



## SJÄLVSTÄNDIGT ARBETE I AUDIOLOGI, 15 hp

### Grundnivå

Titel Hörselvård för personer med Downs syndrom, en litteraturstudie och fallstudie	
Författare Annelie Svenningsen	Handledare Eva Andersson Maria Hoff Examinator Lennart Magnusson
<b>Sammanfattning</b> Populationen med Downs syndrom har förhöjd risk att drabbas av bestående hörselnedsättning i lägre åldrar som följd av öroninflammationer och i högre åldrar åldersnedsättning. Även om utvecklingsstörningen oftast är måttlig och de flesta kan medverka vid hörselutredning och hörselrehabilitering tycks det vara få av dem med konstaterad hörselnedsättning som använder hörhjälpmedel. <b>Syfte:</b> Syftet med litteraturstudien var att kartlägga tidigare forskning om Downs syndrom vad gäller hörsel, hörseldiagnostisering och hörselrehabilitering. <b>Metod:</b> Litteraturstudie där 12 vetenskapliga artiklar, funna via databaser och referenslistor, ingick i materialet. Materialet har utökats med en fallstudie som beskriver hörseldiagnostisering och hörselrehabilitering för en person med Downs syndrom. <b>Resultat:</b> Forskningen visar att hörselnedsättning hos populationen med Downs syndrom är vanligt förekommande men att nödvändiga insatser för diagnostisering och rehabilitering sällan erbjuds. Kunskapen och medvetenheten på olika nivåer i samhället tycks, trots välformulerade policydokument, vara ringa t ex finns i Sverige ett nationellt vårdprogram som sannolikt inte följs. <b>Konklusion:</b> Med en tidig upptäckt av hörselnedsättning hos personer med Downs syndrom och med lämpliga rehabiliteringsinsatser stimuleras kommunikationsförmåga och allmän utveckling och chanserna maximeras till ett så normalt liv som möjligt och till ökad livskvalitet. <b>Sökord:</b> Downs syndrom, hörsel, hörselnedsättning, hörselrehabilitering, utvecklingsstörning.	



University of Gothenburg  
The Sahlgrenska Academy  
Institute of Neuroscience and Physiology  
Unit of Audiology

Spring 2016

## BACHELOR RESEARCH THESIS IN AUDIOLOGY, 15 ECTS

### *Basic level*

<b>Title</b> Hearing care for people with Down Syndrome, a literature review and case study.	
<b>Author/s</b> Annelie Svenningsen	<b>Supervisor</b> Eva Andersson Maria Hoff <b>Examiner</b> Lennart Magnusson
<b>Abstract</b> People with Down Syndrome have an increased risk of acquiring permanent hearing loss as a result of recurrent ear infections and early onset age-related hearing loss. Although the intellectual disability usually is of moderate degree and most are able to participate in hearing tests and hearing rehabilitation, few of those with a confirmed hearing loss use hearing aids.  <b>Objective:</b> The purpose of this study was to review the literature on hearing function, assessment and rehabilitation of people with Down syndrome.  <b>Methods:</b> A literature review was conducted of 12 relevant articles, identified through searches in scientific databases and from reference lists. Additionally, a Case Study, which describes the assessment and rehabilitation for a patient with Down Syndrome, was added to the material.  <b>Results:</b> Research indicates that hearing loss is common in the Down Syndrome population, but that necessary diagnostic and rehabilitative interventions are rarely offered. In spite of well written policies, the knowledge and awareness shown at the different levels of society, seem to be lacking. For instance, a national care programme does exist, but is likely not being followed.  <b>Conclusion:</b> Early identification of hearing loss in people with Down Syndrome and subsequent rehabilitation efforts stimulate general development and communicative abilities, which maximises the chances of living normally with a high quality of life.  <b>Keywords:</b> Down syndrome, hearing, hearing loss, hearing rehabilitation, mental retardation.	

## FÖRORD

*Tack till Eva Andersson och Maria Hoff för väl genomförd handledning under uppsatsperioden.*

*Ett särskilt varmt tack till Eva Andersson för positiv, lärorik och engagerad handledning.*

# INNEHÅLLSFÖRTECKNING

	sida
<b>BAKGRUND</b>	<b>1</b>
<b>Inledning</b>	<b>1</b>
<b>Downs syndrom</b>	<b>1</b>
<i>Anatomi och fysiologi</i>	<b>1</b>
<i>Psykisk utvecklingsstörning</i>	<b>2</b>
<i>Lagar och rättigheter</i>	<b>3</b>
<b>Downs syndrom – hörsel­funktion</b>	<b>4</b>
<i>Metoder för mätning av hörsel­funktion</i>	<b>5</b>
<b>Hörselrehabilitering</b>	<b>7</b>
<b>SYFTE</b>	<b>8</b>
<b>Specifika frågeställningar</b>	<b>8</b>
<b>METOD</b>	<b>8</b>
<b>MATERIAL</b>	<b>9</b>
<b>RESULTAT</b>	<b>13</b>
<i>Vilken påverkan har den avvikande anatomin och fysiologin på hörseln för personer med Downs syndrom?</i>	<b>13</b>
<i>Hur genomförs hörselundersökningarna för personer med Downs syndrom?</i>	<b>14</b>
<i>Hur hör personer med Downs syndrom och vilken är problematiken vid hörselnedsättning?</i>	<b>16</b>
<i>Hur genomförs hörselrehabilitering för personer med Downs syndrom?</i>	<b>17</b>
<b>DISKUSSION</b>	<b>21</b>
<b>Metoddiskussion</b>	<b>21</b>
<b>Resultatdiskussion</b>	<b>22</b>
<i>Anatomi och fysiologi</i>	<b>22</b>
<i>Hörselundersökningar</i>	<b>23</b>
<i>Hörsel och hörselproblematik</i>	<b>24</b>
<i>Hörselrehabilitering</i>	<b>25</b>
<b>KONKLUSION</b>	<b>27</b>
<b>REFERENSER</b>	<b>28</b>
<b>BILAGA 1</b>	

## **BAKGRUND**

### **Inledning**

”Vår resa skulle gå till Norge. Så var det tänkt.

Från början var vi inte alls intresserade av att resa över huvud taget. Men många vänner hade varit i Norge och de rekommenderade det varmt.

Efter en tids funderande bestämde vi oss till slut. Norge fick det bli!”

”Därefter följde månader av planering och förberedelser”.

”Förväntan var stor när det äntligen var dags att resa. Nio månaders längtan skulle äntligen resultera i en tämligen trygg och okomplicerad resa till Norge.

Döm om vår förvåning när dörrarna till flyget öppnades och det visade sig att vi hade landat i Mongoliet...”

Med denna metaforiska historia skildrar författarna Sören Olsson och Yvonne Brynggård-Olsson i boken Prins Annorlunda sina känslor när deras son Ludvig föds och det visar sig att han har Downs Syndrom.

### **Downs syndrom**

#### *Anatomi och fysiologi*

Downs syndrom är en av de allra vanligaste orsakerna till utvecklingsstörning.

Man räknar med att det föds omkring 120 barn per år i Sverige med Downs Syndrom, och det motsvarar cirka ett barn per 800 födselar. Downs syndrom är en utvecklingsstörning som orsakas av en kromosomavvikelse, ofta en extra 21-kromosom, s.k. Trisomi 21. Detta uppkommer genom felaktig celledelning av mannens eller kvinnans könsceller eller efter befruktningen. Kromosomavvikelsen påverkar främst hjärnans utveckling och förmågan till abstrakt tänkande. Personen behöver längre tid på sig att lära sig och förstå saker och att komma ihåg. De kognitiva förmågorna, dvs. hur hjärnan förstår, lagrar och använder information, bl.a. minne, inläring, språk, problemlösning, uppmärksamhet och koncentration är begränsade.

Den fysiska tillväxten är påverkad och personer med Downs syndrom har vissa yttre kännetecken, t.ex. är armar och ben ofta kortare än normalt och händerna är korta och breda, huvudet är avplanat i pannan och nacken, ögonen är lite sneda eftersom de yttre ögonvinklarna är uppdragna – därav den tidigare använda benämningen ”mongolism”, näsan är liten, underkäken är underutvecklad med liten munhåla som följd. Det är också mycket vanligt att de har inre missbildningar, ofta olika typer av hjärt- och kärlproblem och missbildningar i mag-tarmkanalen. De kan ha missbildningar av mellanörat och örontrumpeten samt trånga hörselgångar. Ytteröronen är vanligen tunna och mindre än normalt.

På grund av ett omoget immunsystem är de mer infektiösa och får därför oftare än andra långdragna övre luftvägsinfektioner och öroninflammationer.

Personer med Downs syndrom åldras tidigare än genomsnittet och det är vanligt med närsynthet och grå starr. Det är också vanligt att de har försenad tal- och språkutveckling. Studier visar att det hos barn med Downs syndrom finns ett samband mellan lätt hörselnedsättning och försämrad känslomässig utveckling, språkutveckling och kunskapsinhämtning. Även en lätt hörselnedsättning kan påverka tal- och språkproduktionen. Graden av utvecklingsstörning hos personer med Downs syndrom är oftast måttlig men kan variera mellan lätt till svår (Albetsen Malt et al, 2013; Coppens-Hofman, Maassen, van Schroyen Lantman-de Valk & Snik, 2011; Miller & Kiani, 2008; Shott, 2006; Zetterström, 1996).

Medellivslängden för personer med Downs syndrom har de senaste åren ökat. Sammantaget ställer detta krav på en ökad medvetenhet hos hälso- och sjukvårdspersonal och på regelbundna hälsokontroller, syn- och hörseltester genom hela livet (Albetsen Malt et al., 2013).

### *Psykisk utvecklingsstörning*

WHO delar in utvecklingsstörning i fyra grader; lätt, måttlig, svår och djup och definierar utvecklingsstörning med tre kriterier: IQ under 70, nedsättning av adaptiv förmåga och att orsakerna till intelligensnedsättningen och nedsättningen av den adaptiva förmågan ska ha inträffat före 16 års ålder (WHO, 2001). Intelligenskvot (IQ) är ett mätvärde som erhålls genom tester i hur vi bl.a. resonerar, tänker och löser problem. IQ handlar om hur många uppgifter personer löser i tester i förhållande till andra i samma ålder. Adaptiv förmåga handlar om hur en person anpassar sig till sin vardag och anpassar sin vardag till sig själv och sitt sätt att fungera (Granlund och Göranson 2011).

Med lätt utvecklingsstörning beräknas man ha en IQ på 50-69, vilket motsvarar den funktionella åldern 9-12 år. Måttlig utvecklingsstörning innebär en IQ mellan 35-49 och en funktionell ålder på 6-9 år. Vid svår utvecklingsstörning ligger IQ på 20-34 och den funktionella åldern är 3-6 år. Djup utvecklingsstörning innebär en IQ under 20 och den funktionella åldern är under 3 år (WHO, 2001).

American Association on Intellectual and Developmental Disorders (AAIDD) beskriver utvecklingsstörning som en begränsning i den intellektuella förmågan, den adaptiva förmågan, d.v.s. de sociala och praktiska kunskaper och förmågor individen har i vardagen och att detta ska

ha debuterat före 18 års ålder (AAID 2010).

I Nya Omsorgsboken skriver Winlund (2011) att personer med utvecklingsstörning kan ha svårigheter inom flera områden, t.ex. kommunikationsförmåga, syn-och hörsselförmåga samt rörelseförmåga. Funktionshinder uppstår när det är svårt att behandla eller kompensera funktionsnedsättningarna och det blir bekymmer i vardagen. Trots svårigheterna är det viktigt att omgivningen ser möjligheterna hos varje individ och att de själva är delaktiga och aktiva med hjälp av de hjälpmedel och anpassningar som finns att tillgå. Hur varje individ hanterar och kompenserar för sina svårigheter beror många gånger på den intellektuella förmågan. Eftersom personer med utvecklingsstörning ofta har svårare att kompensera för sina funktionsnedsättningar måste omgivningen hjälpa till med detta på bästa möjliga sätt. Omgivningen behöver därför vara lyhörd och uppfatta förändringar av beteendet och ta reda på vad det beror på. Omgivningen måste också tänka på att anpassa miljön på ett bra sätt eftersom utprovning av tekniska hjälpmedel inte alltid hjälper fullt ut eller accepteras av individen (Winlund, 2011).

Svenska downföreningen skriver på sin hemsida också om vikten av att man tar vara på de fördelarna med ett gott visuellt arbetsminne och en mycket god icke-verbal kommunikationsförmåga som många personer med Downs syndrom har.

### *Lagar och rättigheter*

FN, Förenta nationerna, antog 1971 en resolution i sju punkter, Declaration on the rights of mentally retarded persons resolution 2856, för att främja rättigheterna för personer med utvecklingsstörning. Generalförsamlingen skriver i sin deklaration bl.a. att personer med psykisk utvecklingsstörning har lika rättigheter som alla andra, att de ska ha lika rätt till sjukvård och utbildning, träning och rehabilitering för att utveckla och möjliggöra sina förmågor och maximala potential. De ska ha ekonomisk säkerhet och skälig levnadsstandard och arbete eller sysselsättning. De ska leva tillsammans med sin familj och delta i samhället. Familjen ska få det stöd den behöver. Vid behov av särskilt boende så ska det vara så ”normalt” som möjligt (FN, 1971).

I den svenska hälso- och sjukvårdslagen (HSL) står det i inledningen: ”med hälso- och sjukvård avses i denna lag åtgärder för att medicinskt förebygga, utreda och behandla sjukdomar och skador”.

”Målet för hälso- och sjukvården är en god hälsa och en god vård på lika villkor för hela befolkningen”(SFS 1982:763).

Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade, LSS-lagen, trädde i kraft 1994. Det är en rättighetslag som ska säkra att de med särskilda behov får det stöd i det dagliga livet som krävs, för att kunna uppleva samma människovärde som andra, trots funktionsnedsättning (SFS 1993:387).

I Sverige finns sedan många år tillbaka ett nationellt vårdprogram för personer i åldern 0-18 år med Downs syndrom. Programmet är utarbetat av Svensk neuropsykiatrisk förening och omarbetades senast 2012. Man har också för avsikt att skapa ett vårdprogram för vuxna. Eftersom Downs syndrom innebär en ökad risk att drabbas av flera medicinska problem kom vårdprogrammet till för att man tidigt skulle upptäcka och behandla dessa, däribland problem med öron och hörsel. Expertgrupperna som har utarbetat programmet rekommenderar att varje barn med Downs syndrom har en ansvarig läkare och att regelbundna besök görs under hela uppväxten. Besöksintervallet i vårdprogrammet ska ses som ett minimum och varje barns och familjs behov ska styra intervallet. Att det finns ett vårdprogram är dock ingen garanti för automatiska kontroller, utan varje individ är själv ansvarig för att hälsokontrollerna genomförs ([www.svenskadowneforeningen.se](http://www.svenskadowneforeningen.se)).

### **Downs syndrom - hörsel funktion**

Personer med Downs syndrom har, redan i tidig ålder, en förhöjd risk för hörselnedsättning orsakad av ledningshinder. Ledningshindret, konduktiv hörselnedsättning, kan orsakas av trånga hörselgångar med risk för vaxansamling, missbildningar i mellanörat och ökad infektionskänslighet med öroninflammation som följd. En vanlig komplikation vid upprepade öroninflammationer är kvarstående vätska i mellanörat. Detta kan numera undvikas genom tidig behandling med ett rör som fästs genom trumhinnan och på så sätt luftar mellanörat. Då flera studier visar att personer med Downs syndrom ofta utvecklar en hörselnedsättning med stigande ålder, blir en s.k. åldersrelaterad hörselnedsättning, presbyakusis, som drabbar innerörat mer vanligt (Coppens-Hofman et al, 2011; Shott, 2006).

Även en lätt hörselnedsättning kan i kombination med utvecklingsstörning påverka språkutveckling då en sämre kognitiv förmåga gör det svårare att kompensera för nedsättningen. Försämrad talspråkutveckling kan påverka personens allmänna utveckling då social gemenskap och deltagande i samhällslivet i mångt och mycket bygger på talat språk (Coppens-Hofman et al, 2011; Ingberg, 1996; svensk neuropsykiatrisk förening, [www.snpf.barnlakarforening.se](http://www.snpf.barnlakarforening.se)). Mångårig forskning visar emellertid att få i populationen med utvecklingsstörning använder



hörhjälpmedel (Evenhuis, 1996; Miller & Kiani, 2008; van Schojenstein Lantman-de Valk, Haveman, Maaskant, Kessels, Urlings & Sturmans, 1994). Undersökningar visar att hörapparaterna sällan blir till god hjälp (van Schroyensteen Lantman-de Valk et al. 1994). Evenhuis (1996), Evenhuis, Mul, Lemaire & de Wijs (1997) och van Schroyensteen Lantman-de Valk et al. (1994) rapporterar i sin forskning att personer med utvecklingsstörning sällan själva tar initiativ till hörselundersökning och hörselrehabilitering.

### *Metoder för mätning av hörselfunktion*

Psykoakustiska mätmetoder kallas ibland subjektiva då det innebär att lyssnaren ska reagera på en ljudsignal. För detta krävs för det mesta en vilja och förmåga att medverka från testpersonen. Det behöver också vara tyst i testrummet. Andra faktorer som kan påverka resultatet och som är viktiga att ta hänsyn till är bl.a. testpersonens anamnes, öronstatus, instruktioner till personen, hur hörtelefoner/benledare placeras och hur lyssnarens svarsreaktioner tolkas av den som genomför mätningen. Tonaudiometri är den viktigaste mätningen i en hörselutredning för att bedöma hörselns känslighet. Vid tonaudiometri identifierar man den svagaste signalen som personen kan uppfatta, hörtröskeln. Hörtrösklar inom normalområdet ligger i intervallet 0-20 dB HL (decibel hearing level), vilket innebär att man har inga eller mycket små svårigheter att uppfatta normal konversation i tyst miljö.

Grad av hörselnedsättning definieras av Roeser & Clark enligt följande:

Lätt hörselnedsättning: 25-40 dB HL

Måttlig hörselnedsättning: 40-55 dB HL

Måttlig-svår hörselnedsättning: 55-70 dB HL

Svår hörselnedsättning: 70-90 dB HL

Grav hörselnedsättning: 90 dB HL och däröver (Roeser & Clark, 2007).

Vid vanlig *tonaudiometri* bestäms hörselns känslighet vid frekvensområdet för mänskligt tal, 125-8000 Hz genom att lyssnaren får höra toner via hörtelefoner (hörlurar) eller benledare. Personen ska med en signalknapp, ord eller gest ange att en ton hörts. Vid *lekaudiometri* lyssnar testpersonen på samma sätt som vid vanlig tonaudiometri men som svar kan testpersonen t.ex. bygga med klossar (Roeser & Clark, 2007; Svenska audiologiska metodboksgruppen [SAME], 1990). Vid *observationsaudiometri* presenteras toner via högtalare eller hörtelefoner och audionomen bedömer testpersonens reaktion, som t.ex. kan vara att personen håller andan eller tittar upp. Om man använder högtalare kan man inte fastställa hörtröskeln för varje enskilt öra. *Tittlådeaudiometri* är en form av observationsaudiometri. Testet innebär att man studerar

testpersonens reaktion på toner som presenteras via högtalare, hörtelefoner eller benledare och vid svarsreaktion ges en TV/dator-bild som belöning/visuell förstärkning (SAME, 1990).

Hörselscreening med tonaudiometri innebär att man med hjälp av korta toner eller frekvensspecifika ljud gör en snabb gallring i normalhörande eller icke-normalhörande. Valet av screeningnivå väljs efter syftet med testet och omständigheterna kring mätplatsen. Här är det också vanligt att man väljer att mäta på färre antal frekvenser, 500-4000 Hz, för att täcka in det mest betydande området för tal och språkutveckling (Roeser & Clark, 2007; SAME, 1990).

Fysiologiska mätmetoder (objektiva) innebär att man registrerar örats svar med en prob placerad i hörselgången eller med hjälp av elektroder som applicerats på huvudet. Här behöver testpersonen inte medverka på annat sätt än att vara stilla och tyst. Vid *tympanometri* undersöks trumhinnans rörlighet och mellanörats funktion genom att man placerar en prob i hörselgången med en bärtonfrekvens på 226 Hz och tillsätter ett lufttryck. På detta sätt mäts det motstånd som trumhinnan och hörselbenen i mellanörat ger och då ges besked om hur mellanörat fungerar. Vid *stapediusreflexmätning* mäter man hur stapediusmuskeln arbetar. Den är fäst i mellanörats vägg och i stigbygelknoppen och kontraheras reflexmässigt när det kommer starka ljud, 75-95 dB HL. Detta får till följd att hörselbenskedjan stramas upp och rörligheten i den minskas, vilket leder till att ljudet som leds in i innerörat dämpas. Mätningen genomförs på så sätt att en tätande prob/mätsond placeras i hörselgången och stimulerar med starka signaler (SAME, 1990).

*Otoakustiska emissioner (OAE)* avges från de yttre hårcellerna i innerörat som svar när dessa stimuleras. Det finns två typer av registrering av emissionerna, transient evoked otoacoustic emissions, TEOAE eller distortion product otoacoustic emissions, DPOAE. Neonatal screening med TEOAE erbjuds alla nyfödda barn i Sverige sedan några år tillbaka. Registreringen genomförs med stimuli av klickljud som presenteras via en prob placerad så att den tätar hörselgången. En mikrofon i proben registrerar de svaga svar som avges från innerörat. Förekomsten av emissioner ger en indikation av hörseln främst i diskantområdet (vid 1000-4000 Hz) och avsaknad av OAE-svar indikerar en hörselnedsättning på 30 dB eller däröver.

Undersökningen kräver att testpersonens hörselgång inte är vaxfylld och att mellanörat fungerar normalt (Glattke & Robinette, 2007; Kemp, 2002). *Med hjärnstamsaudiometri (Auditory brainstem response, ABR)* mäter man hörselnervens och hörselbanornas funktion med hjälp av klickljud presenterade via hörtelefoner. Svaren registreras med hjälp av elektroder placerade på huvudet och visas som kurvor/vågor på en skärm. Här är det viktigt att testpersonen är stilla så att inte någon annan elektrisk aktivitet registreras. ABR visar hur hörseln i diskantområdet (1000-4000 Hz) fungerar. Det går också att göra en tröskelbestämning genom att successivt

sänka stimuleringsnivån tills dess att de karaktäristiska vågorna inte längre framträder (Arnold 2007; SAME, 1990).

### **Hörselrehabilitering**

Utprovning av hörapparater är den vanligaste rehabiliteringsåtgärden vid en bestående hörselnedsättning. Utprovningen innebär att den hörselskadade personen träffar en audionom som efter ett kartläggande samtal i samråd med personen väljer ut vilken typ av hörapparater han/hon ska prova. Här är det viktigt med noggrann information och att personen förbereds på både de för- och nackdelar som det innebär att höra via hörapparat. Via ett dataprogram ställs hörapparaterna in så att de passar till hörselnedsättningen och finjusteras efter personens önskemål. Personen får därefter låna med sig hörapparaterna hem på prov under en period för att utvärdera dess nytta och ljudkvalitet. Hur lång tid det tar att vänja sig vid den nya ljudbilden och hur många återbesök med justeringar/korrigeringar som behövs innan personen är nöjd är individuellt. För att en hörapparatutprovning ska lyckas krävs motivation och regelbunden användning, helst daglig.

För utvärdering av hörapparatutprovningen finns olika metoder. Man kan mäta insättningsförstärkningen, taluppfattningen och den subjektiva hörapparatnyttan.

Med *insättningsförstärkning, IF*, mäter man hörapparatens akustiska förstärkning på personens öra. Vid mätningen placeras en sondmikrofon i personens hörselgång och mätning utan och med hörapparaten görs. *Taluppfattningsförmågan* mäts också med och utan hörapparat för att jämföra vilken nytta personen får av hörapparaten vad gäller att uppfatta tal. *Subjektiv hörapparatnytta* utvärderas med standardiserade frågeformulär där hörapparat användaren får besvara ett antal frågor och värdera hörapparatens funktion i vardagsmiljöer och i relation till individuella behov och prioriteringar.

Ett enklare hjälpmedel som inte kräver lika mycket träning och tillvänjning som en hörapparat är samtalsförstärkaren. Det är en kommunikationsförstärkare som man använder tillsammans med ett par hörlurar och kan placeras på bordet eller i en bröstficka (Dillon, 2001; Smeds & Leijon, 2000).

Då aktuell forskning visar att personer med Downs syndrom löper en stor risk att drabbas av en hörselnedsättning är det mycket viktigt med regelbundna hörseltester och efterföljande åtgärder eftersom de sällan själva kan uttrycka att de hör dåligt eller ta initiativ till hjälp. Här har också omgivningen ett stort ansvar att vara observanta på hur personen hör (Evenhuis et al 1997).

I Nederländerna har det sedan länge pågått forskning om personer med utvecklingsstörning, deras hörsel och omhändertagandet i hörselrehabiliteringen. Evenhuis et al. (1997) visar att det fortfarande är många som trots detta inte erbjudits diagnostisering och hörselrehabilitering. Hörselrehabilitering för personer med utvecklingsstörning kan ställa andra krav på hörselvården och den behandlande audionomen då personen kanske inte alltid kan medverka aktivt i anpassningen och utvärderingen under hörapparatutprovningen i samma utsträckning som övriga patienter/brukare. Många gånger får anhöriga och personal från boenden beskriva hur anpassningen har fungerat och de får också hjälpa till med hanteringen av hörapparaterna. För att underlätta är det viktigt att personen är väl förberedd och har stöd av omgivningen. För de med måttlig till svår utvecklingsstörning behöver ofta tränings- och tillvänjningsperioden pågå under flera månader (Evenhuis, 1996; Miller & Kiani, 2008). En litteraturgenomgång gjord av Coppens-Hofmans et al 2011 visar att det fortfarande råder liten medvetenhet hos vårdgivare om hörseln och dess betydelse för kommunikationen hos personer med Downs syndrom.

## **SYFTE**

Syftet med litteraturstudien är att kartlägga tidigare forskning om Downs syndrom vad gäller hörsel, hörseldiagnostisering och audiologisk rehabilitering.

## **Specifika frågeställningar**

Vilken påverkan har den avvikande anatomin och fysiologin på hörseln hos personer med Downs syndrom?

Hur genomförs hörselundersökningar för personer med Downs syndrom?

Hur hör personer med Downs syndrom och vilken är problematiken vid hörselnedsättning?

Hur genomförs hörselrehabilitering för personer med Downs syndrom?

## **METOD**

Inledningsvis söktes vetenskapliga artiklar för datainsamlingen via databaserna PubMed och Scopus, samt via Göteborgs Universitets supersök.

Ett antal artiklar hittades och artiklarnas referenslistor har också varit till hjälp. Artiklar skrivna på engelska från 1990-talet och framåt inkluderades. Artiklar som inte varit relevanta för syftet samt inte besvarade de specifika frågeställningarna exkluderades. Tabell 1 redovisar sökvägen. På grund av den mycket begränsade tillgången på vetenskapliga artiklar om hörapparatutprovning för personer med Downs syndrom kompletterades litteraturstudiens artiklar med en fallstudie från vilken journalanteckningar om hörapparatutprovning för en person med Downs

syndrom sammanställdes.

Eftersom personen inte själv kunde besvara förfrågan om deltagande inhämtades efter samråd skriftligt avtal med närmast anhörig.

Sökorden var: Down syndrome, intellectual disability, hearing, hearing loss, hearing rehabilitation, hearing aids, mental disability, mental retardation.

Tabell 1 sökväg

Databas	Söktermer	Antal träffar	Valda källor
PubMed	"Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing loss" (Mesh-SH)	150	5
PubMed	"Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing aids" (Mesh-SH)	19	
PubMed	"Intellectual disability" OR "Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing aids" (Mesh-SH)	64	1
Scopus	"Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing" (Mesh-SH)	612	3
Scopus	"Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing loss" (Mesh-SH)	231	
Scopus	"Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing aids" (Mesh-SH)	40	1
Scopus	"Intellectual disability" (Mesh-SH) AND "hearing aids" (Mesh-SH)	18	
Gbgs ub. supersök	"Intellectual disability" (Mesh-SH) OR "Down Syndrome" (Mesh-SH) AND "hearing aids" (Mesh-SH)	751	2
			<b>Totalt 12</b>

## MATERIAL

De 12 artiklar som ingår i studien är publicerade mellan 1990 och 2013.

Två artiklar beskriver de anatomiska avvikelser av öronen som kan finnas hos personer med Downs syndrom. Sex artiklar beskriver hörseldiagnostisering och förekomsten av hörselnedsättning hos populationen med Downs syndrom och fyra artiklar rapporterar om audiologisk rehabilitering och utvärdering av denna för personer med utvecklingsstörning.

Till litteraturgenomgången adderades, som nämnts, en fallstudie där en person med Down syndrom har genomgått hörseldiagnostisering och hörselrehabilitering med utprovning av hörapparater.

NN är född 1988 och har Downs syndrom, bor tillsammans med sin mamma och pappa och har

ett syskon. NN har mycket begränsat talspråk och använder tecken och bilder som stöd för kommunikationen. NN har personlig assistent, arbetar på dagcenter fem dagar i veckan och vistas på korttidsboende två gånger i månaden. NN är social och har flera fritidssysselsättningar och många intressen.

Tabell 2 redovisar sammanfattning av artiklarna. Artiklarna presenteras med författarnamnen i bokstavsordning.

Bilaga 1, samrådsblankett till fallstudien, är placerad sist i uppsatsen.

Tabell 2

Publikationsår Land	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval	Resultat
1990 USA	Buchanan	Early onset of presbycusis in Down Syndrome	Undersöka om det tidiga åldrandet för personer med Downs Syndrom också ger tidig presbyakusis.	Retrospektiv kvantitativ studie. 152 personer med Downs Syndrom och sensorineural hörselnedsättning.	Ju äldre en person med Downs Syndrom blir desto sämre blir hörseln. Hörselnedsättningen vid 6-8kHz startar redan vid 10-20 års ålder.
2013 Nederländerna	Coppens-Hofman, Koch, Maassen & Snik	Evaluating the subjective benefit of hearing rehabilitation in adults with intellectual disability	Att undersöka den subjektiva nyttan av hörapparatanpassning på vuxna personer med måttlig utvecklingsstörning och hörselnedsättning.	Prospektiv kvalitativ studie. 2 grupper med totalt 37 personer. n=21 hade remitterats pga. misstakt hörselnedsättning. n=16 av de som genomgick hörseltest på plats i boendet och hade bilateral hörselnedsättning och genomgick hörapparatutprovning	88 % av individerna använde sina hörapparater minst 6 timmar/dag enligt frågeformuläret Glasgow Benefit Inventory.
2001 Nederländerna	Evenhuis, Theunissen, Denkers, Verschuure & Kemme	Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disability	Att undersöka syn- och hörselförmågan för personer med utvecklingsstörning på det speciella boendet, Hooge Burch.	Retrospektiv kvantitativ studie. Alla de individer som bodde på boendet 1997, n=672, 6-94 år. Hörselscreening med OAE och ABR.	Nyupptäckt hörselnedsättning hos 128 personer. Bilateral hörselnedsättning hos 47 % av de boende. 64 % av yngre personer med Downs Syndrom hade hörselnedsättning och 93 % av de över 50 år.
1993 Nederländerna	Evenhuis, van Lier, Hakker & Roerdinkholder	Effects of treatment of hearing loss in middle-aged persons with Down Syndrome: a pilot study	Att undersöka om behandling av hörselnedsättning ger skillnad i den dagliga kommunikationen och sociala engagemang.	Prospektiv kvantitativ studie. n=12, 43-61 år, medel 50,6 år. Måttlig till svår utvecklingsstörning. Bilateral hörselnedsättning mellan 35-90dB. Videoinspelning av intervjuer, gruppaktiviteter och frågeformulär	2 av 12 personer accepterade inte hörapparat. För de övriga 10 gav videogranskning inga signifikanta förbättringar med hörapparat.
1998 Polen	Hassman, Skotnicka, Midro & Musiatowicz	Distortion products otoacoustic emissions in diagnosis of hearing loss in Down Syndrome	Att utvärdera nyttan av DPOAE i kombination med tympanometri för audiologisk diagnostisering av personer med Downs syndrom.	Prospektiv kvantitativ studie. n=47 barn och 14 vuxna med Downs syndrom. Medelålder 5,8 år resp. 25,3 år. Kontrollgrupp med 20 friska öron i respektive grupp.	Lägre amplitud på DPOAE-svaren hos både barn och vuxna med Downs syndrom jämfört med kontrollgrupperna trots A-tympanogram.
2012 USA	Herer	Intellectual disabilities and hearing loss	Att undersöka hörselförmågan hos personer med utvecklingsstörning som deltar i det allmänna samhället.	Retrospektiv kvantitativ studie. n=9961 deltagare i 7 Special Olympics. 18-55 år	1,4 gånger högre risk med hörselnedsättning än hos befolkningen i övrigt. 10,9% hade konduktiva nedsättningar som kräver medicinsk bedömning.

2012 USA	Intrapiromkul, Aygun, Tunkel, Carone & Yousem	Inner ear anomalies seen on CT images in people with Down syndrome	Att utvärdera om förekomsten av inneröred deformationer som syns på CT också är förbunden med sensorineural hörselnedsättning.	Retrospektiv kvantitativ studie. n=51 Personer med Down Syndrom där kliniken hade CT-bilder i det digitala journalsystemet. Medelålder 23,5 år	74,5 % har någon form av inneröred deformation. Vanligast är förändringar i laterala båggången och trång hörselnervskanal. 5.37 gånger så stor risk att ha en sensorineural hörselnedsättning vid trång hörselnervskanal.
1992 USA	Marcell & Cohen	Hearing abilities of Down Syndrome and other mentally handicapped adolescents	Att undersöka om samband mellan hörsel-språk är syndrom-specifikt eller om det finns hos andra med utvecklingsstörning	Prospektiv kvantitativ studie. n=52 i 2 grupper med 2 undergrupper(vita och svarta personer) i varje. Åldersmatchade. Medelålder 18 år i båda grupperna 3-årig longitudinell studie Förståeligt språk och kunna siffrorna 1-9.	Personer med Downs Syndrom har sämre hörtrösklar vid 8kHz än personer med utvecklingsstörning av andra orsaker. De har också större andel kombinerade och konduktiva hörselnedsättningar.
1994 USA	Mazzoni, Ackley & Nash	Abnormal pinna type and hearing loss correlations in Downs syndrome	Att undersöka om de som har ytteröremissbildningar också har konduktiva hörselnedsättningar pga. missbildningar i mellanörat.	Prospektiv kvantitativ studie. 3 grupper. n=23 med Downs syndrom. n=15 med annan utvecklingsstörning. Kontrollgrupp n=20	Gruppen med Downs Syndrom uppvisar hörselnedsättning av kombinerad/konduktiv art i större utsträckning än de båda andra grupperna i kombination med ytteröred deformationer.
2005 Nederländerna	Meuwese-Jongejeugd, Harteloh, Verschuure, Nijs, Koot & Evenhuis	Brief research report. Audiological rehabilitation in adults with intellectual disability: why does it fail?	Att erbjuda utbildning i ett audiologiskt rehabiliteringsprogram för personalen på serviceboende för personer med utvecklingsstörning	Prospektiv studie. 5 boenden för personer med utvecklingsstörning	Organisatoriska problem på boendena. Kommunikationsproblem mellan boendet och audiologisk klink.
2006 Nederländerna	Meuwese-Jongejeugd m.fl.	Prevalence of hearing loss in 1598 adults with an intellectual disability: cross-sectional population based study	Vilken är förekomsten av hörselnedsättning hos vuxna med utvecklingsstörning, vilken grad av nedsättning. Hos hur många var hörselnedsättningen okänd innan studien. Vilket samband finns det mellan ålder, Downs Syndrom och grad av utvecklingsstörning	Prospektiv kvantitativ studie. n= 2100 på 14 boenden för personer med utvecklingsstörning i Nederländerna. Fördelades i 4 grupper, med och utan Downs Syndrom, över och under 50 år. Tonaudiometri och ABR	Hörselnedsättning hittades hos 35,8% av individerna. Okänd hos 202 av 424 personer. Förekomsten av hörselnedsättning är högre hos personer med Downs Syndrom än för personer med annan utvecklingsstörning, och svårighetsgraden ökar med stigande ålder
2007 Nederländerna	Meuwese-Jongejeugd, Verschuure & Evenhuis	Hearing aids: expectations and satisfaction of people with an intellectual disability, a descriptive pilot study	Vilka förväntningar personer med utvecklingsstörning har inför hörapparatpassning och deras nöjdhet med hörapparater. I vilken utsträckning är de beroende av personalens hjälp för att använda och sköta om sina hörapparater	Prospektiv kvalitativ pilotstudie, n=16 med mild-måttlig utvecklingsstörning som nyligen diagnostiserats med hörselnedsättning genomgick information och intervju före och sedan 6 månader efter hörapparatpassning.	14 deltagare mellan 30-67 år gav tillförlitliga svar. 12 deltagare visste varför de skulle få hörapparat. 11 av 14 deltagare upplevde förbättring med hörapparat.



## RESULTAT

Först presenteras artiklarna som beskriver de avvikande anatomiska förändringarna av öronen som finns hos personer med Downs syndrom, sedan artiklarna som redovisar hörselutredningar och därefter artiklarna om hörseln och sist artiklarna som behandlar hörselrehabilitering för personer med utvecklingsstörning. Här redovisas också en fallstudie om hörselrehabilitering med utprovning av hörapparater för en person med Downs syndrom.

Då flera av artiklarna besvarar flera av studiens frågeställningar återkommer de under mer än en rubrik.

### **Vilken påverkan har den avvikande anatomin och fysiologin på hörseln för personer med Downs syndrom?**

På grund av trånga hörselgångar är det vanligt att personer med Downs syndrom ofta/lätt får vaxproppar. Om detta skriver Coppens-Hofman, Koch, Maassen & Snik (2013), Hassman, Skotnicka, Midro & Musiatowicz (1998) och Meuwese-Jongjeugd et al. (2006). Flera artiklar tar upp de mellanörepubroblem som både barn och vuxna med Downs syndrom kan ha. Hassman et al. redovisar i sin studie att många av barnen hade en förtjockad och indragen trumhinna. Evenhuis, Theunissen, Denkers, Verschuure & Kemme (2001), Intrapiomkul, Aygun, Tunkel, Carone & Yousem (2012), samt Mazzoni, Ackley & Nash (1994) och Marcell & Cohen (1992) redovisar att personer med Downs syndrom ofta får kroniska mellanörebekymmer i form av upprepade öroninflammationer med vätska i mellanörat samt indragen trumhinna, dålig rörlighet av trumhinna/hörselben vilket därmed ger en konduktiv hörselnedsättning.

I undersökningen som Intrapiomkul et al (2012) gjorde var syftet att med datortomografi, CT, belägga förekomsten av missbildningar i innerörat hos personer med Downs syndrom och bedöma om det finns ett samband mellan missbildningarna och sensorineural hörselnedsättning. De studerade resultaten av datortomografiundersökning på 51 personer med Downs syndrom och av dessa hade man tillgång till audiogram på 26 personer. Resultatet visade att sensorineural eller kombinerad hörselnedsättning förekom i stor utsträckning när tomografin visade en trång inre hörselnervskanal från innerörat (cochlean) till hjärnstammen, eller visade en ”benknuta” på laterala båggången i balansorganet. Enligt forskarna är deras studie den första där röntgen signifikant visar att en sådan förändring i innerörat hos personer med Downs syndrom kan resultera i en sensorineural hörselnedsättning. Deras slutsats var att en högupplöst CT och undersökning med magnetkamera är ett användbart verktyg för att identifiera missbildningar i innerörat hos personer med Downs syndrom. Mazzoni et al. (1994) ville veta om det finns ett samband mellan deformationer av ytteröronen och förekomsten av konduktiv hörselnedsättning

hos personer med Downs syndrom, vilket följaktligen skulle vara en synlig indikator för existensen av en signifikant hörselnedsättning. I studien ingick tre grupper, 23 personer med Downs syndrom, 15 personer med utvecklingsstörning av annan orsak och 20 normalbegåvade personer i en kontrollgrupp. De menade, grundat på forskningsresultat, att personer med Downs syndrom ofta har någon form av avvikelse/deformation på ytterörat i kombination med konduktiv hörselnedsättning. De menade att deras fynd skulle kunna användas som ett observandum av barnläkare och andra professioner som möter personer med Downs syndrom.

### **Hur genomförs hörselundersökningarna för personer med Downs syndrom?**

Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) och Evenhuis et al. (2001) ville undersöka förekomsten av hörselnedsättning hos personer med olika typer av utvecklingsstörning inklusive personer med Downs syndrom och genomförde screening med OAE i personernas boenden. I Meuwese-Jongejeugd et al. studie deltog 1598 vuxna personer, varav 26 % med Downs syndrom och i studien av Evenhuis et al. ingick 672 personer, varav 14 % hade Downs syndrom. I båda studierna gällde att i de fall där screeningen inte resulterade i godkända svar remitterades försökspersonerna för tonaudiometri på audiologisk klinik. I Meuwese-Jongejeugd et al. studie fastställdes hörtrösklar för luft och- benledning på frekvenserna 500, 1000, 2000 och 4000 Hz. Audiometrin genomfördes i mätbur med hörtelefoner. I Evenhuis et al. studie valde man att utföra tonaudiometri på screeningnivån 25 dB HL. I de fall deltagarna inte kunde medverka i vanlig tonaudiometri utfördes lekaudiometri. Talaudiometri gjordes på de individer som klarade att medverka. ABR utfördes på de som inte kunde medverka i någon form av tonaudiometri.

Herer (2012) kartlade hörseln och förekomsten av hörselnedsättning hos de tävlande, totalt 9961 personer med utvecklingsstörning som deltagit i ett antal Special Olympic Games. Special Olympics är ett internationellt sportevenemang för personer med utvecklingsstörning. I anslutning till spelen har ett hälsoscreeningsprogram etablerats vilket sedan 1999 även inkluderar hörselscreening. Herer genomförde också screening med otoskopi och OAE. I de fall dessa undersökningar inte genererade godkända resultat genomfördes tonaudiometri på screeningnivån 25 dB HL på frekvenserna 2000 och 4000 Hz. I de fall där resultatet inte blev godkänt gjordes tympanometri för att eventuellt finna orsaken till detta. När man på evenemangen kunde ordna tysta rum eller mätbur, erbjöds tonaudiometri med luftledningshörtrösklar på frekvenserna 1000, 2000, 4000 och 8000 Hz och benledningshörtrösklar på 1000, 2000 och 4000 Hz. Om tonaudiometrin inte visade godkänt resultat lämnades ett formulär till personen med rekommendation om vidare uppföljning.

Coppens-Hofman et al. (2013) genomförde hörseltest i ett tyst rum i gruppboheter. Enligt sedvanligt testförfarande utfördes luft- och benledningsmätning och hörtröskelmätning för tal. Då många deltagare var svårtestade fick undersökningen ibland genomföras vid flera tillfällen innan den var komplett. Vårdgivarna var närvarande som stöd under mätningen.

Buchanan (1990), Hassman et al. (1998) och Mazzoni et al. (1994) undersökte i sina studier personer som gjort tonaudiometri i mätbur på audiologisk klinik och där hörtrösklar för luft- och benledning fastställts. Buchanan redovisar hörtrösklar på standardiserade mätfrekvenser mellan 250-8000 Hz och Mazzoni et al. på frekvenser mellan 125-8000 Hz, medan Hassman et al. utfört lekaudiometri och endast testat frekvenserna 500, 1000, 2000 och 3000 Hz eftersom en majoritet av deltagarna i deras studie var barn. Buchanan kompletterade tonaudiometrin med hörtröskelmätningar för tal om svaren var osäkra. Mazzoni et al. utförde utöver hörtröskelmätning för tal även taluppfattningstest. Marcell & Cohen (1992) genomförde i sin studie tonaudiometri i mätbur, för att fastställa luftledningshörtrösklar för frekvenserna mellan 250-8000 Hz och benledningshörtrösklar för frekvenserna mellan 250-4000 Hz. Man fastställde också hörtröskeln för tal och taluppfattningsförmågan med 25 ord/öra, Därutöver gjordes tympanometri, samt stapediusreflexmätning på frekvenserna 500, 1000, 2000 och 4000 Hz.

Hassman et al. utförde stapediusreflexmätning på samma sätt d.v.s. på frekvenserna 500, 1000, 2000 och 4000 Hz. ABR med klickljud i narkos gjordes enbart på de sju barn där misstanken om hörselnedsättning fanns sedan innan p.g.a. riskerna som finns med sövning. De utförde mätning med DPOAE med stimuleringsnivå 70 dB för att utvärdera möjligheten att använda DPOAE tillsammans med tympanometri för att kunna göra hörselbedömningar på de barn med Downs syndrom som visar sig ha svårt att medverka i tonaudiometri. I studien ingick 47 barn med Downs syndrom och 14 vuxna, samt en kontrollgrupp med 20 "öron" till varje grupp. De drar slutsatsen att DPOAE tillsammans med tympanometri kan användas för att få en snabb och enkel första bedömning av hörselfunktionen hos personer med Downs syndrom. Mazzoni et al. kompletterade ovan beskrivna mätningar för luft och- benledningshörtrösklar med tympanometri och stapediusreflexmätning, samt ABR med tröskelbestämning i de fall där testpersonen medverkade genom att vara stilla under mätningen.

Enligt fallstudiens journalanteckningar har NN från två års ålder 1990 fram till 2014 testats med olika former av observationsaudiometri. Ljudstimuli har varit frekvensfiltrerade ljud som presenterats via högtalare eller hörtelefoner och belöning vid reaktion har varit tittlådebilder. När NN var fem år genomfördes ABR i narkos. NN har hörseltestats sammanlagt 10 gånger. I journalen finns ingen uppgift om att andra testmetoder prövats.

## **Hur hör personer med Downs syndrom och vilken problematik finns?**

Buchanan (1990) ville undersöka om personer med Downs syndrom får en åldersrelaterad hörselnedsättning, presbyakusis, i tidigare åldrar än övriga befolkningen. I studien ingick 152 personer med Downs syndrom och kontrollgruppen bestod av 53 personer med annan typ av utvecklingsstörning. Resultaten visade att personer med Downs syndrom vid så tidig ålder som 10-20 år kan ha en lätt hörselnedsättning på frekvenserna 6000-8000 Hz. Jämförbar hörselnedsättning hos personer som har en utvecklingsstörning av andra orsaker än Downs syndrom debuterar enligt Buchanan vid 31-40 års ålder och hos övriga befolkningen vid 40-50 års ålder. Ett stort antal av de personer med Downs syndrom som ingick i Buchanans studie hade vid 40 års ålder en betydande hörselnedsättning, med en lätt nedsättning av hörtrösklarna i bas- och mellanområdet, fallande till en grav nedsättning i diskanten. En sådan nedsättning förekommer hos befolkningen i övrigt först när de är i 60-70 års åldern. Man kunde i den här studien inte hitta någon signifikant hörselskillnad relaterat till kön.

Evenhuis et al. (2001), Marcell & Cohen (1992) samt Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) fann i sina respektive studier stöd för Buchanans teorier om att åldersrelaterad hörselnedsättning, typ presbyakusis, kommer tre decennier tidigare hos personer med Downs syndrom än hos övriga befolkningen. I Meuwese-Jongejeugd et al. undersökning framkom hörselnedsättning hos 35,8 % av deltagarna och av dem var 47,6 % okända innan studien. Hörselnedsättningen var också okänd för personalen/vårdgivarna på boendet. Evenhuis et al. redovisar dubbelsidig hörselnedsättning hos 47 % av deltagarna och ensidig hörselnedsättning hos 8 %. I studien valde de att hörseltesta alla på ett särskilt boende för personer med utvecklingsstörning där man sedan flera år uppmärksammat hur de boende hörde och om hörselproblem uppstod. Hos personer med Downs syndrom under 50 år var förekomsten av hörselnedsättning 64 % och för de över 50 år var den 93 %. En jämförelse med andra studier som presenterade liknande resultat gav stöd åt forskningsresultaten.

Marcell & Cohens (1992) syfte var att undersöka om det fanns ett syndromspecifikt samband mellan hörselnedsättning och språkutvecklingen hos en grupp personer med Downs syndrom. De inkluderade två grupper i sin studie, 26 personer med Downs syndrom och 26 personer med utvecklingsstörning av annan orsak och matchade dem med avseende på ålder och IQ. Forskarna genomförde, utöver ovan redovisade hörselundersökningar, sju kognitiva tester, där det gällde att uppfatta sifferkombinationer, att identifiera ord, att visa grammatisk förståelse, att upprepa meningar, att identifiera ord när bara de första språkljuden presenterades och att upprepa ord när de direkt efter följdes av ett brus. Vid några av taltesten fick deltagarna peka på bilder om de inte

kunde upprepa orden verbalt. Marcell & Cohens resultat visade att av de undersökta grupperna hade personerna i gruppen med Downs syndrom en sämre förmåga att uppfatta tal när lyssningsmiljön blev svårare, t.ex. när brus presenterades direkt efter ett ord, och de behövde mer akustisk information innan de kunde avgöra vilket ord som avsågs, t.ex. höra fler av språkljuden i början på ordet. De var också långsammare än personer med utvecklingsstörning av annan typ när det gällde att upprepa vad de hört och hade svårare att förstå grammatiskt svåra meningar.

Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) föreslog att personer med Downs syndrom erbjuds regelbundna kontroller av öronläkare och hörselprov vart tredje år, medan Herer (2012) skrev att det bör ske årligen. Evenhuis et al. (2001) rekommenderade regelbunden hörselkontroll av alla barn med Downs syndrom och för alla med Downs syndrom som är över 50 år. Buchanan (1990) skrev att det är viktigt att personer med Downs syndrom som är 40 år och äldre och visar tecken på avtagande kognitiva funktioner och demens får hörseln testad och eventuell hörselnedsättning konstaterad så att inte fel diagnos ställs.

### **Hur genomförs hörselrehabilitering för personer med Downs syndrom?**

I flera av artiklarna, Coppens-Hofman et al. (2013), Evenhuis (2001), Herer (2012), Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) och Meuwese-Jongejeugd, Verschuure & Evenhuis (2007) skriver man att omgivningen, i form av vårdpersonal och anhöriga, behöver få större kunskap om hörsel, hörselnedsättning samt dess inverkan på kommunikation, personlig utveckling och intellektuell förmåga. Forskarna menar att då många personer med Downs syndrom inte själva kan berätta att de upplever svårigheter att höra måste omgivningen vara observant på detta. Coppens-Hofman et al., Evenhuis et al., Herer, Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) och Meuwese-Jongejeugd et al. (2007) uttrycker samtliga förvåning över att de trots mångårig forskning inom ämnet fortfarande "hittade" personer med hörselnedsättning och som inte hade hörhjälpmedel. De drar alla slutsatsen att det är få personer med Downs syndrom eller utvecklingsstörning av andra orsaker som har hörhjälpmedel. I Evenhuis et al. undersökning framkom att 68 personer av de som inkluderats i deras undersökning redan hade hörapparat sedan innan, medan 108 personer ordinerades hörapparater efter deltagande i studien som följde av en sensorineural eller en permanent konduktiv hörselnedsättning.

Endast i Coppens-Hofman et al. (2013) studie ingick personer som remitterats av vårdgivare för utredning på grund av misstanke om hörselnedsättning men också personer som identifierats via screening att behöva hörselrehabilitering. För övriga studier gällde att hörselnedsättningen upptäcktes vid de screeningprogram som genomfördes. Coppens-Hofman et al. ville undersöka

hörapparatnytta för personer med utvecklingsstörning relaterat till stöd från vårdgivare under utprovningstiden och frågeställningen var om vårdgivarnas stöd var bättre om de själva tagit initiativet till hörselrehabilitering än om de fått veta via hörselscreening att det fanns rehabiliteringsbehov. I grupp ett, remitterade via vårdgivare, ingick 21 personer och i grupp två ingick 16 personer av de ursprungliga 56 personer som via screening och utredning visat sig ha bestående sensorineural eller kombinerad hörselnedsättning. Bortfallet förklaras av följande: 18 personer fick av okända skäl inte tillåtelse av anhöriga/vårdgivare att delta, sex deltagare accepterade inte att bära hörapparat, 14 personer hann inte slutföra hörapparatutprovningen under studiens gång och exkluderades, två deltagare hann avlida innan hörapparatutprovningen var slutförd. Deltagarna anpassades med två bakom-örat-hörapparater som ställdes in enligt tillverkarens rekommendation. Coppens-Hofman et al. beskriver att man hade ett uppföljande besök med finjustering av hörapparatinställningen med hjälp av ljudfältsmätning efter en sex veckor lång tillvänjnings- och träningsperiod. Forskarna justerade också inställningen efter användarnas synpunkter och därefter förlängdes provtiden ytterligare.

För att utvärdera hörapparat Anpassningen genomfördes en ljudfältsmätning med hörtröskeln för tal, med och utan hörapparat. Om hörtröskeln för tal med hörapparat krävde halva ljudstyrkan jämfört med hörtröskeln för tal utan hörapparat betraktade man det som rätt inställning, vilket verifierades hos 34 av 37 deltagare. För de tre som inte kunde medverka i denna mätning betraktade man ändå hörselrehabiliteringen som lyckad då användningstiden var stor. Deltagarna i undersökningen bodde samtliga på ett serviceboende och hade hjälp av personal att sköta hörapparaterna med daglig kontroll av deras funktion. Hörseltest och kontroll av hörapparaterna gjordes ett halvår efter den första anpassningen och därefter årligen. Personalen som hade arbetat med varje individ längre än två år ombads att utvärdera hörapparatnyttan genom att fylla i ett frågeformulär, Glasgow Benefit Inventory, ett halvår efter avslutad hörapparat Anpassning. Till det standardiserade formulärets 23 frågor fogades en fråga om hörapparat användningen. Svarsfrekvensen var 100 % och visade att alla använde sina hörapparater dagligen. Svaren visade också på bättre hörapparatnytta för de som hade blivit remitterade av sina vårdgivare än de som hade upptäckts vid screeningen.

Meuwese-Jongejeugd et al. (2007) gjorde en pilotstudie rörande hörapparatutprovning med 16 deltagare med utvecklingsstörning. Typ av utvecklingsstörning redovisas inte medan graden av utvecklingsstörning uppgavs vara lätt-måttlig d.v.s. IQ mellan 35-70. Deltagarna hade lätt till svår hörselnedsättning. I studien ingick utbildning av vårdpersonalen i samband med hörapparat Anpassningen och akustisk optimering av lokalerna. Alla deltagare var väl förberedda innan

hörapparatpassningen, forskarna hade delat ut en informationsbroschyr till dem och också genomfört intervjuer med anpassade frågor om hörsel och hörapparater med alla deltagare både före och efter hörapparatpassningen. Vid intervjuerna ställdes inledningsvis några ”testfrågor” för att säkerställa att deltagaren gav relevanta svar. Två deltagare som inte kunde ge pålitliga svar exkluderades. Intervjuerna varade i cirka tio minuter och bandades. Många kunde uttrycka att de hörde dåligt, ”mina öron fungerar inte” var t.ex. ett svar som gavs. De visste inte alltid hur en hörapparat såg ut men hade bland annat önskemål om färger och att de inte skulle synas. Tio deltagare fick hörapparater på båda öronen och fyra fick hörapparat bara på ett öra på grund av en asymmetrisk hörselnedsättning. Forskarna genomförde ytterligare intervjuer med deltagarna sex månader efter hörapparatpassningen med enkla och konkreta frågor om ljudkvalitet, komfort, utseende och hantering.

Resultatet visade lyckad hörapparatpassning hos 11 av 14 deltagare. De uppgav själva att de bl.a. hörde bättre, förstod bättre vad folk sade och hörde bättre varifrån ljud kom. 12 deltagare var nöjda med utseendet på hörapparaterna. 11 av deltagarna beskrev problem med störande omkringljud och fem användare hade problem med hörapparaterna på grund av smärta eller obehag. Trots att vårdgivarna hade fått utbildning var detta inget som man reagerade på och åtgärdade, inte heller gjorde man något åt att en deltagare hade slutat att använda sin hörapparat, utan det uppdagades vid nästa intervju flera månader senare.

Evenhuis, Lier, Hakker, Roerdinkholder & DE Bruin.(1993) gjorde en pilotstudie med 12 medelålders deltagare som hade Downs syndrom med måttlig till svår utvecklingsstörning. Alla deltagare hade en lätt till svår sensorineural eller kombinerad hörselnedsättning. Av de 12 deltagarna var det nio som fick hörapparater, varav två inte accepterade dem. De övriga deltagarna genomgick rörbehandling. Forskarna genomförde individuell hörapparatpassning med en lång träningsperiod som inte avslutades förrän personen bar hörapparaten/hörapparaterna större delen av dagen och igenkänning av tal och ljud klart och tydligt hade förbättrats under träningstillfällena. De som rörbehandlades kontrollerades var tredje månad av öronläkare. Uppföljningen av hörapparatutprovningen/rörbehandlingen bestod av individuella videoinspelningar där varje deltagare fick peka ut kroppsdelar eller familjära föremål. Därutöver gjordes två videoinspelningar på gruppaktiviteter med samtal, lek, sång och musik, deltagarnas reaktion och respons på tal/uppmaningar från personalen dokumenterades. I studien ingick också ett frågeformulär för vårdgivarna/personalen att fylla i, samt en intervju med dem. De tre ovanstående bedömningarna gjordes alla innan behandling, en månad efter hörapparatutprovning/rörbehandling och därefter sex månader efter föregående bedömning. Resultatet från

studiens videoinspelningar visade inga signifikanta förbättringar och intervjuerna med personalen visade enbart en minimal förändring hos av fem deltagarna, t.ex. att de tittade sig mer omkring, ökad reaktion på röster och buller samt mer adekvata reaktioner på tal.

Meuwese-Jongejeugd, Harteloh, Verschuure, Nijs, Koot & Evenhuis (2005) beskriver i sin forskningsrapport att tidigare forskning visat att audiologisk rehabilitering för personer med utvecklingsstörning ofta misslyckas. Därför planerades samarbete inom ett audiologiskt rehabiliteringsprogram med fem utvalda boenden och tre audiologiska centra. Kontakter togs med de fem boendena, kontaktpersoner utsågs, informationsbroschyrer skickades ut och kurser anordnades för boendepersonalen. Kontakt knöts med de tre audiologiska centra som skulle genomföra hörapparatutprovningar och göra akustikbedömningar i boendena. Det visade sig sedan att genomförandet trots dessa förberedelser misslyckades helt eller delvis. Vid intervjuer med de berörda professionerna identifierade man fyra huvudsakliga skäl till detta. De audiologiska klinikerna klarade inte av den stora och plötsliga tillströmningen av svårttestade individer, det gavs bristfälligt stöd av vårdgivarna, kommunikation mellan den audiologiska personalen och vårdgivarna var bristfällig, samt att hörselprov inte ingick i boendenas vanliga rutiner.

Vad gäller fallstudien framgår av journalanteckningarna att NN 2006 för första gången utrustades med hörhjälpmedel, en samtalsförstärkare. Denna användes bl.a. vid språkträningen hos logoped för att främja språkutvecklingen och underlätta kommunikationen. NN producerade mycket och ofta starka ljud vilket upplevdes störande av omgivningen. Föräldrarnas funderingar om att NN inte hörde och därför blev extra högljudd gjorde att de rådgjorde med hörselvården och hörapparat för ett öra provades ut. Efter initiala problem med hörselgångsinsatsen ville NN inte använda hörapparaten utan tog av sig den, men med bättre formad insats accepterades hörapparaten. NN använde hörapparaten både hemma och i skolan, lyssnade noga, sänkte sin röst till för omgivningen acceptabel nivå, upprepade ord med rätt uttal och kommunikationsträningen hos logopeden fungerade bra. 2009 fick NN problem med eksem bakom örat och kunde inte använda hörapparaten, utan fick åter en samtalsförstärkare som användes regelbundet och underlättade kommunikationen.

2014 kontaktade föräldrarna hörselvården på nytt och framförde önskemål om hörapparatutprovning eftersom NN, trots att samtalsförstärkaren använts mycket sporadiskt, hade stor ljudproduktion och det fanns en förhoppning om att hörapparat skulle stimulera talutveckling och förbättra talspråkskommunikationen. Föräldrar och audionom i samråd beslöt att NN skulle



prova bilaterala hörapparater av bakom-örat-modell med individuella insatser, samt tillhörande streamer för musiklyssning. Hörapparaterna programmerades enligt förstärkningsförslaget från programvaran, IF-mätningar gjordes vid ett par tillfällen för att utvärdera hörapparaternas inställning. Föräldrarna meddelade ganska omgående att det tydligt märktes att NN uppfattade samtal bättre.

Vid återbesöken som följde berättade föräldrarna att hörapparaterna fungerade bra och att NN använde dem dagligen, både hemma och på dagcentret. Föräldrarna berättade också att NN var mindre orolig, lyssnade mer på ljud och fann nöje i att producera ljud, t.ex. att trumma. Personalen på dagcentret, som inte hade tyckt att NN behövde hörhjälpmedel, uppfattade att hörapparaterna var till hjälp och ställde sig positiva även om de ibland kände sig osäkra på hur hjälpmedlen skulle skötas.

## **DISKUSSION**

### **Metoddiskussion**

Syftet med litteraturstudien var från början att ta reda på mer om hörselrehabilitering för vuxna personer med Downs syndrom och hur de medverkar i en hörapparat Anpassning. Tanken var att enbart använda artiklar som beskrev hörselrehabilitering för vuxna personer med Downs syndrom men på grund av brist på relevanta artiklar inom området fick perspektivet vidgas till att även inkludera artikelsökning om hörselundersökningar och artiklar om de anatomiska olikheter hos öronen som är kännetecknande för personer med Downs syndrom, samt att inkludera artiklar om barn med Downs syndrom. På dessa grunder valdes att göra en sammanställning av den begränsade forskning om hörsel och hörselproblematik hos populationen med Downs syndrom som finns publicerad i dagsläget, samt till studier generellt om hörselrehabilitering för personer med utvecklingsstörning, inklusive de med Downs syndrom. Litteraturstudien kom därför att omfatta örats anatomi, hörselutredning, hörsel/hörselnedsättning och hörselrehabilitering.

Även om det i många av artiklarna nämns att det är viktigt att personer med Downs syndrom genomgår hörselrehabilitering när man har konstaterat en hörselnedsättning finns det alltså fortfarande inte mycket publicerad forskning om hörselrehabilitering för personer med Downs syndrom och i de studier som ingår här är dessutom antalet deltagare med Downs syndrom få. Ett observandum vad gäller materialet är att hälften av artiklarna är skrivna av ett fåtal nederländska forskare. De har varit mycket aktiva under en lång tid och blir därför ofta refererade till av andra forskare.

Den mycket begränsade tillgången på artiklar om hörapparatutprovning gjorde att en fallstudie om hörapparatanpassning adderades till materialet. Då personen med Downs syndrom, som fallstudien avser, inte själv kunde besvara förfrågan om deltagande inhämtades efter samråd skriftligt avtal med närmast anhörig.

## **Resultatdiskussion**

### ***Vilken påverkan har den avvikande anatomin och fysiologin på hörseln för personer med Downs syndrom?***

De anatomiska missbildningarna av ytteröra, hörselgång och mellanöra med örontrumpet vilka beskrivits av bl.a. Coppens-Hofman et al. (2011) och Miller & Kiani (2008) samt därtill infektionskänslighet med luftvägsinfektioner och öroninflammationer som följd beskrivna av Albertsen Malt et al. (2013) och Shott (2006) kan, i kombination med de begränsningar som den psykiska utvecklingsstörningen ger, få långtgående konsekvenser när det gäller tal- och språkutveckling. Personer med Downs syndrom, som i majoriteten av fallen har en måttlig utvecklingsstörning och som därtill får en i komplicerande funktionsnedsättning i form av hörselproblem, temporära eller permanenta, får antas ha svårt att kompensera för detta. Det är alltså av största vikt att hålla hörselgångarna rena och mellanöronen friska, vilket också verifieras av Coppens-Hofman et al. (2013), Hassman et al (1998) och Meuwese-Jongejeugd et al. (2006).

Både Intrapiomkul et al. (2012) och Mazzoni et al. (1994) har i sin forskning funnit stöd i att örats anatomi hos personer med Downs syndrom är annorlunda än hos befolkningen i övrigt. Ingen av dem har haft ett stort deltagarantal i sina studier men menar ändå att det går att dra vissa slutsatser. I Intrapiomkul et al. studie där innerörats anatomi var i fokus fastslogs ett svagt samband mellan trång hörselnervskanal och sensorineural hörselnedsättning. Vilken praktisk nytta upptäckten kan få är osäkert, möjligen kan man tänka sig att en trång benkanal utgör en kontraindikation för cochleaimplantat. I den andra anatomistudien där Mazzoni et al. pekade på ett starkt samband mellan deformationer av ytterörat och hörselnedsättning drog man slutsatsen att kunskapen kan vara användbar som ett slags hörselscreening inom förlossningsvården, barnhälsovården och för allmänläkare. Bättre än att studera ytterörat för att mäta hörseln borde ändå vara att alla barn med Downs syndrom erbjuds hörselscreening med audiometri för att fastställa om hörselnedsättning finns.

## ***Hörselundersökningar***

I studierna om hörselundersökningar har forskarna Buchanan (1990), Evenhuis et al. (2001), Hassman et al. (1998) och Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) haft ett stort antal deltagare, vilket ger dem ett bra underlag att lättare dra slutsatser. Urvalskriterierna i både Buchanan och Hassman et al. studier var att hörseltesta de personer med Downs syndrom som kom till deras audiologiska klinik. Evenhuis et al. och Meuwese-Jongejeugd et al. har i sina studier genomfört hörselundersökningar på boenden för personer med utvecklingsstörning, vilket innebär att det inte enbart är personer med Downs syndrom som inkluderats. I forskningen av Evenhuis et al. uppger de själva att det kan vara en svaghet att gruppen de valde att hörseltesta är selekterad och till stor del består av personer med svår till djup utvecklingsstörning. I Herers (2012) forskning ingick ett stort antal personer med utvecklingsstörning, men man kunde inte specifikt redovisa hörselresultat för personer med Downs syndrom. Buchanans studie var den enda där det säkerställdes att bullerexponering i deltagarnas vardag inte givit hörselpåverkan. Studier som Buchanan, Hassman et al. och Marcell & Cohen gjort där man haft kontrollgrupper att jämföra resultaten med liksom Evenhuis et al. och Herers studier där de hade många deltagare har en stryka i att ge bättre underlag för slutsatser om hörseln hos personer med Downs syndrom. Resultatet i en studie med ett antal skattade värden som Meuwese-Jongejeugd et al. (2006) inger en osäkerhet även om deltagarantalet är stort.

Val av testmetoder skiljer sig åt mellan forskarna i materialet. Mätningar med OAE och tympanometri som Evenhuis et al., Herer och Meuwese-Jongejeugd et al. inledde med får sägas vara en bra början för att snabbt och enkelt gallra ut dem med misstänkt hörselnedsättning, vilket också var deras syfte, men ger ingen fullgod uppfattning om hörseln. Enbart om dessa metoder inte genererade godkända resultat gick de vidare med tonaudiometri med screening. Enbart Hassman et al. och Meuwese-Jongejeugd et al. har presenterat att de använde DPOAE respektive både TEOAE och DPOAE i sina studier, i de övriga framgår det inte vilket typ av OAE-mätning som användes.

Buchanan, Hassman et al. och Marcell & Cohen hade för avsikt att göra en hörselkartläggning hos personer med Downs syndrom och utförde därför tonaudiometri med hörtröskelbestämning. Buchanan och Hassman et al. genomförde lekaudiometri, medan Marcell & Cohen till största delen kunde utföra vanlig tonaudiometri med handuppräckning som svar på stimuli. Graden av utvecklingsstörning hos personer med Downs syndrom och hur de klarar att medverka är det som får avgöra vilken av de olika mätmetoderna audionomen väljer att använda sig av. I en situation med trygghetsskapande bemötande och anpassad instruktion klarar en majoritet personer med

utvecklingsstörning av att genomföra ett hörseltest med hörtröskelbestämning (Andersson, 2013).

Att använda ABR för att göra en hörselbedömning får ses som en sista lösning. Först och främst för att personen eventuellt behöver sövas när ABR ska genomföras vilket alltid innebär en risk för personer med Downs syndrom som kan ha hjärtfel och luftrörsproblem. Dessutom för att ABR främst visar hörseln i diskantområdet och personer med Downs syndrom i lägre åldrar oftast har ledningshinder och därmed hörselnedsättning främst i basområdet. Mazzoni et al. (1994) gjorde ABR för att styrka resultatet av tonaudiometrin och för att kunna ställa en korrekt hörseldiagnos. Evenhuis et al. gjorde enbart ABR om de inte kunde få testpersonen att medverka i tonaudiometri. Hassman et al. var restriktiva när de valde att genomföra ABR eftersom barnet behövde sövas och använde testmetoden endast när de med andra testmetoder inte kunnat utesluta hörselnedsättning. I fallstudien framgår av journalanteckningarna att man gjort ABR i narkos för att NN inte kunde medverka i något annat test. Med tanke på de risker med ABR som beskrivits ovan hade det varit av stort intresse att veta vilka testmetoder som prövats och misslyckats och vilka svårigheterna varit som gjorde att man tog beslut om att trots allt genomföra ABR.

När forskarna har valt att använda hörtröskelmätning för tal har det varit för att säkerställa att hörtrösklarna för toner är korrekta. Det framgår inte hur hörtröskeln för tal registrerades i dessa studier. Marcell & Cohen har redovisat att deltagarna pekade på bilder om de inte kunde upprepa ord, en metod som sannolikt ger ett mer tillförlitligt resultat när personer med Downs syndrom, som kan antas ha talsvårigheter, ska testas.

### ***Hörsel och hörselproblematik***

Trots att det i Nederländerna sedan många år funnits flera aktiva forskare som har uppmärksammat förekomsten av hörselnedsättning hos personer med utvecklingsstörning rapporterar t ex Evenhuis et al. (1997) i sin studie att de fortfarande när deras screeningsprogram genomförs "hittar" personer med hörselnedsättning som inte har några hörhjälpmedel. Som Buchanans (1990) forskning visat är förekomsten av en lätt till måttlig sensorineural hörselnedsättning mycket vanlig redan i tidig medelåldern hos personer med Down syndrom och därefter förvärras nedsättningen med stigande ålder.

Som forskarna visat i sina studier är också förekomsten av mellanörepublem och vaxansamling en mycket vanlig orsak till konduktiv hörselnedsättning hos populationen med Downs syndrom,

vilket betyder, som bl.a. Copen-Hofman et al. (2011) och Shott (2006) tidigare visat, att de bör ha en regelbunden kontakt med ÖNH-kliniker för att åtgärda problemen med hjälp av vaxborttagning och eventuella rör i trumhinnan för att ventileras mellanörat.

I Sverige finns, som nämnts, ett vårdprogram för personer med Downs syndrom 0-18 år publicerat av Svensk neuropsykiatrisk förening. I programmet föreslås kontinuerlig screening av samtliga barn och ungdomar med Down syndrom men inom Västra Götalandsregionen har man fattat ett beslut att inte rutinmässigt kalla normalhörande barn med Downs syndrom på hörselkontroller, utan de följs på samma sätt som övriga barn och ungdomar, d.v.s. efter remittering vid misstanke om hörselnedsättning. Vuxna personer med Downs syndrom får själva ta kontakt eller be närstående om hjälp. Sannolikt gäller detta även i landet i övrigt. Med tanke på att risken för hörselproblematik är stor hos den som har Downs syndrom och att utvecklingsstörningen kan göra det svårare att kompensera för problematiken vore det av största vikt att vårdprogrammet infördes både nationellt och internationellt.

### ***Hörselrehabilitering***

Publiceringen av vetenskapliga studier om hörselrehabilitering för personer med Downs syndrom är så begränsad att det endast finns en tillgänglig studie och den är från 1993. I pilotstudien av Evenhuis et al. (1993) hade alla 12 deltagare Downs syndrom med en måttlig till svår utvecklingsstörning. Av dem var det bara nio som fick hörapparat, varav två som inte accepterade dem. Forskarna hade för få deltagare för att kunna dra några generella slutsatser om hörapparat Anpassning för personer med Downs syndrom. Samma forskare har återkommit med senare studier och är medforskare i Meuwese-Jongejeugd et al. studie från 2007. I både Coppens-Hoffman et al. (2013) och Meuwese-Jongejeugd et al. (2007) studier redovisas hörapparatutprovning och utvärdering vad gäller personer med utvecklingsstörning generellt och det är oklart hur många med Downs syndrom som ingår och om de har särskilda behov. I Coppens-Hofman et al. studie hade de 37 deltagarna en måttlig utvecklingsstörning medan deltagarna i Meuwese-Jongejeugd et al. (2007) studie hade en mild-måttlig utvecklingsstörning.

I båda studierna gjordes utvärderingen på sedvanligt sätt efter en längre tids hörapparat-användning. Den långa användningstiden innan utvärdering kan antas innebära att deltagarna verkligen hade hunnit vänja sig vid hörapparaterna och anpassa sig till den nya ljudbilden. Noteras kan att de personer som vårdgivarna själva remitterade p.g.a. misstanke om hörselnedsättning också rapporterar större nöjdhet med sina hörhjälpmedel, jämfört med de som ”hittades” vid screening och som fick hörapparater efter det. Detta tycks alltså tala för

egenremittering i stället för program med hörselscreening. Men man kan våga anta att inte alla personer med Downs syndrom har anhöriga och vårdgivare som åtgärdar hörselproblematik varför kontinuerlig hörselscreening bör erbjudas.

Evenhuis et al. (2001) ifrågasatte den akustiska miljön på boenden och dagcenter. De menade att miljön ofta är kal för att det ska vara lättstädat och lätt att hålla ordning, men det kan skapa en svår lyssningsmiljö för hörapparat användare genom att frånvaron av textilier ger eko i rummet. Meuwese-Jongejeugd et al. (2007) valde att i samband med hörapparat anpassningen också genomföra en akustisk optimering av lokalerna och dessutom gav de vårdpersonalen utbildning. Detta är insatser som sannolikt var positiva både för personerna med Downs syndrom och personalen men som nog tyvärr sällan eller aldrig förekommer utanför forskningsstudier.

I fallstudien kunde en insättningsförstärkningsmätning, IF-mätning, genomföras för att utvärdera hörapparat anpassningen. Den subjektiva hörapparat utvärderingen gick inte att genomföra som brukligt utan här fick den bestå i att NN genom sin tydliga icke-verbala kommunikation och kroppsspråk visade nytta/nöjdhet genom att använda hörapparaterna. I likhet med de ovan beskrivna studierna var det de närstående, i detta fall föräldrarna, som fick lämna en objektiv utvärdering hur de upplevde att det hade fungerat för NN med hörapparaterna, liksom Coppens-Hofman et al. redovisat ovan.

Meuwese-Jongejeugd et al. (2005) beskriver vissa av de svårigheter som kan uppstå vid remitteringen från omfattande screeningsprogram. De menade att hörselvården kan vara dåligt rustad att diagnostisera och rehabilitera den stora mängden personer som kan vara i behov av annat omhändertagande än patienter generellt och kommer samtidigt.

I en av Sveriges regioner följs inte det vårdprogram som Svensk neuropsykiatrisk förening rekommenderar för att erbjuda barn och unga med Downs syndrom kontinuerlig hörselscreening, utredning och rehabilitering. Om andra regioner följer rekommendationen är oklart. När det gäller vuxna med Downs syndrom finns för närvarande inte ens ett förslag till vårdprogram relaterat till hörsel och hörselproblematik. Allt vilar på att individen själv eller närstående tar initiativ att söka hörselvård vid behov. Konsekvenserna när man hör dåligt är bl.a. att man får svårt att uppfatta samtal, missuppfattar och kan hamna utanför den sociala gemenskapen. Hos personer med Downs syndrom som inte själva kan förmedla att de hör sämre bör omgivningen vara observant på ett eventuellt ändrat beteende, antingen att de blir mer utåtagerande eller inbundna och nedstämda, påpekar Miller & Kiani (2008) och Winlund (2011). Då individen själv

inte självklart kan förmedla sina hörselproblem och de närstående kanske inte är medvetna om i vilken utsträckning hörselsvårigheter hos barn, unga och vuxna med Downs syndrom förekommer finns risken att hörselproblematik inte utreds. Hörselscreening med, om behov finns, åtföljande utredning och rehabilitering bör kontinuerligt erbjudas barn, unga och vuxna med Downs syndrom.

## **KONKLUSION**

Med en tidig upptäckt av hörselnedsättning hos personer med Downs syndrom och med lämpliga rehabiliteringsinsatser stimuleras kommunikationsförmåga och allmän utveckling och chanserna maximeras till ett så normalt liv som möjligt och till ökad livskvalitet.

Det är av största vikt att vårdprogrammet för personer med Downs syndrom införs både nationellt och internationellt

## REFERENSER

AAID (2010). Intellectual disability. Definition, classification and system of support. Washington: AAID

Albertsen Malt, E., Dahl, R.C., Haugsand, T.M., Ulvestad, I.H., Emilsen, N.M., Hansen, B., ... Male Davidsen, E.M., (2013). Health and disease in adults with Down syndrome. *Tidsskrift for den norske legeforening*. 133(3). 290-294. doi: 10.4045 /tidsskr.12.0390

Andersson, E. (2013). Hörselscreening av en population med utvecklingsstörning: Utvärdering av psykoakustisk testmetod och av OAE-registrering som komplementär metod (Licentiatuppsats/Licentiate thesis, Linköping studies in health sciences, 126, 50). Linköping: Linköping University Electronic Press. Tillgänglig: [www.diva-portal.org](http://www.diva-portal.org)

Arnold, S.A. (2007). The auditory brainstem response. I R.J, Roeser, M, Valente, H, Hosford-Dunn (Red), *Audiology: Diagnosis* (s. 426-442). New York: Thieme.

Buchanan, L.H. (1990). Early onset of presbycusis in Down syndrome. *Scandinavian Audiology*, 19(2), 103-110. doi: 10.3109/01050399009070760

Clark, J.L, Roeser, R.J, Mendrygal, M. (2007). Middle Ear Measures. I R.J, Roeser, M, Valente, H, Hosford-Dunn (Red), *Audiology: Diagnosis*. (s.380-399). New York: Thieme.

Coppens-Hofman, M.C., Maassen, B.A.M., van Schrojenstein Lantman-de Valk, H.M.J., Snik, A.F.M., (2011). Hearing disorders and auditory speech processing difficulties in adults with Down syndrome: a review of the literature. *Journal of Hearing Science*, 1(3), 11-17.

Coppens-Hofman, M., Koch, H., Maassen, B., Snik, A.D. (2013). Evaluating the subject benefit of hearing rehabilitation in adults with intellectual disability, *Hearing, Balance and Communication*, 11, 24-29. doi: 10.3109/21695717.2012.756625

Dillon, H. (2001). *Hearing Aids*. New York: Thieme.

Evenhuis, H.M., Mul, M., Lemaire, E.K.G., de Wijs, J.P.M. (1997). Diagnosis of sensory impairment in people with intellectual disability in general practice. *Journal of intellectual disability research*, 41(5), 422-429. doi: 10.1111/j.1365-2788.1997.tb00730

Evenhuis, H.M on behalf of the concensus committee. (1996). Dutch concensus on diagnosis and treatment of hearing impairment in children and adults with intellectual disability. *Journal of intellectual disability research*, 40(5), 451-456. doi: 10.1046/j.1365-2788.1996.788788.x

Evenhuis, H.M., Theunissen, M., Denkers, I., Verschuure, H., Kemme, H. (2001). Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disability. *Journal of intellectual disability research*, 45(5), 457-464. doi: 10.1046/j.1365-2788.2001.00350.x

Evenhuis, H.M., Van Lier, P.A., Hakker, A.A., Roerdinkholder, W.H.M., DE Bruin, W.C.M. (1993). Effects of treatment of hearing loss in middle-aged persons with Down syndrome: a pilot study. *International journal of disability, development and education*, 40(2), 159-162. doi: 10.1080/0156655930400207



FN United Nations (1971). *Declaration on the Rights of Mentally Retarded Persons Resolution 2856*. New York: FN: Generalförsamlingen

Granlund, M., Göransson, K. (2011). Utvecklingsstörning. I L, Söderman, S, Antonsson (Red), *Nya omsorgsboken* (s.12-19). Malmö: Liber AB.

Glattke, T.J, Robinette, M.S. (2007). Otoacoustic Emissions. I R.J, Roeser, M, Valente, H, Hosford-Dunn (Red), *Audiology: Diagnosis* (s. 478-496). New York: Thieme.

Hassman, E., Skotnicka, B., Midro, A.T., Musiatowicz, M. (1998). Distorsion products otoacoustic emissions in diagnosis of hearing loss in Down syndrome. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 45, 199-206. doi: 10.1016/SO165-5876(98)00106-2

Herer, G. (2012). Intellectual disabilities and hearing loss. *Communications disorders quarterly*, 33(4), 252-260. doi: 10.1177/1525740112448214

Intrapiromkul, J., Aygun, N., Tunkel, D.E., Carone, M., Yousem, D.M. (2012). Inner ear anomalies seen on CT images in people with Down syndrome. *Pediatric Radiology*, 42, 1449-1455. doi: 10.1007/s00247-012-2490-3

Kemp, D.T. (2002). Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use. *British Medical Bulletin*, 63, 223-241. doi: 10.1093/bmb/63.1.223

Marcell, M.M., Cohen, S. (1992). Hearing abilities of Down syndrome and other mentally handicapped adolescents. *Research in developmental disabilities*, 13(6), 533-551. doi: 10.1016/0891-4222(92)90048-B

Mazzoni, D.S., Ackley, R.S., Nash, D.J. (1994). Abnormal pinna type and hearing loss correlations in Down's syndrome. *Journal of intellectual disability research*, 38, 549-560. doi: 10.1111/j.1365-2788.1994.tb00456.x

Meuwese-Jongheugd, A., Verschuure, H., Evenhuis, H.M. (2007). Hearing aids: expectations and satisfaction of people with an intellectual disability, a descriptive pilot study. *Journal of intellectual disability*, 51(11), 913-922. doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.00952.x

Meuwese-Jongheugd, A., Vink, M., van Zanten, B., Verschuure, H., Eichhorn, E., Koopman, D., ... Evenhuis, H. (2006). Prevalence of hearing loss in 1598 adults with an intellectual disability: Cross-sectional population based study. *International journal of audiology*, 45, 600-669. doi: 10.1080/14992020600920812

Meuwese-Jongheugd, A., Harteloh, P., Verschuure, H., Nijs, L., Koot, H., Evenhuis, H. (2005). Brief research report Audiological rehabilitation in adults with intellectual disability: why does it fail?. *Journal of policy and practice in intellectual disabilities*, 2(1), 66-67. doi: 10.1111/j.1741-1130.2005.00018.x

Meuwese-Jongheugd, A., Verschuure, H., Evenhuis, H.M. (2007). Hearing aids: expectations and satisfaction of people with an intellectual disability, a descriptive pilot study. *Journal of intellectual disability research*, 51, 913-922. doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.00952.x

Miller, H., Kiani, R. (2008). Inter-relationship between hearing impairment, learning disability services and mental health: are learning disability services "deaf" to hearing impairments?. *Advances in mental health and learning disabilities*, 2(2), 25-30. doi: 10.1108/17530180200800014

Olsson, S., & Brynggård-Olsson, Y. (2008). *Prins Annorlunda*. Stockholm: Prisma.

Roeser, R.J, Clark, J.L. (2007). Pure-tone tests. I R.J, Roeser, M, Valente, H, Hosford-Dunn (Red), *Audiology: Diagnosis* (s. 238-260). New York: Thieme.

Svenska audiologiska metodboksgruppen [SAME]. (1990). *Handbok i hörselmätning*. Bromma: SAME och C A Tegnér AB.

SFS 1982:763. *Hälso-och sjukvårdslag*. Stockholm: Socialdepartementet.

SFS 1993:387. *Lag om stöd och service till vissa funktionshindrade*. Stockholm: Socialdepartementet.

Shott, S.R. (2006). Down Syndrome: Common otolaryngologic manifestations. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 142C, 131-140. doi: 10.1002/ajmg.c.30095

Smeds, K, Leijon, A. (Red). (2000). *Hörapparatutprovning*. Bromma: CA Tegnér AB.

Svensk neuropsykiatrisk förening. (u.å). Medicinskt vårdprogram för Downs syndrom 0-18 år. Hämtat från <http://www.snpf.barnlakarforening.se>

Svenska downföreningen. (u.å). Hämtad från <http://www.svenskdownforeningen.se>

Zetterström, R. (1996). Kliniska syndrom och sjukdomar med utvecklingsstörning. I K, Grunewald (Red), *Medicinska omsorgsboken* (s. 121-148). Stockholm: Natur och kultur.

Winlund, G. (2011). Livskvalitet trots många hinder. I L, Söderman, S, Antonsson (Red), *Nya omsorgsboken* (s.20-28). Malmö: Liber AB.

van Schroyen Lantman-de Valk, H.M.J., Haveman, M.J., Maaskant, M.A., Kessels, A.G.H., Urlings, H.F.J., Sturmans, F, (1994). The need for assessment of sensory functioning in ageing people with mental handicap. *Journal of Intellectual Disability Research*, 38, 289-298.

WHO World Health Organization. (2001). *International classification of functioning, disability and health*. Hämtad 2015-09-27, från <http://www.who.int.classifications/icf/en/>

## Bilaga 1

### Samråd om användning av journaldata

Sedan ett par år tillbaka ingår det i mina arbetsuppgifter inom Hörselverksamheten, Mölndals sjukhus att genomföra hörselrehabilitering för personer med utvecklingsstörning. I min fortbildning inom audiologi på kandidatnivå vid Göteborgs universitet har jag därför valt att i examensarbetet (kandidatuppsats) beskriva hörsel, hörselmätningar och hörselrehabilitering relaterat till personer med Downs syndrom.

Ber därför om tillstånd att använda din/er anhörigs journaler, förda vid Öron-näs-halsmottagningen och Hörselverksamheten, Sahlgrenska universitetssjukhuset, för en fallstudie inom ramen för min kandidatuppsats.

Alla journaldata behandlas enligt sedvanlig sjukvårdssekretess och persondata behandlas konfidentiellt i examensarbetet.

Om du/ni som förälder/föräldrar, med ovanstående information som bakgrund, lämnar ditt/ert medgivande till att jag läser journalerna samt använder uppgifter i dessa för att beskriva din/ers hörsel och hörselrehabilitering ber jag dig/er underteckna samrådsblanketten nedan.

Som tack för medverkan skickas en kopia av den godkända kandidatuppsatsen till dig/er.

Mölndal 16 03 11

Annelie Svenningsen  
leg audionom  
Hörselverksamheten  
Mölndals Sjukhus  
031-343 13 58

Handledare  
leg audionom/med lic  
Eva Andersson  
Göteborgs universitet  
eva.andersson@neuro.gu.se

---

### Samråd

Jag/vi har tagit del av den skriftliga informationen om syftet med fallstudien och ger mitt/vårt godkännande till att journaldata används och ger underlag till kandidatuppsats i enlighet med ovanstående.

---

Ort och datum

---

Namn