas vid alla åldrar.

ASSR – ett elektrofysiologiskt test (liknande ABR) som visar om en del av hjärnan registrerar ljud av olika frekvens och ljudstyrka. Tar lång tid att utföra och barnet måste vara tyst och stilla (sova). Kan användas vid alla åldrar, på spädbarn i naturlig sömn. Fungerar framförallt som komplement till ABR.

Informella tester – från ca 6-8 månaders ålder kan man genom att bakom barnets huvud använda olika standardiserade ljudkällor (ex pinglor, bjällror) se hur barnet reagerar på ljudet.

Observationsaudiometri med betingning - från ca 1 års ålder kan man genomföra så kallad tittlådeaudiometri där barnet får lokalisera ljud från högtalare på höger respektive

vänster sida (fritt fält) alternativt via hörlurar eller instickstelefoner och blir belönad med en rolig bild i en sk tittlåda. Ljuden kan bestå av sk Warblertoner eller frekvensbeskurna ljud.

Lekaudiometri – från ca 3 års ålder kan man presentera ljudet i hörlurar eller i fritt fält. Då barnet hör ljudet får det utföra ett lekmoment, exempelvis lägga klossar.

Tonaudiometri – ljudet presenteras i hörlurar och barnet trycker på knapp när det hör. Kan användas från ca 6 års ålder och uppåt.

Tympanometri– mäter trumhinnans och hörselbenens rörlighet. Kan användas i alla åldrar.

Talaudiometri – olika former av så kallade talaudiometriska tester kan utföras beroende på ålder. Barnen får då repetera olika ord från ordlistor utformade för barn. Dessa kan presenteras via hörlurar eller högtalare, både i tyst miljö eller konkurrerande brus.

Centrala hörseltester (APD) – vid misstanke på central hörselnedsättning, så kallad Auditory Processing Disorder (APD), kan specifika hörseltester med bland annat dikotiskt lyssnande och gaps-in-noise utföras från cirka 7 års ålder.

#### Utredningsgång:

Målet med utredningen är att hitta barn med habiliteringskrävande hörselnedsättning, samt att identifiera barn som hörselmässigt behöver följas upp.

Var god se bilaga flödesschema för utredningsgång. Observera att det finns två olika flödesscheman, ett för friska nyfödda samt ett för nyfödda som vårdats på neonatalklinik fem dygn eller längre. Detta på grund av att framförallt mycket för tidigt födda barn har en något ökad risk för hörselnedsättning orsakad av hörselnervsskada (auditiv neuropati).

#### Typer av hörselnedsättning:

Hörselnedsättning kan uppkomma på grund av avvikelser på flera olika nivåer inom hörselsystemet från ytteröra/hörselgång till centrala hörselbanor i hjärnan. Hörselutredning syftar till att utreda grad och typ av hörselnedsättning. Att säkert skilja mellan de olika typerna är ofta inte möjligt förrän barnet medverkar till tonaudiometri. De olika typerna kan delas upp i följande:

- Ledningshinder. Försämrad funktion i de strukturer i örat som leder ljud in till innerörat.
- Sensorineural. Försämrad funktion i innerörats ljudupptagningsförmåga.
- Auditiv neuropati. Försämrad funktion i hörselnerv.
- APD. Auditory processing disorder. Försämrad funktion i hjärnans centrala hörselbanor.

Behandling/habilitering utgår ifrån grad och typ av hörselnedsättning samt från barnets/familjens övriga behov och livssituation.

### **Medicinsk diagnostik/utredning:**

Anamnes: ansvarig läkare bör ta en anamnes med avseende på olika riskfaktorer samt på barnets och familjens sociala situation.

- ärftlighet vad gäller hörselnedsättning
- eventuella graviditets- eller förlossningskomplikationer, prematuritet
- förekomst av andra sjukdomar hos barnet
- barnets allmänna utveckling inklusive syn och balans

### Medicinsk utredning:

- öronmikroskopi för att bedöma hörselgång, trumhinna samt eventuell förekomst av serös öroninflammation
- bedömning av barnets utseende med avseende på syndromala drag, framförallt utseende av ansikte och öron
- bedömning av vestibulär funktion med rotationsprov och head-impulse test framförallt vid grav hörselnedsättning
- radiologisk utredning. Inför CI samt vid misstanke om mellanöre- eller inneröremissbildning.
- EKG vid bilateralt grav hörselnedsättning för att utesluta Jerwell-Lange-Nielsen syndrom. Remiss skrivs till barnkardiologen.
- remittering till ögonläkare för synbedömning. Indikation för remiss:
  - Symtom på ögonengagemang, såsom dåligt mörkerseende, ljuskänslighet eller odefinierade ögonbesvär.
  - Ärftlighet för synproblematik
  - Stark oro för retinal degeneration i familjen
  - Utvecklingsstörning
  - Känt syndrom som inkluderar retinal degeneration

Barn med grav hörselnedsättning remitteras vid diagnos och övriga vid ca 2,5 års ålder eller vid behov.

- remittering till barnneurolog eller barnläkare. Vid misstanke om syndrom, annan sjukdom eller vid önskemål om utvecklingsbedömning.
- genetisk utredning. Utredning med avseende på connexin 26/30 bör erbjudas familjer till barn med medelsvår samt grav hörselnedsättning/dövhet. Kontakt kan tas med klinisk genetik vid andra genetiska frågeställningar eller vid behov av genetisk vägledning för familjen.

- CMV utredning. Kan erbjudas vid alla grader av sensorineural hörselnedsättning/dövhet, ensidiga samt binaurala, framförallt vid progredierande hörselnedsättning.
- remittering till hörcentralens barnteam för hörselhabilitering
  - vid behov av utvidgad information runt hörselnedsättning
  - vid behov av hörapparatutprovning (var god se nedan)
  - vid behov av stöd
  - vid behov av information/behandling av tinnitus
  - vid behov av talspråksbedömning/behandling i samband med hörselnedsättning
  - vid behov av hörselpedagogisk konsultation
- initiering av CI-utredning (var god se nedan).

#### Medicinsk uppföljning:

- täta återbesök (var 3:e till var 6:e månad) vid yngre åldrar tills grad av hörselnedsättning är säkert fastställd. Detta utvärderas i samarbete med barnhörselhabilitering. Återbesök kan också ha mer stödjande och informativ karaktär. Efter säkert fastställd hörselnedsättning rekommenderas årliga hörselkontroller fram till 10 års ålder varefter de kan glesas ut efter behov.
- konsultation av andra specialister efter behov.

#### **Uppföljning:**

Medicinsk/audiologisk uppföljning sker på Hörsel- och balansmottagningen, Akademiska sjukhuset. Uppföljningen går hand i hand med uppföljning på Hörcentralens barn- och ungdomsteam och det sker informationsutbyte mellan de två enheterna på barn- och ungdomsteamets möte 1 gång per vecka.

Uppföljning på Hörsel- och balansmottagningen bör ske mer frekvent under småbarnsåren då diagnostik kan vara svårare och för att följa eventuellt snabbt progredierande hörselnedsättningar. Frekvens på uppföljningar bör också individualiseras beroende vårdgivare och barns behov, frågeställningar, grad av hörselnedsättning samt eventuella diagnostiska svårigheter. Vid uppföljning bör hörseltest lämpligt anpassad till barnets ålder göras samt anamnestiska uppgifter angående barnets sociala situation, förskole- samt skolgång, språkliga utveckling samt eventuella andra öronbesvär inhämtas.

Då hörselnedsättningens grad är diagnostiskt säkerställd och om inga misstanker finns på försämring bör uppföljning på Hörsel- och balansmottagningen ske årligen men kan glesas ut vid behov från ungefär 10 års ålder.

**Rekommenderade intervall för uppföljning samt åtgärdsförslag utgående från utfall vid tidig hörselutredning:**

Följande gränsvärden bör ses som rekommendationer och individuell hänsyn bör tas till varje enskilt fall. Hänsyn bör också tas till om barnet har/misstänks ha sekretorisk mediaotit.

- ABR-trösklar: > 80 dB. Remiss till HC för hörapparatutprovning samt ställningstagande till CI utredning/remiss CI team.
- 50 dB-80 dB. Remiss HC för hörapparatutprovning. Diagnostisk uppföljning vid 6 mån.
- 40-45 dB och säker SOM: uppföljning vid 9 mån. Om fortsatt SOM planera för rör vid 1 års ålder.
- 40-45 dB och ingen säker SOM: uppföljning vid 6 mån för eventuell hörapparatutprovning.
- 35 dB: Uppföljning vid 1 års ålder.
- 0-30 dB: avslutas om nej-svar på frågeformulär.
- Vid unilateral hörselnedsättning: uppföljning vid 9 månader.

## Habilitering/behandling:

Vid behov av hörselhabilitering skrivs remiss till Hörcentralens barn- och ungdomsteam vid enheten Habilitering och hjälpmedel, Kungsgårdets sjukhus, Uppsala. Teamet arbetar länsövergripande och tvärprofessionellt.

I teamet ingår audionomer, hörselpedagog, logoped, psykolog, kurator, teckenspråkslärare samt hörselvårdsingenjör. Läkare med audiologspecialitet, anställd vid Hörsel och balansmottagningen, medverkar vid teamets möte som hålls varje vecka.

Vid detta teammöte går man genom inkomna remisser och tar upp frågeställningar runt barn och ungdomar som är aktuella på Hörcentralen. Vid remissgenomgången görs en behovsbedömning runt vilka yrkeskategorier och personer i teamet barnet/ungdomen samt föräldrar bedöms behöva träffa i första hand. Varje barn får en individuell habiliteringsplan som ska följas upp regelbundet.

Barn med kombinerad syn- och hörselnedsättning tillhör "teamet för kombinerad hörsel- och synnedsättning". Där ingår audionom, teckenspråkslärare, synpedagog, kurator, psykolog samt hörselläkare som konsult vid 1-2 teamsammanskomster/termin.

Uppföljningar via Hörcentralens barn- och ungdomsteam utgår från den individuella habiliteringsplanen som upprättats av olika representanter från teamet tillsammans med barn och vårdnadshavare.

Teamet erbjuder:

- Hörselmätningar, utprovning av hörapparater och andra tekniska hjälpmedel.
- Information om samhällets resurser för barn och vuxna som är hörselskadade och döva.
- Föräldrakurser.
- Teckenspråkskurser.
- Stöd och information till förskola och skola.
- Råd och stöd vid val av förskola och skola.
- Språkbedömning av barn med hörselnedsättning.
- Teknisk kompetens och akustikbedömningar.
- Installation av tekniska hjälpmedel i hem och skola.
- Stödsamtal.
- Tinnitusbehandling.
- Kommunikationsträning, tecken- och talspråk.
- Psykologisk utredning/bedömning.

## Olika yrkeskategoriers arbetsområde:

**Läkare:** Läkare med audiologspecialitet finns med på teamets möte 1 gång/vecka och är då också tillgänglig för undersökning av öronstatus, inläggning av packning (pads) i samband med avtryckstagning, öronrengöring samt samtal. Längre samtal sker som regel på Hörselmottagningen Akademiska sjukhuset i samband med hörselkontroller.

**Kurator:** I teamet finns en kurator som är dedikerad till barn- och ungdomsteamet. Denna finns tillgänglig som psykosocialt stöd för barnen/familjerna samt informerar om samhällets resurser för barn med funktionsnedsättning och vilken övrig hjälp/stöd som går att få.

**Audionom:** Audionomerna arbetar med dels fortsatt diagnostik av hörselnedsättningen parallellt med Hörselmottagningen på Akademiska sjukhuset, information om hörsel och

Uppsala 2016-09-08

hörselnedsättning samt utprovning av hörapparat och andra hjälpmedel.

**Psykolog:** Finns tillgänglig för psykologisk bedömning, initiering av psykologiska utredningar, samtal och behandling av tinnitus/ljudöverkänslighet.

**Specialpedagog:** Information till förskolor/skolor samt barn och familjer om hörsel och hörselnedsättning. AVT (Audio Verbal Therapy) behandling.

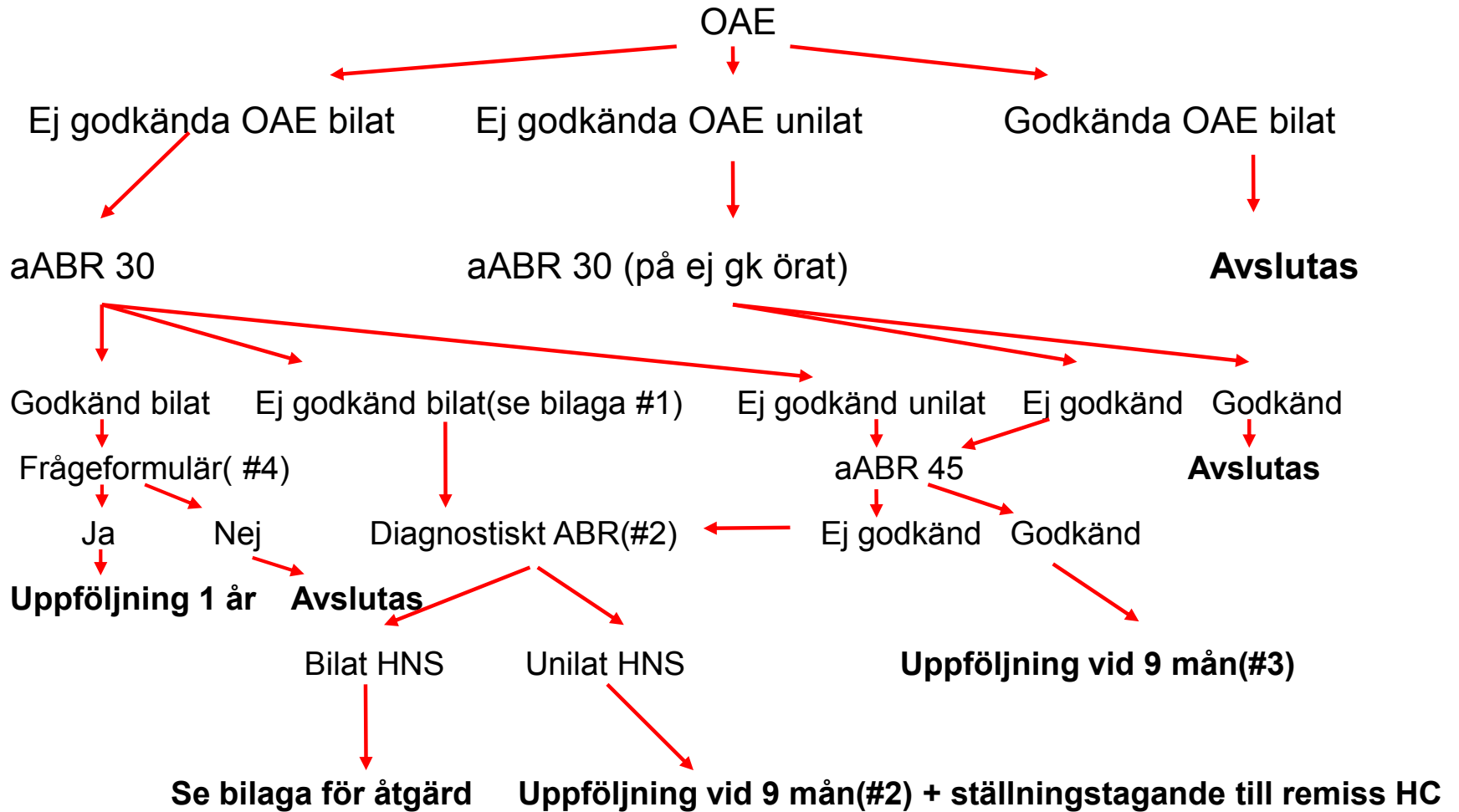
**Teckenspråkslärare:** Arrangerar och genomför teckenspråkskurser.

**Logoped:** Gör språkbedömningar samt utför språkbehandlingar.

**Ingenjör:** Installerar hörselslingor samt övriga hjälpmedel i förskolor/skolor och i hemmet.



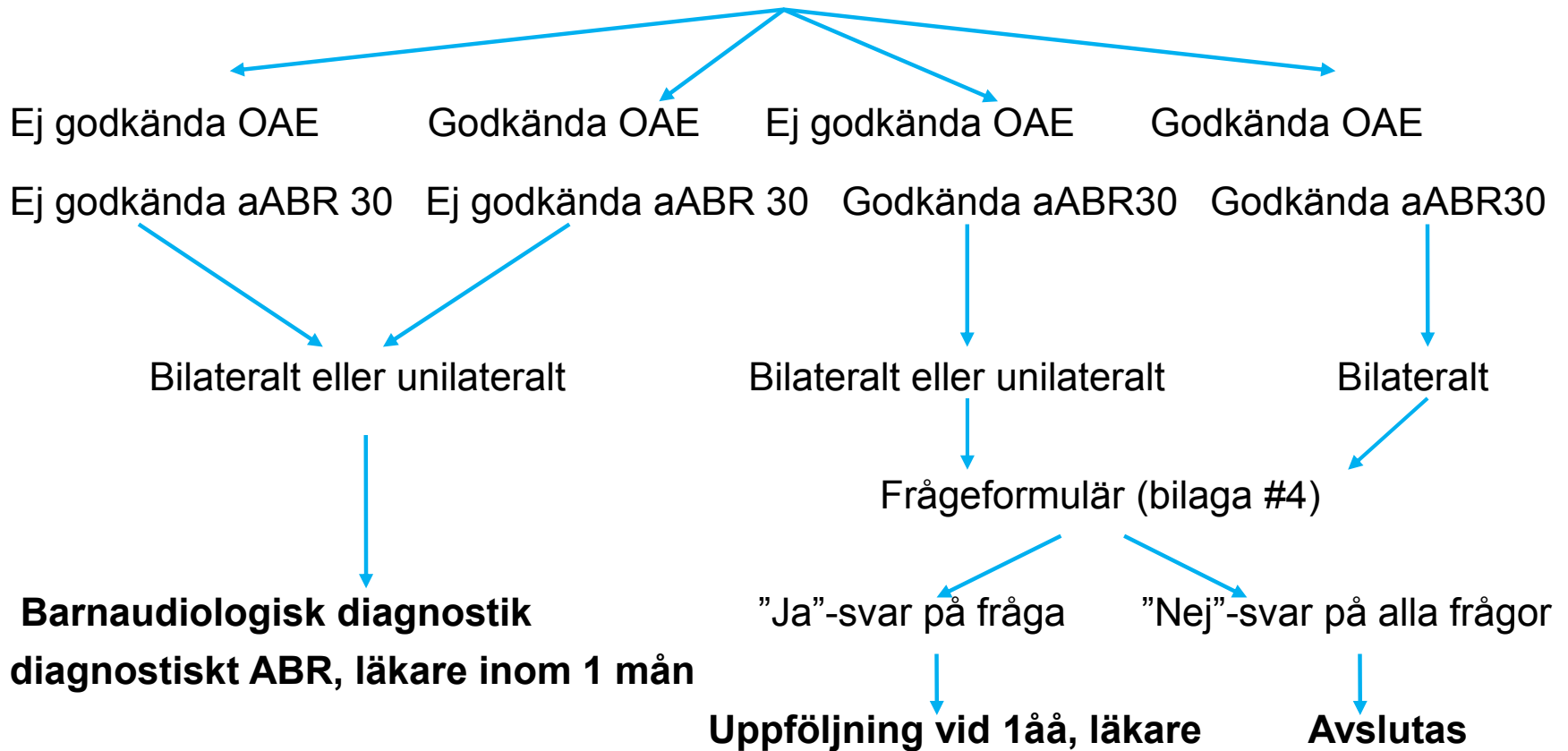
# Barnaudiologisk utredning (efter ej godkända OAE på BB)



# Hörselscreening nyfödda barn, vårdtid minst 5 dygn på neonatalavdelning (enligt Rikshandboken eller lokala PM)

Barnaudiologisk remiss till Hörsel & Balansektionen vid hemgång eller under vårdtiden

Undersökning med OAE och aABR 30 vid gestationsålder ca 40 v



Uppsala 2016-09-08

Bilaga 1 till flödesschema:

#1 vid ej godkända OAE samt ej godkända aABR 30 bilateralt kan aABR 40/45 utföras och om dessa är godkända; läkarbesök för information och öronstatus samt tympanometri med hög bärtonsfrekvens. Om öronstatus visar otosalpingit bilateralt kan barnaudiologisk uppföljning med småbarnsmätningar, OAE samt tympanometri med normal bärtonsfrekvens ske vid 8-9 månaders ålder. Detta för att minska antalet barn som går vidare till diagnostiskt ABR.

#2 vid diagnostiskt ABR bör alltid tympanometri med hög bärtonsfrekvens utföras

#3 vid småbarnsmätningar (uppföljningar) bör OAE samt tympanometri med normal bärtonsfrekvens utföras

#4 frågeformulär innehåller följande 2 frågor:

1. Har ditt barn någon sjukdom/syndrom?
2. Finns det ärftlighet för hörselnedsättning i tidiga år?

#5 det går alltid att sätta upp en tid för läkarsamtal tidigare än det som flödesschemat anger vid exempelvis oro eller frågor