

|                            |  |
|----------------------------|--|
| <b>Dokumentegenskaber:</b> | <b>Udkast 2013 ver.1</b>                               |
| <b>Gældende for</b>        | Otorhinolaryngologi, hoved- og halskirurgi & audiologi |
| <b>Udarbejdet af</b>       | Dansk Medicinsk Audiologisk Selskab under DSOHH        |
| <b>Opdateringsdato</b>     | 01.02.14   |
| <b>Faglig ansvarlig</b>    | Dansk Selskab for Otolaryngologi, Hoved og Halskirurgi |
| <b>Nøgleord</b>            | Børn 0-2 år  |

## 1. Titel

Udredning af børn i alderen 0-2 år.

## 2. Formål

At sikre behandling af hørenedsættelse og evt. ledsagende lidelser, således at barnet opnår en så normal udvikling sprogligt, kognitivt, følelsesmæssigt og fysisk som muligt.

## 3. Definition

Perceptive, konduktive, blandet perceptive og konduktive, auditiv neuropati, hørenedsættelse med eller uden påvirkning af vestibulære funktion. Ensidige eller dobbeltsidige høretab.

## 4. Baggrund

### a. Ætiologi

Den hyppigste årsag til hørenedsættelse i småbarnsalderen er genetisk (ca. 50 %, heraf er ca. 30 % syndromale), dernæst congenit CMV infektion (ca. 30 %). Hørenedsættelse kan opstå prænatalt, natalt eller postnatalt.

### b. Forekomst

3 -8 børn af 1000 fødes med dobbeltsidig eller enkeltsidig hørenedsættelse. 1 af 1000 børn fødes med permanent bilateral hørenedsættelse > 40 dB HL. Ved 9 års alderen er antallet fordoblet enten på grund af at nogle børn ikke er hørescreenet ved fødslen, eller det kan dreje sig om erhvervede hørenedsættelser, progredierende hørenedsættelser eller hørenedsættelser som ikke opdages ved den

neonatale hørescreening som fx høretab med god hørelse i diskanten eller auditiv neuropati.

### **c. Visitation**

Henvises fra hørescreeningsprogram, praktiserende ørelæger, øreafdelinger, egen læge, PPR eller selvhenvist. Børn fra 0-2 år skal henvises til en afdeling med særlig kendskab til udredning og behandling af små børn. Ved hørenedsættelse efter meningitis skal der foretages udredning hurtigt (indenfor en måned) med henblik på om der er hørenedsættelse, hvor cochlear implant er nødvendig.

## **5. Fremgangsmåde**

### **a. Anamnese (symptomer):**

Skal indeholde oplysninger om disposition til hørenedsættelse, moderens helbred under graviditet herunder feber med udslæt, herpesinfektion, diabetes, ototoxicity, alkoholindtag, rhesustype og fødselsforløb herunder Apgar Score, præmaturitet, icterus, ototoxicity, infektioner, traumer. Oplysninger om barnets udvikling specielt med henblik på impressivt og ekspressivt sprog, barnets grovmotoriske udvikling og barnets kontakt.

### **b. Differentialdiagnoser:**

- Autisme

### **c. Objektiv undersøgelse:**

- Høreprøve, herunder forskellige elektrofysiologiske undersøgelser og objektiv høreprøve som udvælges i forhold til barnets alder og udvikling (fx BOA, VRA, tympanometri, otoakustiske emissioner, og når barnet er gammelt nok til det, skal der også udføres stapediusrefleksmålinger)
- Nyfødte med refer fra hørescreeningsprogrammet skal have fastlagt høretærskler med enten tone burst ABR eller ASSR (Auditory Steady State Respon), sidstnævnte forudgået af ABR. Ved abnorm ABR måles click-ABR i rarefaction og condensation mode ved kraftig lydstyrke dog maks. 90 dB nHL op til 3 mdr. korrigeret alder.

Tærskelfastlæggelse bør også foretages med BC, hvis muligt. Ved abnorm ABR, hvor døvhed eller ANSD (auditiv neuropati) mistænkes, bør der suppleres med ElektroCochleografi

- Vurdering af motorisk udvikling inkl. vurdering af ballance/vestibulæfunktion afhængig af alder
- Otomikroskopi
- Vurdering af ydre øres anatomi og lokalisation. Huden efterses for pigmentforandringer, og ansigtet vurderes med henblik på dysmorphe træk
- Forældrene vurderes ligeledes med henblik på syndromstigmata (fx pigmentforandringer, struma, brankialfurefistler) og der spørges ind til familieanamnese som kan relateres til syndrom hvor hørenedsættelse kan være en del af syndromet
- Høreprøve af forældre og søskende fremskaffes hvis relevant

#### **d. Supplerende undersøgelser:**

- Vurderes i forhold til hørenedsættelsens størrelse og type. Fx bør der forelægge EKG ved svære høretab forud for høreapparatbehandling.
- Blodprøve med henblik på genetisk udredning, evt. kromosomundersøgelse
- Urin og evt. sputumundersøgelse for CMV-virus
- Undersøgelse af PKU-kort for CMV
- Undersøgelse for andre kongenitte infektioner som årsag til hørenedsættelse (toxoplasmose, syfilis, herpes simplex)
- Urinundersøgelse for blod
- Øjenlægeundersøgelse
- CT-scanning af ossa temporalia ,
- MR af cerebrum , nervus acusticus-vestibularis, og cochlea
- Evt. henvisning til pædiater.

#### **e. Behandling:**

- Ved kongenitte binaurale høretab iværksættes høreapparatbehandling så hurtigt som muligt
- Høreapparattilpasning foretages så vidt muligt med RECD- målinger

(Real Ear to Coupler Difference)

- 2-6 uger efter høreapparattilpasningen bør behandlingen kontrolleres
- Ved svære høretab skal barnet vurderes med henblik på cochlear implant

**f. Komplikation:**

Ved forsinket eller utilstrækkelig behandling:

- sprogetardering
- Ved for sen udredning efter meningitis risikeres ossifikation af cochlea som kan umuliggøre behandling med cochlear implant

**g. Opfølgning:**

Ved høretab, hvor der er risiko for progression af høretabet, skal der foretages hyppige kontroller. Hørelsen bør de første leveår kontrolleres min. hver 6. måned uanset graden af høretab.

**6. Referencer**

BMJournals: Breege Mac Ardle, Maria Bitner-Glindzicz Arch. Dis Child Educ Pract Ed 2010;95: 14- 23, Joint Committee on Infant Hearing(2007).

Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs.

Pediatrics; 102(4): 893-921. Lisbeth Tranebjærg: Genetics of congenital hearing impairment: A clinical approach, International Journal of Audiology, 2008;47:535-545.

[www.ndcs.org.uk](http://www.ndcs.org.uk). [www.asha.org](http://www.asha.org). [www.ncepmaps.org](http://www.ncepmaps.org).

J Am Acad Audiol 11: 283-290 (2000), Arthur J Dahle et al., A Longitudinal Investigation of Hearing Disorders in Children with Congenital Cytomegalovirus