

<b>Dokumentegenskaber:</b>	<b>Udkast 2022 ver.2</b>
<b>Gældende for</b>	Otorhinolaryngologi, hoved- og halskirurgi & audiologi
<b>Udarbejdet af</b>	Dansk Medicinsk Audiologisk Selskab under DSOHH
<b>Opdateringsdato</b>	14.02.2022
<b>Faglig ansvarlig</b>	Dansk Selskab for Otolaryngologi, Hoved og Halskirurgi
<b>Nøgleord</b>	Ensidig hørenedsættelse, single-sided deafness (SSD), børn

## 1. Titel

Udredning og behandling af børn med ensidigt permanent høretab.

## 2. Formål

At sikre bedst mulige ensartet audiologiske behandling.

At sikre medicinsk behandling hvis barnet f.eks. har kongenit CMV infektion vil tidlig behandling (inden barnet er 4 uger) potentielt kunne forhindre progression i høretabet, eller hvis barnet har kongenit cholesteatom.

At identificere indre-øre dysplasi med henblik på at rådgive om risiko for meningitis, risiko for forværring af høretabet ved hovedtraumer og fluktuerende hørelse.

At identificere genetisk årsag til høretabet, så forældrene kan modtage rådgivning om risiko for høretab hos søskende og ved syndromer: sikre relevant udredning ved f.eks. Branchio-Oto-Renalt Syndrom (BOR).

At rådgive forældrene om balanceproblemer, hvis vestibulær hypofunktion er identificeret.

Ensidigt høretab kan progrediere til dobbeltsidigt høretab. Lægen skal her være opmærksom på, at der kan være mere end en ætiologi til høretab (f.eks. genetisk og kongenit CMV)

## 3. Definitioner

Perceptive, konduktive, blandet perceptive og konduktive, auditiv neuropati, permanent hørenedsættelse med eller uden påvirkning af vestibulære funktion hvor der er normal hørelse i modsidige øre. Ved Single-Sided Deafness (SSD) er høretabet på det ene øre så stort at konventionelt høreapparat ikke kan anvendes.

## 4. Baggrund

### a. Ætiologi

Ensidigt høretab kan være genetisk og kan ses ved syndromer, flere undersøgelser viser at EVA eller Mondini dysplasia ses hos 29% af børnene, hypo- eller aplastisk hørenerve ses ved 9% af børn med ensidigt høretab.

Det kan være følge af kongenit CMV eller andre in-utero infektioner. Det kan være følger efter postnatale infektioner og det ses med øget hyppighed efter indlæggelse på intensiv neonatalafd. Der kan være auditiv neuropati som kan ses ved normal hørenerve eller ved hypo- eller aplastisk hørenerve cochlear nerve deficiency (CND) eller tumor.

### b. Forekomst

Prævalens estimeres til 0,6- 0,7:1000 nyfødte børn i USA. Ved skolealderen ses at 2,5-3% af børn har ensidigt høretab.

I Region Syddanmark har man fundet at 0,99:1000 nyfødte børn har ensidigt høretab. Aplasi af hørenerven har man fundet i 0,22:1000 nyfødte børn.

### **c. Visitation**

De nyfødte henvises fra hørescreeningsprogrammet. Større børn henvises fra praktiserende ørelæger, PPR, selvhenvist, skolens sundhedsplejerske eller fra egen læge.

## **5. Fremgangsmåde**

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

Hvornår symptomer startede, og om der er set forværring. Sprogudvikling: impressivt og ekspressivt. Motorisk udvikling, balance, svimmelhed, tinnitus, hyperacusis. Moderens graviditet: sygdomme under graviditeten, indtagelse af alkohol og medicin, røntgenundersøgelser. Fødslen: APGAR score, icterus, indlæggelse, behandling med ototoksisk medicin. Barnets udvikling. Disposition til hørenedsættelse, etnicitet og konsangvinitet. Thyreoideasygdomme, nyresygdomme, pigmentforandringer. Sygdomme hos barnet: hovedtraumer, støjeksponering, meningitis, øresygdomme, ototoksisk medicin.

### **b. Differentialdiagnoser**

Agravatio kan ses hos større børn.

### **c. Objektiv undersøgelse**

Høreprøve incl. BC måling, desuden elektrofysiologiske undersøgelser med henblik på evt. Auditiv Neuropati, og høreprøve som udvælges i forhold til barnets alder og udvikling (f.eks. VRA, tympanometri, otoakustiske emissioner og fra 6 mdrs. alderen også stapediusrefleksmålinger. Otomikroskopi . Vestibulærundersøgelse. Vurdering af ydre øres anatomi og lokalisation, samt eventuelle fistler og præauriculære vedhæng. Hud og øjne efterses for pigmentforandringer. Ansigt vurderes for dysmorfe træk. Forældre 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, da ensidig hørenedsættelse kan være overset.

### **d. Supplerende undersøgelser**

Urin og evt. sputumundersøgelse for CMV-virus inden barnet er 3 uger gammelt – Børnene skal derfor henvises akut til børneafdeling når barnet ikke har bestået hørescreening – da det er børneafdelingen der skal starte behandling ved cCMV. Hvis barnet er ældre foretages først undersøgelse af mater med henblik på CMV infektion (IgG) og hvis denne er positiv undersøges barnets PKU-kort. MR-af fossa posterior og evt. CT af cochlea. Øjenlæge undersøgelse skal foretages på diagnosetidspunkt og derefter hvis der er tvivl om synet. Hænder, arme og ben efterses for hypoplasi. Barnet henvises til pædiatere hvis der er mistanke om syndrom. Hvis barnet har en konduktiv komponent i høretabet bør CT scanning af øret foretages. Hvis barnet har haft meningitis skal ved

svært høretab hvor CI overvejes udføres scanning af indre øre. Hvis forældrene ønsker det tages der blodprøve med henblik på genetisk udredning og evt. henvisning til genetikere med henblik på rådgivning

#### **e. Behandling**

Ved let til moderat høretab behandles med Høreapparat i form af ørehænger. Ved konduktivt høretab på grund af øregangsatresi behandles med BAHS, dette kan starte når barnet selv kan hold hovedet. Ved intermitterende eller hyppig flod fra øret behandles med BAHS. Ved høretab >60 dB HL, PTA (4 frekv.) skal barnet henvises til pædiatrisk CI-center til vurdering. Ved svært høretab anbefales CI til øret, medmindre der er tale om CND eller anden kontraindikation. Det er vigtigt at følge barnet tæt i det første år efter start af behandling. Hvis forældrene ikke ønsker CI kan man overveje CROS i form af BAHS hos de små børn og ved større børn kan man behandle med mono- CROS (se dog under komplikationer). Desuden skal sprogudviklingen monitoreres af hørepedagog – bl. a. med henblik på at kunne få evidens for effekten af behandlingen. Børn med ensidigt høretab bør tilbydes AVT på samme vilkår som børn med dobbeltsidigt høretab.

#### **f. Komplikationer**

Hos de små børn kan ikke måles DS, og der er derfor ved moderate høretab, hvor der behandles med høreapparat, risiko for at maskere den gode hørelse på det normale øre. Hvis man anvender BAHS som CROS er der risiko for maskering af det gode øre, hvis der kommer støj på den side hvor BAHS er placeret. Det samme gør sig gældende for mono-cros.

#### **g. Opfølgning**

Børnene bør følges med høreprøve hvert halve år til skolealderen, derefter hvert år. Der skal udføres audiometri og sprogudviklingen skal vurderes af hørepedagog. Desuden bør man tilbyde AVT til børnene.

## **6. Referencer og links**

Anne Marie Tharpe, Richard Seewald: Comprehensive Handbook of pediatric audiology: Second edition.

Jane R. Madell, Carol flexer: Pediatric Audiology, diagnosis, Technology, and Management.

Sharma A. et al. : Cortical Plasticity and Reorganization in Pediatric single-sided Deafness Pre- and Postcochlear Implantation: A case Study. *Otology & Neurotology*. 37(2) e26-e34 fbr: 2016

Jeroen P.M.Peters et al., Cochlear Implantation in children with unilateral Hearing loss: A systematic Review. *The Laryngoscope*,2015

Judith E. Cho Lieu, Speech-Language and Educational Consequences of Unilateral Hearing Loss in Children. *Arch otolaryngol Head Neck Surg*(vol.130, May 2004

Karen Gordon et al., Asymmetric Hearing During Development: The Aural Preference Syndrome and Treatment Options. *Pediatrics* July 2015, volume 136/Issue 1

Bagatto M. et al.: Consensus practice parameter: audiological assessment and management of unilateral hearing loss in children. *International Journal of Audiology*, 58:12, 805-815,DOI:10.1080/14992027.2019. 1654620

Van Beeck Calkoen et al, High prevalence of abnormalities on CT and MR imaging in children with unilateral sensorineural hearing loss irrespective of age or degree of hearing loss. *Int. J. Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017 jun;97:185-191.

Doi:10,1016/j.ijporl.2017.04.002.

## **7. Bilag**