Medfödd hörselnedsättning - tidig diagnostik och habilitering

Fastställd av Hälso- och sjukvårdsdirektören (HS 2021–00250) mars 2021 giltigt till april 2023
Utarbetad av dåvarande Sektorsrådet för öron-näsa-hals, Habilitering & Hälsa och Hörselscreeningverksamheten SU. Uppdaterad av RPO Öron-, näs- och halssjukdomar

Innehåll

Huvudbudskap 1
Förändringar sedan föregående version 1
Bakgrund 2
Utredning 2
Uppföljning 4
Vårdprocess - Vårdnivåer 5
Identifiering med neonatal hörselscreening 5
Vårdnivåer 7
Hörselscreening och utredning 8
Medicinsk utredning 9
Psykosocial habilitering 10
Teknisk habilitering 10
Pedagogisk habilitering, kommunikation och språk. 10
Uppföljning av denna riktlinje 11
Innehållsansvarig 11
KVÅ koder 12
Förkortningar 12

Huvudbudskap

Riktlinjen syftar till att öka förutsättningarna för god, säker och jämlik vård i VGR för barn med medfödd hörselnedsättning genom:

- Strukturering och samordning av flödet mellan vårdgivare
- Tydliga riktlinjer avseende ledtider
- Implementering av hörselscreeningsprogram för riskbarn i regionen
- Vägledning avseende innehåll i habiliterande insatser samt medicinsk utredning
- Införande av tydligare regelbunden uppföljning av barnets utveckling
- Införande av årlig uppföljning avseende ledtider regionalt samt via nationellt kvalitetsregister.

Förändringar sedan föregående version

En mindre redaktionell justering samt anpassning av layout har gjorts i enlighet med VGR:s policy för styrande dokument inom hälso- och sjukvård HS 2019–00059. Innehållet för övrigt är oförändrat.

Bakgrund

För att ett barn som föds med hörselnedsättning ska kunna nå sin fulla utvecklingspotential krävs att hörselnedsättningen upptäcks och diagnostiseras tidigt. Lika viktigt är att diagnosen följs av medicinsk utredning liksom individanpassade, integrerade och familjecentrerade habiliterande insatser.
Sen diagnos och/eller sent insatta eller otillräckliga habiliterande insatser kan få stora konsekvenser för barnets språk- och kommunikationsutveckling. Detta påverkar i sin tur den sociala och emotionella utvecklingen och på längre sikt även framtida möjligheter till utbildning och arbete.
Medfödd hörselnedsättning drabbar ca 2/1000 födda barn, vilket innebär att det i Västra Götaland utifrån nuvarande födelsetal beräknas födas ca 40 barn per år med medfödd hörselnedsättning.
Hörselnedsättningen är orsakad av ärftlighet i drygt hälften av fallen, andra orsaker kan vara infektioner under fostertiden, ffa cytomegalovirus. Hos ca 1/3 av barnen är hörselnedsättningen del av ett syndrom.
Hörselnedsättning indelas i olika typer beroende på var skadan sitter. Bland medfödda bestående hörselnedsättningar är sensorineural typ vanligast, följt av konduktiv eller kombinerad typ samt auditiv neuropati. Svårighetsgraden varierar från lätt hörselnedsättning till total dövhet.
Universell neonatal hörselscreening infördes 2007 i Västra Götaland och erbjuds alla nyfödda barn i regionen.

ICD 10; H90.0–9, H91.8

Utredning

Identifiering med neonatal hörselscreening
Neonatal hörselscreening ska ske så snart som möjligt efter födelsen men senast inom 2 veckor. För tidigt födda barn ska testas vid tidpunkten för beräknad partus, inte tidigare än v 35.

- Friska barn testas med otoakustiska emissioner, OAE. Godkänt svar indikerar väsentligen normal hörsel. Vid uteblivet svar på ett eller båda öronen ska omtest ske med OAE. Om fortsatt uteblivet svar sker test med automatiserad hjärnstamsaudiometri, aABR 35dBnHL. Vid uteblivet svar på ett eller båda öronen med aABR skickas remiss till Hörselverksamheten.
- Barn som vårdats på neonatalavdelning >48 timmar testas med automatiserad hjärnstamsaudiometri, aABR 35dB nHL. Vid uteblivet svar på ett eller båda öronen med aABR skickas remiss till Hörselverksamheten. Neonatalvård >48 timmar är en riskfaktor för hörselnedsättning.
- Barn med hörselgångsatresi, säkerställd bakteriell meningit eller meningokockseptikemi remitteras direkt till ÖNH för hörselutredning utan att genomgå hörselscreening.

Se nedan Identifiering med neonatal hörselscreening

Hörseldiagnostik Tidig hörseldiagnostik ska genomföras så snart som möjligt efter uteblivet svar på neonatal hörselscreening. Mätmetoder är hjärnstamsaudiometri (ABR, ASSR), otoakustiska emissioner (OAE) och tympanometri. Om godkända svar ej erhålls skall ett konfirmerande och uppföljande test göras. Hörseldiagnos (aktuell hörnivå) ska vara ställd senast vid 3 månaders ålder. Vidare hörseldiagnostik sker med psykoakustiska test, luft- (instickstelefon) och benledningsmätning, och ska ske vid 6 månaders ålder.
Se nedan Vårdnivåer och Hörselscreening och utredning

Medicinsk diagnostik: Målsättningen med medicinsk diagnostik är att identifiera orsaken till hörselnedsättningen i de fall det är möjligt. Etiologin ger möjligheter att bedöma om

hörselnedsättningen är syndromal eller ej och ge prognos för framtiden. Den medicinska utredningen skiljer sig utifrån typ och grad av hörselnedsättning.
Diagnostiken syftar till att ge underlag för habiliterande insatser så att de kan utföras på ett optimalt individ- och familjeanpassat sätt.
Se nedan Vårdnivåer och Medicinsk utredning

Habilitering
Habilitering skall snabbt sättas in vid diagnostiserad bestående hörselnedsättning. Insatserna ska vara samordnade och tvärprofessionella. Barn har olika förutsättningar vilket bland annat är beroende av olika skydds- och riskfaktorer hos barnet själv, hos vårdnadshavare och i vilken miljö barnet växer upp. Skydds och riskfaktorer bör tidigt identifieras för att kunna erbjuda optimala individanpassade insatser.
Se Rikshandboken för barnhälsovård

Första besöket i teamet ska ske så snart som möjligt efter att hörseldiagnos har ställts, om möjligt inom en vecka. Den teammedlem som träffar familjen på första besöket ska ha god kunskap och erfarenhet av barn med hörselnedsättning för att kunna svara på vårdnadshavarnas frågor. Information ska ges om teamets insatser samt en kartläggning av barnets individuella behov av hörselhabilitering utifrån ett medicinskt, tekniskt, kommunikativt och psykosocialt perspektiv.

Barn och familjer med annan språklig bakgrund ska ha tillgång till tolk för att säkerställa information av god kvalitet och för att ge möjlighet till dialog.
Barn är beroende av sina vårdnadshavare för att få tillgång till Hälso- och Sjukvård. Uteblivna besök kan vara ett tecken på omsorgssvikt och ska följas upp. Rekommendationer finns i Rikshandboken för Barnhälsovård. Barnets bästa ska komma i främsta rummet vid alla beslut som rör barn (Barnkonventionen)

Psykosocial
Det psykosociala stödet initieras under det diagnostiska skedet om behov finns, i annat fall när hörselnedsättning är konstaterad. Målsättning är att i ett tidigt skede identifiera och bearbeta en krisreaktion, att uppnå acceptans för att skapa goda förutsättningar för barnets habilitering och utveckling.
Stöd ska ges för att befästa kunskaper om hörapparater/CI och vikten av att de används på heltid.
Se nedan Psykosocial habilitering.

Pedagogisk
Målsättningen med de pedagogiska och/eller logopediska insatserna är att optimera barnets kommunikativa och språkliga utveckling. Insatserna syftar också till att tydliggöra den roll vuxna runt barnet har som språkgivare. De pedagogiska och logopediska insatserna ska följa den tekniska habiliteringen.
Se nedan Pedagogisk habilitering, kommunikation och språk.

Teknisk
Vid diagnostiserad hörselnedsättning på ett eller båda öronen där hörapparat bedöms göra nytta ska hörapparatanpassning genomföras så snart som möjligt men senast vid 6 månaders ålder.
Målsättningen är att få ljud presenterat med en tillräcklig styrka för att uppnå god hörbarhet för tal. Heltidsanvändning av hörapparater, i kombination med optimalt språkligt samspel, ger goda förutsättningar för barns talspråksutveckling. Varje barn med hörapparat och/eller cochleaimplantat (CI) ska ges möjlighet att utveckla hörsel och talspråk utifrån övriga förutsättningar.

Hos barn med missbildningar i ytteröra och/eller hörselgång, där bakom-örat hörapparat inte kan anpassas, utprovas benledningshörapparat. Detta kan göras redan vid första diagnostiska besöket. Cochleaimplantat ska övervägas om barnet har en dubbelsidig grav hörselnedsättning och konventionella hörapparater inte ger tillräcklig förstärkning för att barnet ska kunna utveckla hörsel och talspråk.
Verifiering av hörapparatanpassningen ska ske med objektiva mätmetoder samt skattningsformulär för att utvärdera hörapparatnytta och följa barnets hörsel-, språk och kommunikationsutveckling.
Se nedan Teknisk habilitering.

Vårdplan
Vårdplan ska upprättas före 6 månaders ålder och ska innehålla rekommendationer om habiliteringsinsatser vilka ska vara familjecentrerade och anpassade efter barnets och vårdnadshavares behov. Överenskommelsen ska innefatta utvärderingsbara mål samt ange metod och omfattning för att uppnå dessa.
Vårdplanen beskriver också samarbete och delaktighet av familj samt vårdgivare.

Ledtider/Måltal
98% täckningsgrad neonatalhörselscreening
<1 månads ålder ska hörselscreening vara slutförd (90%)
<3 månader ålder ska hörseldiagnos vara ställd (80%)
<6 månaders ålder ska teknisk habilitering påbörjas (80%)

Uppföljning

Medicinsk: Sker utifrån grad av hörselnedsättning, ev progress och sjukdomsbild.
Psykoakustiska test upprepas för tillförlitligt mätresultat och samstämmighet till övriga test.
Vid misstanke på progredierande hörselnedsättning utifrån mätresultat, etiologi eller föräldramisstanke ska barnet om-testas ytterligare 1–2 gånger före 1 års ålder. Alla barn följs upp vid 1 års ålder.
Se nedan Medicinsk utredning.

Psykosocial: Individanpassad uppföljning sker efter behov.
Se nedan Psykosocial habilitering

Pedagogisk: Vid 9–12 månaders ålder görs en kvalitativ språk- och kommunikationsbedömning av logoped.
Se nedan Pedagogisk habilitering, kommunikation och språk.

Teknik: Under första året ska uppföljning ske var tredje månad för att stödja heltidsanvändning av hörapparater och säkerställa nytta.
Se nedan Teknisk habilitering.

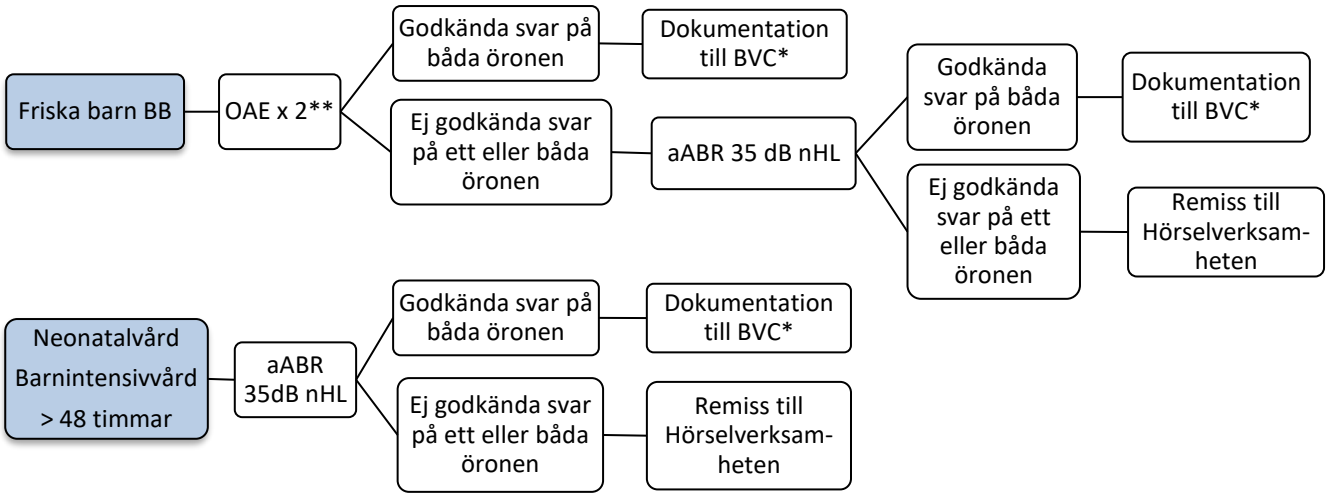
Vårdplan ska utvärderas och ny upprättas i samråd med vårdnadshavare vid 1 års ålder.

Nationellt kvalitetsregister för hörselnedsättning hos barn
Barn med hörselnedsättning följs upp via Nationellt kvalitetsregister. Anmälan sker när diagnos ställts efter information till vårdnadshavare.

Vårdprocess - Vårdnivåer

Screening, diagnostik och habilitering sker inom specialiserad vård på länssjukvårdsnivå (L) i nuläget med fyra utbudspunkter i VGR. Aktiviteterna sker i samarbete mellan Habilitering & Hälsa och fyra sjukhusförvaltningar. För barn med grav hörselnedsättning där CI kan bli aktuellt sker primär utredning på länssjukvårdsnivå. Kompletterande utredning och undersökningar som kräver narkos är koncentrerade till regionklinik. Bedömning, beslut, operation, behandling med CI sker på regionklinik.
Se nedan Vårdnivåer.

Identifiering med neonatal hörselscreening



* via Förlossningsvårdsjournal 2 (FV2) och Barnets hälsobok
**OAE tvåstegsmetod dvs OAE utföres ytterligare en gång vid uteblivna svar på ett eller båda öronen

Riskfaktorer för hörselnedsättning:
Remiss till ÖNH

A. Relaterat till screening

a. Exkluderade från screening - *Direkt remiss från barnläkare till ÖNH*
   i. Neonatal bakteriell meningit eller meningokock septikemi
   ii. Hörselgångsatresi

b. Inkomplett screening
   i. Tackat nej till screening; *Uppföljning enl BHV rutiner*
   ii. Inflyttade före 3 mån ålder: *Remiss från BHV till screeningverksamheten för neonatal hörselscreening*
   iii. Inflyttade efter 3 mån ålder: *Remiss från BHV till HV för hörselscreening*

c. Godkänd screening men med specifika riskfaktorer. *Remiss från barnläkare (BB/Neo) till ÖNH för uppföljning vid 6 – (8) mån ålder.*
   i. Konfirmerad kongenital infektion; CMV, rubella, toxoplasma
   ii. Kraniofacial anomali (inkl LKG)
   iii. Konfirmerat syndrom associerat med hörselnedsättning (inkl Down's syndrom)
   iv. Ototoxisk medicinering:

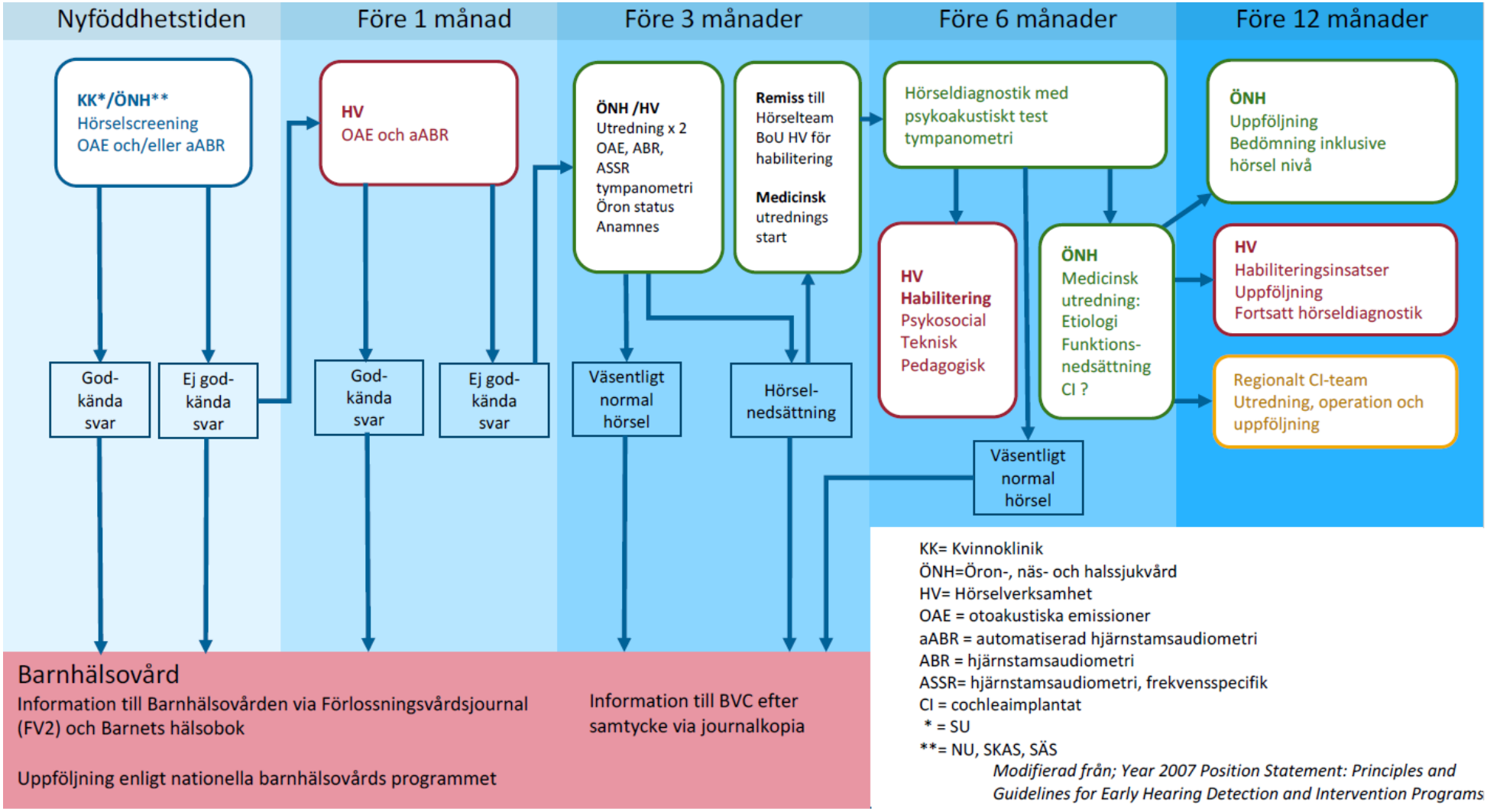
   a. om barnet har A1555G mitokondriemutation och fått aminoglykosid behandling
   b. om barnets blodtester visat aminoglykosid nivåer över terapeutiskt område
v. Genomgått ECMO behandling

B. Senare remiss vid specifika riskfaktorer eller tillstånd som uppkommer senare oberoende av screening resultat - *Remiss från behandlande läkare till ÖNH (i-iv) eller till HV (v)*

i. Konfirmerad eller stark misstanke på bakteriell meningit eller meningokock septikemi
ii. Temporalbensfraktur
iii. Svår okonjugerad hyperbilirubinemi
iv. Ototoxisk medicinering:
   a. om barnet har A1555G mitokondrie mutation och fått aminoglykosid behandling
   b. om barnets blodtester visat aminoglykosid nivåer över terapeutiskt område
v. Föräldrars eller professionellas oro för hörselnedsättning

Baserat på NHSP Clinical Group (2012) Guidelines for surveillance and audiological referral of infants & children following the newborn hearing screening. June 2012

Vårdnivåer


Nyföddhetstiden
Före 1 månad
Före 3 månader
Före 6 månader
Före 12 månader
KK*/ÖNH**
Hörselscreening
OAE och/eller aABR
HV
OAE och aABR
ÖNH /HV
Utredning x 2
OAE, ABR, ASSR
tympanometri
Öron status
Anamnes
Remiss till Hörselteam BoU HV för habilitering
Medicinsk utrednings start
Hörseldiagnostik med psykoakustiskt test tympanometri
ÖNH
Uppföljning
Bedömning inklusive hörsel nivå
God-kända svar
Ej god-kända svar
God-kända svar
Ej god-kända svar
Väsentligt normal hörsel
Hörsel-nedsättning
HV
Habilitering
Psykosocial
Teknisk
Pedagogisk
ÖNH
Medicinsk utredning:
Etiologi
Funktions-nedsättning
CI ?
HV
Habiliteringsinsatser
Uppföljning
Fortsatt hörseldiagnostik
Regionalt CI-team
Utredning, operation och uppföljning
Väsentligt normal hörsel
Barnhälsovård
Information till Barnhälsovården via Förlossningsvårdsjournal (FV2) och Barnets hälsobok
Uppföljning enligt nationella barnhälsovårds programmet
Information till BVC efter samtycke via journalkopia
KK= Kvinnoklinik
ÖNH=Öron-, näs- och halssjukvård
HV= Hörselverksamhet
OAE = otoakustiska emissioner
aABR = automatiserad hjärnstamsaudiometri
ABR = hjärnstamsaudiometri
ASSR= hjärnstamsaudiometri, frekvensspecifik
CI = cochleaimplantat
* = SU
**= NU, SKAS, SÄS
Modifierad från; Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs

Hörselscreening och utredning

Hörselutredning med screeningmetodik bör ske inom 2 veckor efter remiss.
OAE och aABR 35/45 dB utförs på båda öronen.
Tympanometri med högfrekvensbärton utförs om svar uteblir vid OAE och/eller aABR.
Tolkning och resultat: Om svar erhålls på båda öronen (OAE och/eller aABR 35 dB nHL) bedöms hörseln som väsentligen normal.
Om svar uteblir på OAE och/eller aABR remitteras patient till ÖNH för sambokat utredningsbesök.

Sambokat utredningsbesök (barnaudionom och specialistläkare i Hörsel och Balanssjukdomar alternativt specialistläkare i ÖNH med specialkunskap inom området) bör ske inom 2 veckor.
Hjärnstamsaudiometri (ABR) utförs med instickstelefoner. Nivåer på 80-30 dBnHL testas med två mätningar per nivå för att kunna bedöma reproducerbarhet enligt förbestämt protokoll. Startnivå är individuell utifrån barnets förväntade hörselnivå. Vid gravt patologiskt svar eller uteblivet svar på 80 dB nHL, ska stimulering ges på 90 dB nHL. Cochlear microfoni (CM) ska bedömas utifrån svar på condensation respektive rarefaction fas. Vid misstanke på ledningshinder utförs benlednings ABR. Tympanometri med högfrekvensbärton utförs.
Tolkning och resultat: Vid tolkning bedöms reproducerbarhet, amplitud och latens för vågkomplex I-V.

Om svar saknas vid stimulering med 30 dB nHL ska ASSR utföras.

Hjärnstamsaudiometri med ASSR utförs med instickstelefoner, stimuleringsfrekvenser 0.5,1, 2 och 4 kHz. Startnivå är individuell utifrån barnets förväntade hörselnivå. Nivåer testas ner till ouppnåbara trösklar eller uppskattade trösklar på 20 dB och högsta stimuleringsnivå är 80 dB. Vid uteblivet svar på 80 dB nHL kan 85-90 dB nHL stimuleras med aktsamhet.
Tolkning och resultat: Vid tolkning bedöms frekvenskonfiguration och samstämmighet med övrig diagnostik.
Läkare som tolkar resultat bör ha god kännedom om mätmetoderna och relationen mellan neurofysiologiska trösklar vid klick ABR och ASSR och psykoakustiska trösklar samt tympanometri.

Uppföljande hörselutredning ska upprepas så snart det är möjligt för att verifiera och eventuellt komplettera tidigare testresultat och för att ställa hörseldiagnos.
Resultat av hörselutredningen delges vårdnadshavare.
Remiss till Hörselteam barn och ungdom för start av habiliterande insatser utfärdas vid diagnostiserad hörselnedsättning. Vid misstanke på lätt hörselnedsättning orsakad av serös mediaotit följs barnet med psykoakustiska test och läkarbedömning vid 9 mån ålder.

Hörselverifiering med psykoakustiskt test och tympanometri ska göras vid 6 månaders ålder.
Observationsaudiometri/tittlåda utförs med instickstelefoner och bentelefon inom frekvensområdet 0.5 – 4 kHz.
Tolkning och resultat: Bedömning av samstämmighet med tidigare hörselutredningsresultat. Om inte samstämmighet finns ska ställning tas till förnyade tester så snart som möjligt.

Uppföljning med psykoakustiskt test och tympanometri ska göras vid 9 - 12 månader.
Observationsaudiometri, helst tittlådeaudiometri utförs med instickstelefoner och benledare inom frekvensområdet 0.5 – 4 kHz. Vid behov av screening används presentationsnivå 20–25 dB HL.
Tolkning och resultat: Ny bedömning av samstämmighet av genomgångna test och öronstatus.

Medicinsk utredning

Anamnes; Social bakgrund, kommunikationssätt, hemspråk, graviditet, förlossning, vård på neonatalavdelning, sjukdomar och ev behandlingar hos barnet, ev. vaccinationsstart, ärftlighet för barndomshörselnedsättning och andra riskindikatorer för hörselnedsättning.

Status: ÖNH status, inkl öron, morfologi/ dysmorfologi inkl ytteröron, ev preaurikulära fistlar eller bihang, psykomotorisk utveckling, otoneurologiskt status inkl vestibulär funktion.

Vestibulär funktion; 1) Fynd / symptom talande för grovmotorisk påverkan 2) Kliniska tester för vestibulär funktion, rotationstest med Frenzel brillen vid 6-8 månaders ålder.

Kongenital cytomegalovirus infektion; Efter säkerställd sensorineural hörselnedsättning erbjuds barnets mor blodprov för analys av CMV serologi. Om positiv serologi för CMV hos mamma testas barnet på samma sätt. OBS ej före 3 månaders ålder. Om positiv serologi hos både mamma och barn skrivs remiss till PKU lab för analys av PCR CMV från PKU prov. Denna analys kräver information om moders namn och personnummer, födelsesjukhus för barnet och båda vårdnadshavarnas skriftliga medgivande.

TORCH (toxoplasma, rubella, cytomegalo-, herpes- virus)
Serologi tas tidigast vid 3 månaders ålder

Remiss till Barn- och ungdoms medicin: Syftet med den barnmedicinska bedömningen är att bedöma barnets utveckling samt att utreda om ev syndrom föreligger. Detta innebär bedömning av bl a njurar och hjärta inkl EKG beroende på klinisk misstanke, hörselskadebild. Remiss skickas vid säkerställd hörseldiagnos.

Genetisk utredning: Vid bilateral måttlig till grav sensorineural hörselnedsättning där recessiv icke syndromal hörselnedsättning misstänks kan analys avseende mutationer I Connexin 26 genen initieras.
För initiering av annan klinisk eller labgenetisk utredning kan remiss utfärdas till mottagningen för klinisk genetik vid SU. Genetisk bedömning och vägledning bör övervägas vid misstanke eller säkerställd genetisk diagnos. För barn med misstänkt eller verifierad syndromdiagnos sker samarbete med specialister I barnmedicin och/eller barnneurologi för att besluta om mer omfattande genetisk och/eller klinisk syndromutredning.

Remiss till Ögonmottagning: Alla barn med hörselnedsättning ska remitteras till ögonmottagning med barnkompetens för undersökning av ögonstatus och visus.

Neuroradiologi med CT och MRT: Är aktuellt för alla barn med bilateral grav hörselnedsättning.

Remiss till Plastikkirurgisk mottagning: Aktuellt för barn med ytteröremissbildning för information angående möjlighet till kirurgisk korrektion senare under barndomen.

Remiss till regionala CI-teamet: Remiss till CI teamet skickas när man bedömer att konventionella hörapparater ej bedöms ge tillräcklig hörsel för att kunna utveckla hörsel och talat språk.
Remissen ska innefatta; 1) Medicinsk anamnes och genomförda (eller påbörjade) etiologiska utredningar 2) Hörsel-, kommunikations- och habiliteringsanamnes 3) Ålder vid habiliteringsstart, erbjudna och genomförda interventioner, 4) Att hörapparater är anpassade, verifierade och utvärderade, ange hur och när, 5) Resultat av hörselutredningar inklusive OAE, tympanometri, ABR, ASSR, Psykoakustiska test (luft och benledning), 6) CT temporalben enl CI-protokoll 7) MR inneröron och hjärna enl CI-protokoll.

Psykosocial habilitering

De tidiga insatserna inriktar sig främst på krisbearbetning men även kunskapsförmedling om barnets hörselnedsättning och vad det kan innebära för familjen.
Förhållningssätt, anknytning, konsekvenser och strategier utifrån föräldrars mående och barnets kognitiva utveckling är andra viktiga områden.

Samtalen ska beröra:
Hur tiden under utredning/diagnos upplevts och vilka tankar och känslor som väckts.
Vad det innebär att ha ett barn med hörselnedsättning.
Hur familjens vardag har påverkats.
Hur närstående har reagerat och vilket stöd man fick.
Tankar och funderingar kring framtiden.
Information om samhällets stöd utifrån barnets rättigheter.
Gemensam behovsbedömning och planering av psykosociala stödinsatser.
Stödets utformning och omfattning anpassas utifrån familjens behov. När det finns fler än en vårdnadshavare skall samtalen utformas och genomföras på ett sätt som säkerställer att de får tillgång till likvärdigt stöd och information.

Teknisk habilitering

Hörapparatanpassning Inför avtryck för öroninsats ska hörselgångspads utformade för små barn användas. Ytteröra och hörselgång växer och ändrar form, varför nya avtryck behöver göras frekvent.

Anpassningsmetoder lämpliga vid hörapparatanpassning för spädbarn ska användas.

Objektiva mätmetoder och subjektiva skattningar bör användas för att försäkra sig om att hörapparaten blivit korrekt anpassad och ger barnet den nytta som avses i form av förbättrad hörbarhet. Verifiering ska ske med objektiva mätmetoder via ljudfältsmätning och/eller Real Ear to Coupler Difference (RECD).
RECD används för att mäta och justera hörapparatens förstärkning för optimal inställning.
Dataloggning av hörapparaten kan användas som stöd till målet heltidsanvändning.
Det är viktigt att utvärdera hörapparatsanpassning på små barn med kompletterande skattningsfrågeformulär som kan ge en mer verklighetsbaserad bild av barnets lyssnarbeteende i den vardagliga miljön och hur beteendet utvecklas över tid. LittlEARs frågeformulär är utformat för att bedöma den auditiva utvecklingen efter hörapparatsanpassning (HA) eller cochleaimplantation (CI)

Vid uppföljande besök tas nya avtryck vid behov. Kontroll av öroninsatser och eventuell justering av hörapparaten med ny verifiering ska göras.

Pedagogisk habilitering, kommunikation och språk.

Information ska ges så snart som möjligt efter diagnos till alla vårdnadshavare kring barnets hörselnedsättning och hur den kan påverka språk och kommunikationsutveckling. De ska också få stöd för att befästa kunskaper om hörapparater och vikten av att de används på heltid. I de fall barnet opereras med CI tar pedagog/logoped över ansvaret för skattning med LittlEARs från audionom.

Handledning kring kommunikation, hörsel/lyssnande och språk ska ges till vårdnadshavare till barn med dubbelsidig måttlig till grav hörselnedsättning, samt stöd i att utvecklas som språkgivare och bli en aktivt samspelande och språkande förebild. Handledningen ska inledas inom en månad efter diagnos och sedan ges minst två gånger per månad. Hembesök görs vid behov till de

vårdnadshavare vars barn bedöms ha en ökad risk* att inte följa förväntad kommunikationsutveckling. Samverkan med BVC, med föräldrars medgivande kan också behövas.

Barnets kommunikativa och språkliga utveckling ska observeras i samband med handledningstillfällena och dokumenteras i journal. Dokumentationen ska presenteras för vårdnadshavare i förhållande till förväntad utveckling.

Logoped ska träffa alla barn med dubbelsidig måttlig till grav hörselnedsättning för en språk-och kommunikationsbedömning vid 9–12 månaders ålder. Bedömningen görs kvalitativt och ska, genom lek och samspel, fånga upp barnets användning av kommunikativa signaler, respons och initiativ; ljud/ljudande, lyssnande, mimik, ögonkontakt, svarsleenden och handlingar. Även bedömning av förekomst av stavelsejoller. Bedömningen ska dokumenteras i journal.

En del i alla barns habilitering, oavsett grad av hörselnedsättning, är att erbjuda grupphabilitering för babyföräldrar. Träffarna innehåller utbildning kring hörselnedsättning och dess konsekvenser, att vara förälder till ett barn med hörselnedsättning, samhällets stöd, samspel, kommunikation, och språk. Utbildningen syftar också till att ge föräldrar ytterligare vägledning för att främja kommunikationsutveckling t ex med hjälp av konkreta föremål, bilder, babytecken, tecken som stöd. Grundläggande teckenspråksundervisning är främst aktuell för vårdnadshavare till barn som har ett heltäckande behov av tecken för sin språkliga och kommunikativa utveckling.

Om barnet, trots optimala insatser, inte följer den förväntade utvecklingen återkopplas detta i teamet och diskuteras tvärprofessionellt. Efter säkerställande att barnet och vårdnadshavare har tillgång till det stöd de behöver medicinskt, tekniskt, psykosocialt, och pedagogisk kan barnet behöva remitteras till Barn och ungdomsmedicinsk mottagning för vidare medicinsk utredning.

* Barn med hörselnedsättning som bedöms ha en ökad risk att inte följa typisk kommunikationsutveckling:

- otillräcklig kommunikation och språkanvändning
- sen habiliteringsstart
- sen hörapparatsanpassning
- bristande användning av hörapparater
- bristfällig delaktighet av vårdnadshavare
- grav hörselnedsättning
- andra kända funktionsnedsättningar

Uppföljning av denna riktlinje

Praxisförändringen kommer att mätas genom att följa uppsatta måltal; täckningsgrad för neonatalhörselscreening och ledtider för identifiering, diagnos och teknisk habiliteringsstart. Uppföljning ska göras årligen i samverkan mellan KK, HV och ÖNH.
Se ovan Ledtider/Måltal.

Innehållsansvarig

Johan Hellgren, överläkare, professor, öron-näsa halssjukdomar, Sahlgrenska universitetssjukhuset

KVÅ koder

AD023	Registrering av otoakustiska emissioner
AA038	Hjärnstamsaudiometri
AA104	Objektiv auditiv mätning, ASSR
AD012	Impedansmätning (tympanometri)
AD004	Barnaudiologiska test (observations- och tittlådeaudiometri)
AD050	Hörselutredning omfattande
DU007	Stödjande samtal (t ex krissamtal, motivationssamtal)
DV063	Rådgivande samtal (av närstående av väsentligt större omfattning)
GB002	Information och undervisning (av närstående av väsentligt större omfattning)
DV093	Upprättande av habiliteringsplan
UD001	Påbörjad hörselrehabilitering (VGR-kod; registreras en gång/patient/rehabiliteringsperiod vid besök som inleder hörselrehabilitering; används endast av audionom)
AD054	Avtryckstagning
GA005	Utprovning av hörapparat
DD007	Hörselrehabilitering (info/utbildning/träning, flera personalkategorier)
DV076	Teamrehabilitering (info/utbildning/träning, minst två personalkategorier, endast team och/eller gruppteambesök)
AV105	Undersökning av kommunikation
AV108	Undersökning av språk
GD009	Registrering i kvalitetsregister

Förkortningar

ÖNH	Öron-, näs- och hals klinik
HV	Hörselverksamhet
KK	Kvinnoklinik
BVC	Barnavårds central
NU	NU sjukvården
SÄS	Södra Älvsborgs sjukhus
SKAS	Skaraborgs sjukhus
SU	Sahlgrenska Universitetssjukhuset
FV2	Förlossningsvårds journal 2
OAE	Otoakustiska emissioner
ABR	Hjärnstamsaudiometri
aABR	Automatiserad hjärnstamsaudiometri
ASSR	Frekvensspecifik hjärnstamsaudiometri
CI	Cochleaimplantat
LKG	Läpp käk gomspalt
CMV	Cytomegalovirus
RECD	Real Ear to Coupler Difference