



Øre-nese-hals  
Universitetssykehuset i Nord-Norge HF

# Barneaudiologi

Møte audiologisk nettverk. Tromsø 2016



Dagny Hemmingsen  
Spesialist i ØNH sykdommer  
UNN Tromsø



# Hva kjennetegner barneaudiologien

- Årsaksforhold
- Testbatteri
- Konsekvens av manglende habilitering
- Ressurskrevende habilitering

# Hørsel og generell utvikling

- Ubehandlet høretap er assosiert med forsinket utvikling av tale, språk og læring
- Tidlig lydstimulering avgjørende for normal språkutvikling.
- Forsinkelsen er målbar tidlig og jevnes ikke ut
- Tidlig diagnose står sentralt i barneaudiologien





# Epidemiologi

- 1-2/1000 fødes med høretap
- Nelson et.al: 0,11 % i Østfold 2000-2009
- Norge: Ca 100/60000 fødte med høretap årlig.
- Estimat fra utviklingsland 6/1000
  - < 10 % blir diagnostisert tidlig.
  - mangelfull rehabilitering





In 2012, WHO released new estimates on the magnitude of disabling hearing loss. The estimates are based on 42 population-based studies.

Estimates are as follows:

- There are 360 million persons in the world with disabling hearing loss (5.3% of the world's population).
- 328 million (91%) of these are adults (183 million males, 145 million females)
- 32 (9%) million of these are children.
- The prevalence of disabling hearing loss in children is greatest in South Asia, Asia Pacific and Sub-Saharan Africa.
- Approximately one-third of persons over 65 years are affected by disabling hearing loss.
- The prevalence of disabling hearing loss in adults over 65 years is highest in South Asia, Asia Pacific and Sub-Saharan Africa.

Regions, are as identified by the Institute of Health Matrix and Evaluation's 2010 GBD estimates study.

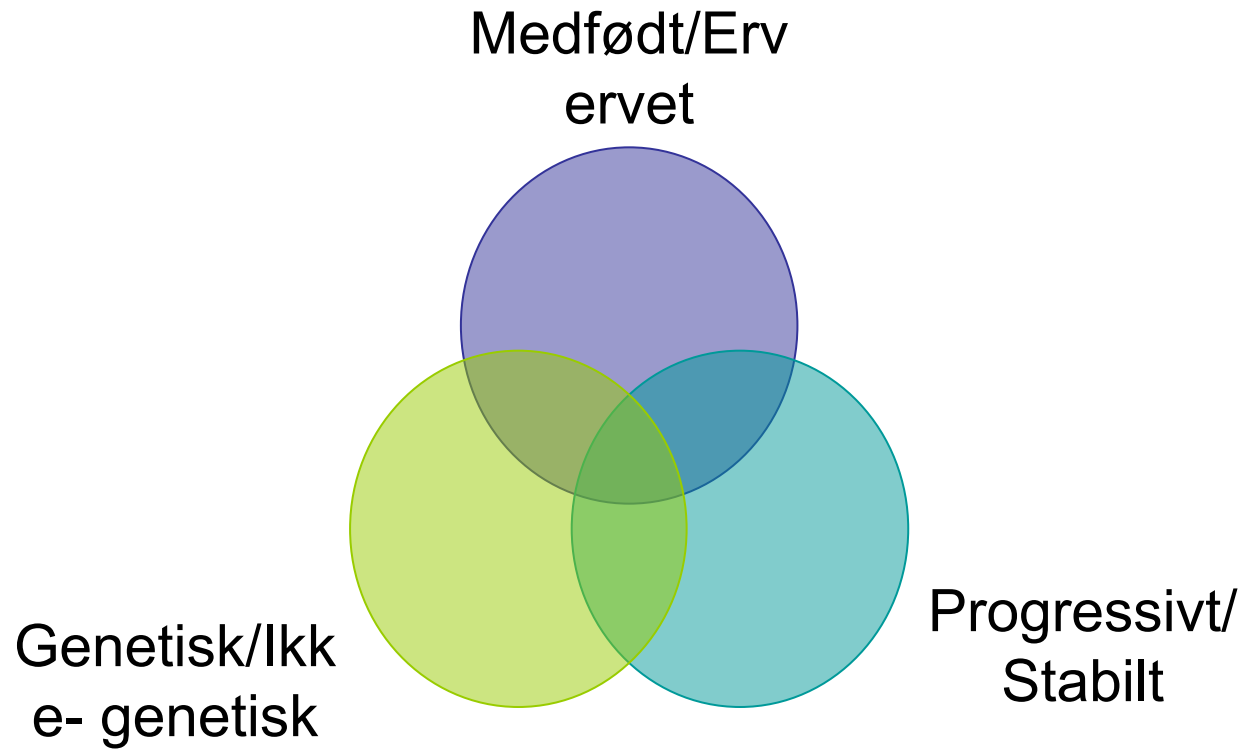
# Nye norske retningslinjer 2016

- I 2016 gav HDir ut retningslinjer for hørselscreening og utredning av hørsel hos barn 0-3 år
- Store regionale forskjeller i utredning og habilitering
- Raskere henvisning til CI ønskelig
- <https://helsedirektoratet.no/retningslinjer/screening-av-horsel-hos-nyfodte>
- <https://helsedirektoratet.no/retningslinjer/horselsutredning-hos-barn-03-ar>





# Årsaksforhold





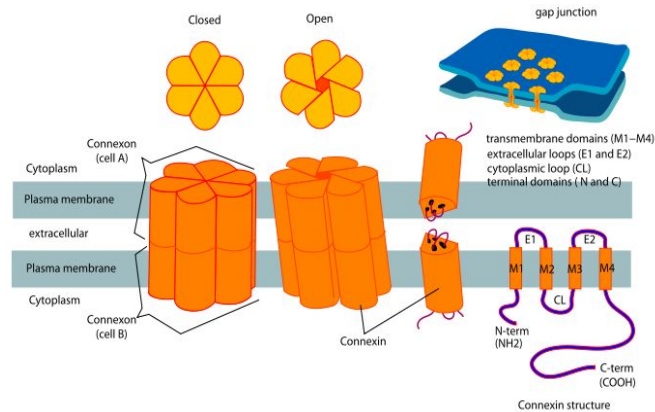
# Genetiske høretap

- Ikke syndromale (70%)
  - Connexin 26 (GJB2)
- Autosomale resessive (80 %)
- Autosomale dominante (20 %)
- Maternell arvegang
- Syndromale (30%)
  - > 400 syndromer
  - Usher
  - Jervell og Lange-Nielsen



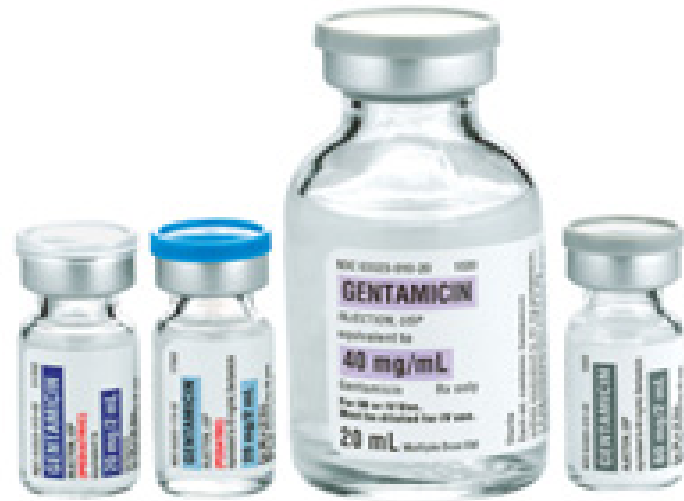
# Connexin 26 relatert hørselshemming

- Vanligste form for arvelig høretap
- Mutasjon i GJB2
- Arves hovedsakelig autosomt resessivt
- Prelingualt alvorlig høretap
- Testing bør tilbys alle med medfødte alvorlige tap



# Eksogene faktorer

- Ototoxicitet
  - Aminoglykosider
  - Platinaforbindelser
- Traumer
- Støy
  - Økende problem hos barn og unge
- Asfyksi
- Infeksjoner





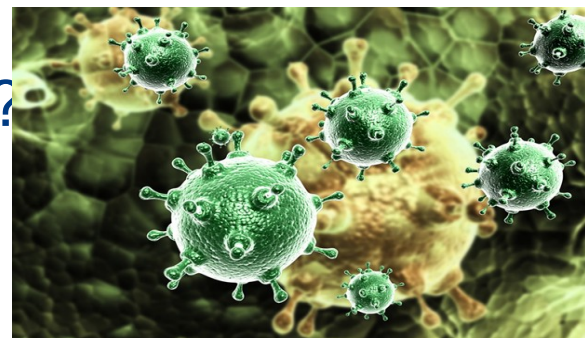
# Infeksjoner og høretap

- Bidrar fortsatt i stor grad globalt
- Meningitt
- TORCH
  - Toxoplasmose. Other (Syfilis). Rubella. CMV. Herpes simplex
- CMV vanligst i vår del av verden
  - 15 % symptomatisk (50% høretap)
  - 85% asymptomatisk (15 % høretap)
  - Smalt diagnostisk tidsvindu gir grunnlag for å anbefale testing allerede ved ikke passert screening.



# CMV infeksjon og Høretap

- Vanligste ikke genetiske årsak til høretap
- 0,5% av alle barn fødes med CMV infeksjon
  - 15 % symptomatisk (→ 50% får SNHL)
  - 85 % asymtomatisk (→ 15% får SNHL)
- Nyfødtscreeningen fanger bare halvparten av disse høretapene
- Tidsvindu på 3 uker for å stille diagnosen
- medfødt CMV infeksjon. PCR.
- Ny anbefaling om sekundærscreening av alle som ikke passerer hørselscreening
- Markør for andre utfall enn høretap?





# Medisinsk utredning ved høretap

- CMV test innen 3 uker
  - Klinisk undersøkelse ved ØNH lege
  - EKG ved alvorlige bilaterale tap
  - Tilby gentesting på Connexin
  - Utvidet genetisk utredning på klinisk indikasjon
  - Bildediagnostikk før CI
  - Henvise til undersøkelse hos øyelege
- 
- Motorisk utvikling/ vestibulær funksjon
  - Dysmorfe trekk
  - Ørestatus

# Audiologisk oppfølging av barn med økt risiko for høretap

- Meningitt/ meningokokksepsis
  - Utredning er alltid hastesak
- Ototoxisk eksposisjon- i utvalgte tilfeller
- Etter hode/tinningbenstraumer
- Syndromer assosiert med høretap'
  - Downs syndrom
- Langvarig innleggelse nyfødt intensiv

# Testbatteriet

- OAE. Passed/ not passed.
- ABR
- AABR
- ASSR.  
Frekvensbestemmelse.
- VRA. Fra 6 mnd
- Lekeaudiometri. Fra 2-3 års alder.



# Nyfødtscreening

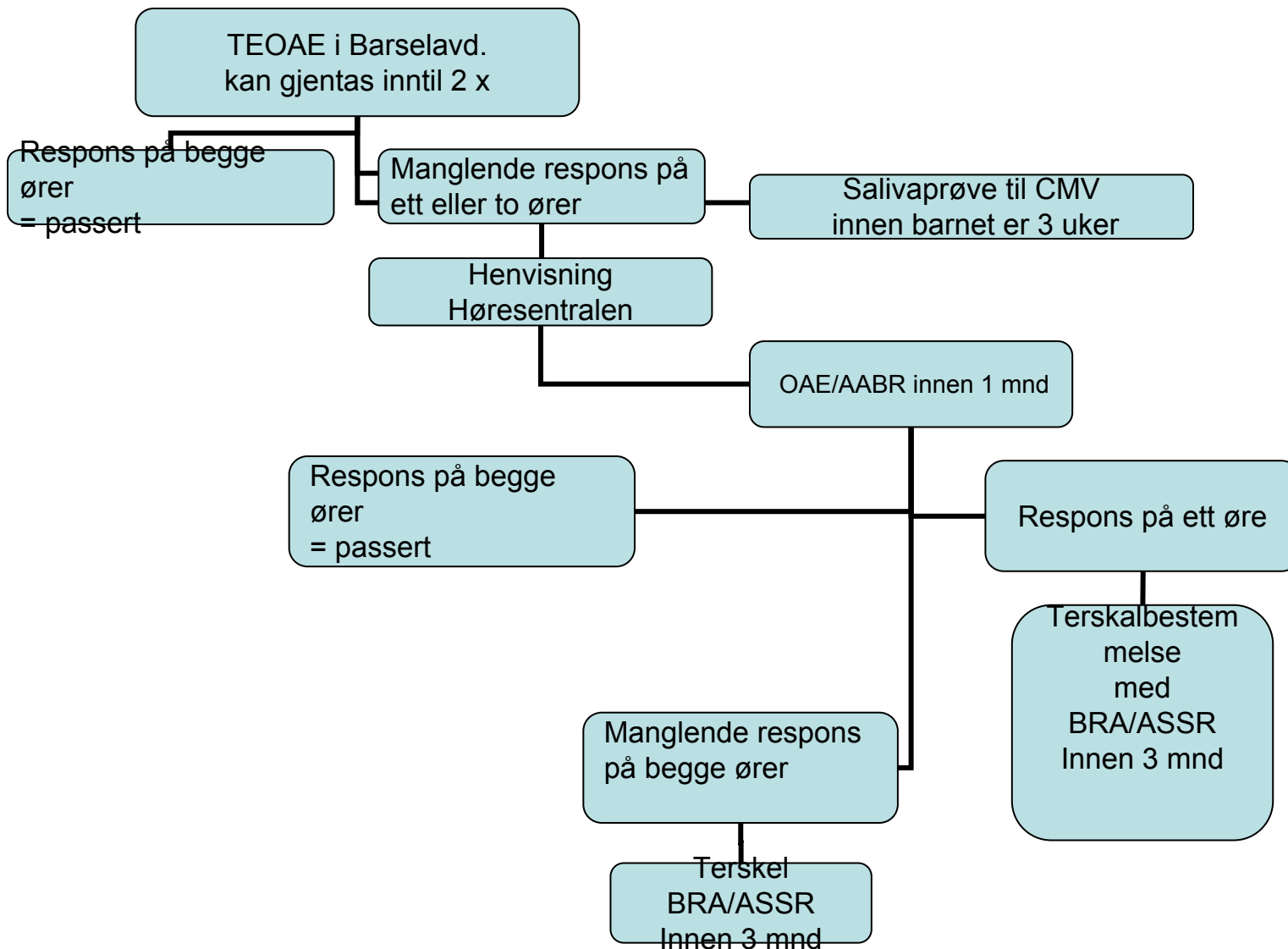


- Hørselscreening av alle nyfødte ble innført i Norge i 2008. Rutine ved alle landets fødeavdelinger.
- OAE, evt OAE/AABR
- Tidlig diagnose. Tidlig habilitering.
- 1-3-6-12: Screening før 1 mnd, Terskel før 3 mnd, App før 6 mnd alder. Evt CI før 1 års alder.





# Screening innen 1 mnd og terskelbestemmelse innen 3 mnd



# Ensidige høretap

- Ensidige høretap øker risiko for språkvansker
- Audiopedagogiske tiltak kan settes inn tidlig
- App tilpasning kan være utfordrende
- Har vært variasjoner i hvordan ensidige høretap følges opp og evt habiliteres
  - Ny anbefaling anbefaler samme utredning som bilaterale tap.



# Auditiv nevropati

- Normalt fungerende ytre hårceller men proksimalt for disse defekt overføring av lydsignalet
- Normal OAE. Patologisk BRA. Patologisk stapediusrefleks.
- Stor variasjon i klinisk bilde. Taleoppfattelse. Kan fluktuere.
- Utredning og habilitering er kompleks
- Perinatal sykkelighet øker risikoen
  - Anbefalt screening med AABR ved >2 døgn nyfødt intensiv avd.

# Helsestasjon/ Skole

- Retningslinjer fra 2006: Under revisjon
  - Helsestasjon følger generell utvikling
  - Alle barn hørselstestes før skolestart
  - Observasjoner fra foreldre, barnehage og skole må tillegges vekt.
- 
- Lav terskel for utredning



# Hovedmomenter i de nye retningslinjene

- Tidsfrister for utredning/habilitering 1-3-6-12
- Ensidige høretap anbefales tidlig utredning
- Krav til medisinsk utredning
- Definerer risikogrupper for oppfølging
  
- Sekundærscreening av CMV
- Screening med AABR for risikobarn
  
- Meldeplikt til medisinsk fødselsregister





