



GÖTEBORGS UNIVERSITET
SAHLGRENSKA AKADEMIN

Institutionen för neurovetenskap och fysiologi
Enheten för audiologi

Våren 2008

EXAMENSARBETE I AUDIOLOGI, 15 hp, VAU231
Fördjupningsnivå 1 (C)
Inom audionomprogrammet, 180 högskolepoäng

Titel

Downs syndrom och hörselnedsättning – En populationsstudie

Författare
Mercy Kalande
Josefin Törneland

Handledare
Eva Andersson

Examinator
Lennart Magnusson

Sammanfattning

Det finns olika prevalenssiffror gällande Downs syndrom och hörselnedsättning som enligt tidigare studier varierar mellan 2 % och 81 %. Olika teorier finns om orsaken till hörselnedsättningen i samband med Downs syndrom, som till exempel mellanörepubatologi och ålder.

Syftet med studien var att undersöka olika aspekter av hörselnedsättning i samband med Downs syndrom i en svensk population.

Materialet som analyserades bestod av 83 kvinnor och 119 män med konfirmerat Downs syndrom och i ett åldersspann mellan 8 till 67 år. Olika variabler med fokus på prevalens, typ, grad av hörselnedsättning och skillnad beroende på ålder och kön bland deltagarna studerades.

I studien fanns hörselnedsättning i 64,6 % av öronen, där majoriteten hade en lätt hörselnedsättning. Vidare hade 57,5 % av personerna hörselnedsättning binauralt. Om resultaten tyder på en tidig utveckling av åldersrelaterad hörselnedsättning kan inte avgöras då underlag nog för att analysera typen av hörselnedsättning saknas. Dock kan sägas att tecken finns på att personer med Downs syndrom får en sämre diskantthörsel vid en tidig ålder.

Nyckelord; Downs syndrom, trisomi 21, hörselnedsättning,



GÖTEBORGS UNIVERSITET
SAHLGRENSKA AKADEMIN

Institute of Neuroscience and Physiology
Department of Audiology

Spring 2008

**RESEARCH PROJECT IN AUDIOLOGY, 15 credits,
VAU231**

Advanced level 1 (C)

Within audiologist programme, 180 credits

Title

Down syndrome and hearing loss – A population study

Author

Mercy Kalande
Josefin Törneland

Supervisor

Eva Andersson

Examiner

Lennart Magnusson

Abstract

There is a wide range of prevalence figures when it comes to Down syndrome and hearing loss, varying between 2 % and 81 % in earlier studies. There are different theories as to the cause of hearing loss, such as middle ear pathology and age.

The aim of this study was to investigate different aspects of hearing loss in association with Down syndrome in the Swedish population.

The data analysed consisted of 83 females and 119 males with confirmed Down syndrome between the ages of 8 to 67 years. Different aspects with focus on the prevalence, type, degree of hearing loss and difference based on age and gender amongst the participants were studied.

Our results show that hearing loss was present in 64,6 % of the ears, whereby the majority had a mild hearing loss. Binaural hearing loss was observed in 57,5 % of the participants. Whether the results are an indication of early age-related hearing loss cannot be confirmed because there was not enough information to analyze the type of hearing loss. However, it was observed that persons with Down syndrome exhibit high frequency hearing loss from an early age.

Keywords; Down syndrome, trisomy 21, Hearing loss

FÖRORD

Vi vill tacka vår handledare, Eva Andersson. Ditt brinnande engagemang för studien har, trots krånglande databaser, gjort det här till tio mycket givande och spännande veckor!

Varma tankar och tack till våra underbara familjer som stått ut med oss under all stress!

Ett sista litet tack till den som uppfann godisautomaten, vår räddare i nöden!

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

1. BAKGRUND	1
1.1 Downs syndrom	1
<i>1.1.1 Historia och genetik</i>	<i>1</i>
<i>1.1.2 Utvecklingsstörning</i>	<i>1</i>
<i>1.1.3 Halls kriterier och hälsa</i>	<i>2</i>
1.2 DS och hörsel	3
<i>1.2.1 Hörselorganet hos personer med DS</i>	<i>3</i>
<i>1.2.2 Hörselnedsättning på grund av mellanöreproblematik</i>	<i>3</i>
<i>1.2.3 Åldersrelaterad hörselnedsättning - Buchanan</i>	<i>4</i>
<i>1.2.4 Åldersrelaterad hörselnedsättning – Hassmann et al.</i>	<i>5</i>
<i>1.2.5 DS och ålder- riskfaktorer gällande hörselnedsättning</i>	<i>6</i>
<i>1.2.6 Vårdprogram för personer med DS</i>	<i>6</i>
2. SYFTE	8
3. SPECIFIKA FRÅGESTÄLLNINGAR	8
4. METOD OCH MATERIAL	9
4.1 Metod	9
<i>4.1.1 Etiskt ställningstagande</i>	<i>9</i>
4.2 Material	9
<i>4.2.1 Deltagare vid hörselscreening</i>	<i>9</i>
<i>4.2.2 Bortfallsanalys</i>	<i>11</i>
<i>4.2.3 Deltagare i utredning</i>	<i>12</i>
5. RESULTAT	13
5.1 Hörselscreeningen	13
5.2 Utredning	14
<i>5.2.1 Otologutredning</i>	<i>14</i>
<i>5.2.2 Tympanometri & stapediareflexmätning</i>	<i>15</i>
<i>5.2.3 Tonaudiometri</i>	<i>15</i>

<i>5.2.4 Hörselnedsättning beräknat på TMV4- högeröron</i>	17
<i>5.2.5 Hörselnedsättning beräknat på TMV4- vänsteröron</i>	19
<i>5.2.6 Binaural och monaural hörselnedsättning</i>	21
<i>5.2.7 Hörselnedsättning beräknat på DTMV</i>	22
<i>5.2.8 Hörtröskel vid 8 kHz- högeröron</i>	24
<i>5.2.9 Hörtröskel vid 8 kHz- vänsteröron</i>	25
5.3 Erbjuden rehabilitering	26
6. DISKUSSION	27
6.1 Metoddiskussion	27
6.2 Resultatdiskussion	27
<i>6.2.1 Vax och läkarkontroll</i>	27
<i>6.2.2 Prevalens</i>	28
<i>6.2.3 Typ av hörselnedsättning</i>	29
<i>6.2.4 Hörsel i diskantområdet</i>	29
<i>6.2.5 Kön</i>	29
<i>6.2.6 Testmetoder</i>	30
<i>6.2.7 Rehabilitering</i>	31
6.3 Framtida forskning	31
7. KONKLUSION	31
8. REFERENSER	32

Figurförteckning

Figur 1: Bortfall och deltagande efter hörselscreening	11
Figur 2: Grad av hörselnedsättning beräknat på TMV4 höger	17
Figur 3: Grad av hörselnedsättning beräknat på TMV4 vänster	19
Figur 4: Medelvärdet av DTMV (dB HL) höger med avseende på kön och åldersgrupp... ..	22
Figur 5: Medelvärdet av DTMV (dB HL) vänster med avseende på kön och åldersgrupp ..	23
Figur 6: Medelvärdet (dB HL) för 8 kHz på höger för respektive åldergrupp	24
Figur 7: Medelvärdet (dB HL) för 8 kHz på vänster för respektive åldergrupp	25

Tabellförteckning

Tabell 1: Grad, IQ och ungefärlig mental ålder enligt WHO	2
Tabell 2: Grad av hörselnedsättning relaterat till TMV4 enligt EWG	9
Tabell 3: Screeningdeltagarna, åldersgrupper och kön	10
Tabell 4: Screeningsdeltagarna, åldersgrupper och boendeform.....	10
Tabell 5: Screeningdeltagarna, åldersgrupper och verksamhet	10
Tabell 6: Utredningsdeltagarna, åldersgrupper och kön.....	12
Tabell 7: Testmetoder vid screeningen.....	14
Tabell 8 Testmetoder vid utredningen.....	15
Tabell 9: TMV4 höger med avseende på åldersgrupp, kön och grad av hörselnedsättning ..	18
Tabell 10: TMV4 vänster med avseende på åldersgrupp, kön och grad av hörselnedsättning	20
Tabell 11: Binaural och monaural hörselnedsättning	21
Tabell 12: Grad av hörselnedsättning på vänster öra beroende på beräkningsmetod	28

1. BAKGRUND

1.1 Downs Syndrom

1.1.1 Historia & genetik

År 2005 föddes i Sverige 129 barn med Downs syndrom (DS), vilket är 12.7 barn per 10000 födda. Mellan 1973-2003 har frekvensen födda barn med DS uppgått till mellan 11.4-15.6 per 10000 födda (1).

DS fick sitt namn efter läkaren John Langdon Down som 1865 beskrev de karakteristiska dragen hos personer med DS. Han ansåg att de hade utseendemässiga likheter med mongoler, vilket ledde till den äldre benämningen mongolism. 1959 upptäckte forskarna Lejeune et al. sambandet mellan kromosom 21 och DS. Majoriteten av personerna med DS (95 %) har trisomi 21 som på grund av feldelning innebär en hel extra kromosom 21 och leder till en uppsättning av totalt 47 kromosomer istället för 46 i samtliga celler. Orsaken är oklar och många miljöfaktorer har utretts. Det tydligaste sambandet finns med moderns ålder, då risken för denna typ av kromosomavvikelse ökar vid stigande ålder hos modern. I 3-4 % av fallen uppkommer translokationstrisomi 21 då en extra kromosom 21 sitter fast på en annan kromosom. Trisomi 21 mosaik, som innebär att det finns både celler med normal uppsättning kromosomer samt celler med en extra kromosom 21, representerar cirka 1-2 % (2). Hos mindre än 1 % av personerna med DS finns ett extra segment av kromosom 21 oftast på en annan kromosom och det kallas partiell trisomi 21(3).

1.1.2 Utvecklingsstörning

DS är den vanligaste autosomala kromosomrubningen som orsakar psykisk utvecklingsstörning (2). Psykisk utvecklingsstörning generellt karaktäriseras av nedsättning i intellektuella funktioner och adaptiva färdigheter, begreppsmässigt, socialt och praktiskt. Nedsättningen ska ha uppkommit före 18 års ålder (4). Graden av utvecklingsstörning beräknas ungefärligt utifrån standardiserade intelligenstest som kan kompletteras med skalor som mäter social anpassning. Beräknat utifrån intelligenskvot (IQ) så går gränsen för utvecklingsstörning vid IQ 70 och ju lägre IQ desto högre grad av utvecklingsstörning. Den intellektuella förmågan och sociala anpassningen kan dock förändras med stimulans och erfarenhet (5).

Tabell 1: Grad, IQ och ungefärlig mental ålder enligt WHO

Grad	IQ	Mental ålder
Lätt	50-69	9-12
Måttlig	35-49	6-9
Svår	20-34	3-6
Grav	≤20	≤3

1.1.3 Halls kriterier och hälsa

DS karaktäriseras, utöver psykisk utvecklingsstörning, av ett antal fysiska avvikelser som uppstår hos 50- 80 % av alla med DS (6). Halls kriterier, som sammanställdes av barnläkaren Bertil Hall på 1960-talet, används i Skandinavien vid misstanke om DS hos ett nyfött barn. Den består av de 20 vanligaste kännetecknen för DS och används i kombination med kromosomundersökning för att säkerställa diagnos och typ av kromosomavvikelse (7).

1. För tidigt född och/eller underviktig
2. Muskelslapphet (hypotonus)
3. Dåligt utvecklad s.k. Mororeflex hos det nyfödda barnet
4. Överrörliga leder
5. Platt ansikte
6. Platt bakhuvud
7. Rikligt med nackskinn
8. Epikantusveck, dvs. ett veck i inre ögonvrån
9. Snedställda ögonspringor
10. Brushfields prickar, dvs. små vita prickar på regnbågshinnan
11. Lågt sittande ytteröron, som har få veck
12. Tungan hålls utanför munnen
13. Högt gomtak
14. Snörvlande andning
15. Korta, breda händer som är mjuka och med korta fingrar som är överrörliga
16. Fyrfingerfåra, dvs. en fåra i handflatan som sträcker sig över hela handflatan

17. Kort lillfinger som är krökt inåt och där mellanfalangen är underutvecklad, s.k. klinodaktyli
18. Stort avstånd mellan stortån och andra tån, s.k. sandalgap
19. Avvikande form på höftleden, vilket bara kan ses på röntgen
20. Tandavvikelser (ses ej vid födelsen)

Olika hälsorelaterade problem är vanliga hos personer med DS och de vanligaste är medfödda hjärtproblem och missbildningar i mag- och tarmkanalen. Även ökad infektionskänslighet, som tros bero på avvikelser i immunsystemet, är vanligt förekommande (2,6) och i kombination med strukturella avvikelser i öron- näsa-, halsregionen leder detta till ökad incidens av infektioner i övre luftvägarna (8). Man har även funnit en högre prevalens av ögonproblem hos personer med DS där bland annat grå starr, trång tårkanal samt glaukom förekommer oftare än hos befolkningen i övrigt (2). Grå starr kan även vara ett tecken på det tidiga åldrandet som personer med DS drabbas av (9,10). Evenhuis et al. fann i en studie att 74 % av personerna under 50 år och 78 % av de personerna över 50 år med grav psykisk utvecklingsstörning orsakad av DS, hade en synnedsättning. Av det totala antalet personer med DS i studien hade 16,5 % en kombinerad syn- och hörselnedsättning (10).

1.2 DS och hörsel

1.2.1 Hörselorganet hos personer med DS

Även om missbildningar förekommer i olika delar av hörselorganet hos personer med DS är en stor del av hörselnedsättningarna i samband med DS orsakade av sekretorisk media otit. Barn med DS har en högre risk för kronisk sekretorisk media otit på grund av den ökade infektionskänsligheten samt att örontrumpeten hos personer med DS oftare har en avvikande form vilket gör att den faller samman lättare och ventilationen i mellanörat försämras (8). Vidare uppmärksammades i en studie av Shott et al. att 40 % av barnen med DS hade trånga hörselgångar, vilket ger en ökad risk för vaxpropp. Trånga hörselgångar kan även leda till svårigheter att inspektera trumhinnan vilket kan innebära missade diagnoser av media otit (11).

1.2.2 Hörselnedsättning på grund av mellanöreproblematik

I en femårig longitudinell studie i USA av Shott et al. (11) undersöktes öron-, näsa-, halsproblem hos 48 barn i åldrarna 2 år och yngre med DS. Avsikten var att se effekten på

barnens hörsel vid behandling av kronisk media otit. Behandlingen bestod av rörsättning eller antibiotika, beroende på behov. Shott et al. menade att öron-, näsa-, halsproblem hos barn med DS ofta ignoreras som del i syndromet. Deras antagande var att hörselnedsättning hos barn med DS beror på dålig medicinsk kontroll och underlåtenhet att behandla kronisk media otit.

Hjärnstamsaudiometri (BRA) genomfördes på alla barn innan studien började. Varje barn följdes sedan upp var sjätte månad med öron-, näsa-, halsundersökning samt hörseltest. Testmetoderna för tonaudiometri varierade beroende på respektive barns utvecklingsstadium. Om observationsaudiometri, som utfördes på dem som var 6 månader eller äldre, efter upprepade försök inte gick att genomföra gjordes istället BRA på nytt. Bland de barn som behandlades för kronisk media otit, hade 81 % hörselnedsättning av olika grad innan behandlingen medan endast 2,3 % hade hörselnedsättning efter behandling. Inräknat de barn som redan hade normal hörsel visade resultatet att endast 2 % av barnen i studien hade en bestående hörselnedsättning efter behandling av kronisk media otit.

1.2.3 Åldersrelaterad hörselnedsättning - Buchanan

Ett annat antagande är att det hos personer med DS finns ett tydligare samband mellan ålder och hörselnedsättning än hos de med icke-syndromala orsaker till utvecklingsstörning samt hos befolkningen generellt. Buchanans studie (9) syftade till att undersöka hörseln i relation till åldern hos personer med DS, där hörselnedsättning enligt författaren skulle vara ett tecken på tidigt åldrande. Personer med konduktiv hörselnedsättning eller kombinerad hörselnedsättning samt de som inte kunde medverka vid tonaudiometri uteslöts ur studien. Studien kom då att omfatta 152 personer med DS i åldrarna 5.4 år till 59.1 år och som hade sensorineural hörselnedsättning på minst ett öra. Kontrollgruppen bestod av 53 personer, med icke-syndromal utvecklingsstörning, mellan 13.3 år till 60.4 år.

Initialt genomfördes otoskopiundersökning för att utesluta vaxproppar och hörselgångspatologi. Därefter genomfördes vanlig tonaudiometri med luftledning samt benledning, där svarssättet var handuppräckning. I de fall det inte gick genomfördes istället lekaudiometri. Hörtröskeln på det bättre örat användes i analysen. Resultatet för personerna i studien med DS visade på vad man tolkade som presbycusis, med fallande hörtröskel över 1-2 kHz samt med stigande ålder en försämring över hela frekvensområdet.

Vid 20 års ålder sågs hörtrösklar sämre än 15 dB HL vid frekvenserna 6 och 8 kHz. Signifikanta skillnader mellan könen i gruppen med DS kunde ses vid 6 kHz i åldersgruppen 11-20 samt vid 3 kHz för åldersgruppen 41-50, där männen i genomsnitt hade sämre hörtröskel. Enligt studien ses tecken på prebyacosis 20-30 år tidigare än hos andra med utvecklingsstörning, samt 30-40 år tidigare än den övriga befolkningen. Detta är, enligt Buchanan, ett tecken på tidigt åldrande hos personer med DS.

1.2.4 Åldersrelaterad hörselnedsättning - Hassmann et al.

Hassmann et al. (12) testade 47 barn och 14 vuxna med DS, i åldrarna mellan 5 månader och 37 år, för att utreda deras hörselstatus och jämföra med resultat från en kontrollgrupp. Vid otoskopi observerades normal trumhinnestatus hos åtta av 46 barn efter vaxborttagning. Bland barnen hade 38 en förtjockad och indragen trumhinna och man fann typ B och C tympanogram i 56 % av öronen. Bland de vuxna hade tolv av fjorton smala hörselgångar och nio av dem hade vaxpropp. Hos åtta personer var trumhinnan förtjockad och indragen. Majoriteten av de vuxnas tympanogram visade typ A kurvor. Skillnaden i tympanogram mellan vuxna och barn i studien, tros enligt författarna vara av tillfällig art.

Tonaudiometri med luft- och benledning genomfördes bland barnen med lekaudiometri och bland de vuxna med vanlig tonaudiometri. Medelvärdet räknades på 0,5; 1; 2 samt 3 kHz och definitionen på hörselnedsättning var tonmedelvärde sämre än 15 dB HL. 37 barn kunde inte genomföra lekaudiometri på grund av samarbetssvårigheter. Hos de tio barn som kunde testas fann man konduktiv hörselnedsättning. Medelvärdet, räknat på de fyra ovanstående frekvenserna, låg hos de testade barnen på 27,4 dB HL. Ett medelvärde bättre än 15 dB HL kunde bara ses hos två av öronen. Bland de vuxna utfördes vanlig tonaudiometri på 13 personer och av dessa hade två personer normal hörsel. Medelvärdet låg hos de vuxna på 32,3 dB HL. BRA utfördes, på grund av att narkos krävdes, enbart på de personer där man misstänkte en hörselnedsättning men där den inte kunde bekräftas genom tonaudiometri. BRA genomfördes på sju barn, varav tre behövde sövas. Ett av barnen kunde genom BRA i kombination med tympanometri diagnostiseras med sensorineural hörselnedsättning.

Registrering av otoakustiska emissioner med distortionsprodukter (DPOAE) utfördes på 44 barn samt på 14 vuxna. Vid 1,5, 2, 3, samt 6 kHz fanns en signifikant skillnad bland barnen med DS i jämförelse med kontrollgruppen, då de förstnämnda hade lägre amplituder.

Bland de vuxna fann man lägre amplituder för DPOAE än hos kontrollgruppen, för samtliga frekvenser utom 500 och 8000 Hz. Amplituderna var även signifikant lägre hos vuxengruppen med DS än hos gruppen barn med DS. DPOAE resultaten för de med DS, som inte hade konduktiv hörselnedsättning, ansågs indikera en tidig åldersrelaterad hörselnedsättning (12).

1.2.5 DS och ålder- riskfaktorer gällande hörselnedsättning

Meuwese-Jongejeugd et al. (13) genomförde en tvärsnittsstudie med fokus på prevalens av hörselnedsättning hos 1598 vuxna med intellektuella funktionshinder, varav 420 personer med DS. Vanlig tonaudiometri genomfördes om möjligt, annars användes lekaudiometri. Man mätte hörtrösklar för luftledning vid 0,5; 1; 2 samt 4 kHz och benledning vid samma frekvenser om maskering kunde genomföras. Medelvärde räknades över frekvenserna 1, 2 samt 4 kHz och hörselnedsättning definierades som ett medelvärde sämre än 25 dB HL på det bättre örat. BRA genomfördes på de personer som inte kunde samarbeta vid vanlig tonaudiometri, om nödvändigt användes sederling.

Resultatet visade på att bland de under 50 år med DS hade 52,5 % en hörselnedsättning varav 37,5 % hade sämre än 40 dB HL. Bland dem som var 50 år eller äldre med DS var motsvarande siffra 77 % respektive 62,1 %. Prevalensen av hörselnedsättning i gruppen med DS var högre än i resten av studiens population i båda åldersgrupperna. Författarna menade att DS och ålder ska anses som riskfaktorer då det gäller hörselnedsättning.

Åldersrelaterad hörselnedsättningen hos personer med DS tycks, enligt studien, uppkomma i snitt två årtionde tidigare än hos personer med utvecklingsstörning som inte är orsakad av DS samt tre årtionden tidigare än hos den normala populationen. Evenhuis et al. (14) pekade i en tidigare studie på vikten av att uppmärksamma hörselnedsättning som en bidragande orsak till mental och social tillbakagång hos medelålders personer med DS.

1.2.6 Vårdprogram för personer med DS

1994 samlades experter från hela världen för att enas om ett medicinskt vårdprogram för personer med DS som skulle gälla internationellt och syfta till att upptäcka och behandla medicinska avvikelser. Programmet innehåller rekommendationer för i vilken ålder olika undersökningar och bedömningar bör göras och kan se olika ut beroende på plats. Gällande öron och hörsel förordas regelbundna undersökningar på grund av den ökade risken för infektioner i mellanörat, vaxproppar och hörselnedsättning. Då hörselnedsättning kan

påverka både psykologisk utveckling och språkutveckling bör undersökningarna göras från tidig barndom. I vuxen ålder rekommenderas undersökningar och bedömningar gällande öron och hörsel minst vart annat år (15,16).

2. SYFTE

Vårt syfte är att undersöka olika aspekter av hörselnedsättning hos personer med DS.

3. SPECIFIKA FRÅGESTÄLLNINGAR

Vad är prevalensen av hörselnedsättning hos personer med DS?

Vilken grad av hörselnedsättning är vanligast förekommande bland personer med DS?

Vilken typ av hörselnedsättning är vanligast förekommande bland personer med DS?

Finns någon skillnad i prevalens av hörselnedsättning beroende på ålder hos personer med DS?

Finns någon skillnad i prevalens av hörselnedsättning mellan könen hos personer med DS?

4. METOD OCH MATERIAL

4.1 Metod

Studien är en populationsstudie där materialet, bestående av journalanteckningar, var registrerat i Filemaker. Databasen exporterades till Sylk och vidare till MS-Excel, för att göra materialet kompatibelt med SPSS15.0 som användes för analys. I analysen fanns från början 59 variabler, som med tilläggsvariabler blev 91. Genom mjukvaran NOAH utformades audiogram för att få en grafisk överblick.

Vid beräkandet av grad av hörselnedsättning har TMV4 använts med medelvärdesberäkning av frekvenserna 0,5; 1; 2 och 4 kHz. Gradering är sedan gjord enligt **tabell 2**, i enlighet med European Working Group on Genetics of Hearing Impairment (EWG) (17). För att i analysen kunna jämföra åldersgrupper har samma beräkning använts för både vuxna och barn. Vidare har även diskanttonmedelvärdet (DTMV) använts, beräknat på frekvenserna 3, 4 och 6 kHz.

Tabell 2: Grad av hörselnedsättning relaterat till TMV4 enligt EWG

TMV4	Grad
21-39	Lätt
40-69	Måttlig
70-94	Svår
95-	Mycket svår/grav

4.1.1 Etiskt ställningstagande

Etikprövning finns för forskningen rörande totalpopulationen samt för delprojekt.

4.2 Material

4.2.1 Deltagare i hörselscreening

Analyserade data är en del av en större databas omfattande cirka 1500 personer med utvecklingsstörning som genomgått hörselscreening och hörselutredning i ett svenskt län. Den del av databasen som är representerad i denna studie består av 202 personer i åldrarna 8-67 år med konfirmerad DS. Allt material var avidentifierat och kodat. **Tabell 3, 4 och 5** visar screeningsdeltagarnas åldersgrupper i relation till kön, boendeform och verksamhet.

Tabell 3: Screeningdeltagarna, åldersgrupper och kön

Åldersgrupper	Kön		Totalt
	man	kvinnor	
≤10	10	1	11
11-20	20	9	29
21-30	25	26	51
31-40	23	19	42
41-50	25	17	42
51-60	15	8	23
61-70	1	3	4
Totalt	119	83	202
Medelålder	32.6	35.7	33.87

Tabell 4: Screeningsdeltagarna, åldersgrupper och boendeform

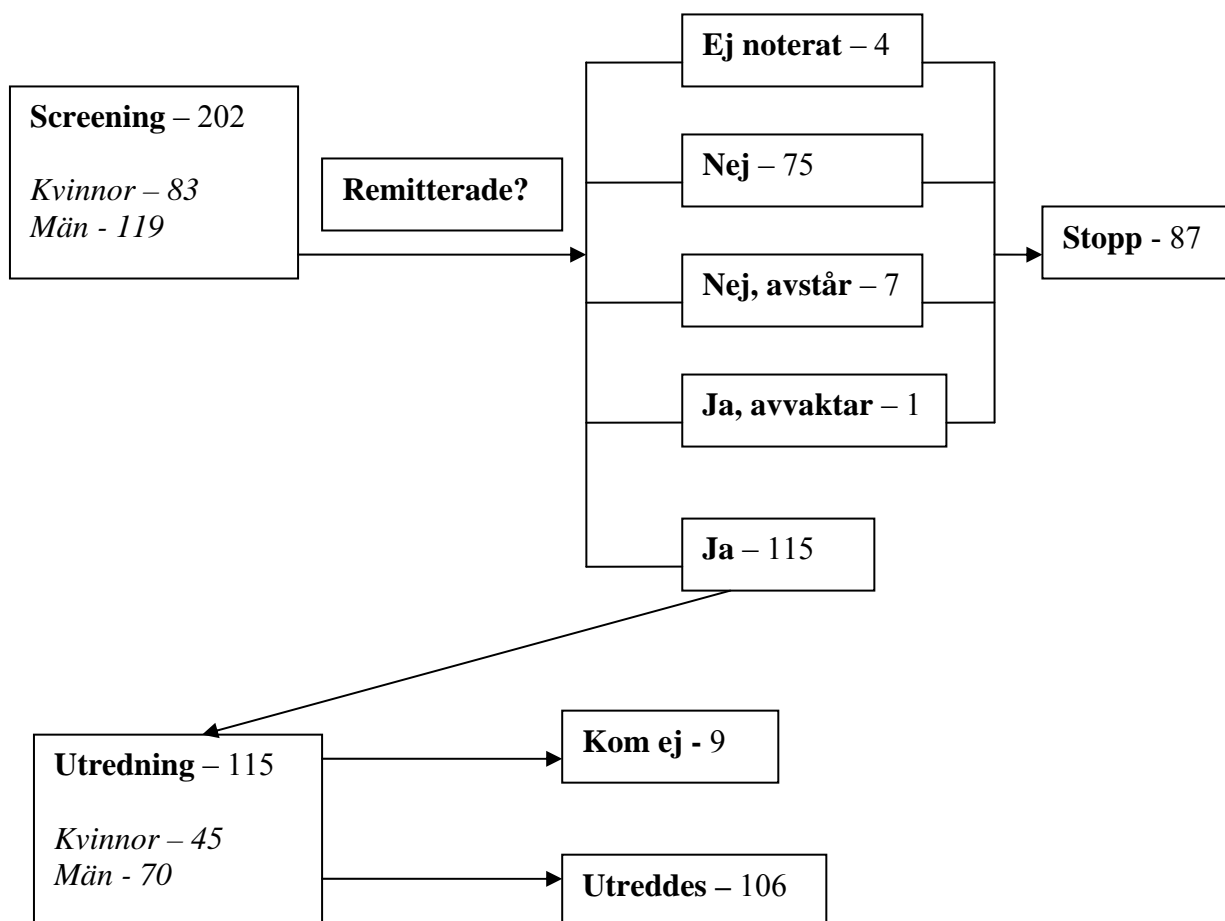
Åldersgrupper	Boendeform				Totalt
	Eget	Anhörig	Grupp	Annat	
≤10	0	11	0	0	11
11-20	0	22	4	3	29
21-30	1	13	34	3	51
31-40	2	15	25	0	42
41-50	0	7	35	0	42
51-60	1	1	21	0	23
61-70	0	0	4	0	4
Totalt	4	69	123	6	202

Tabell 5: Screeningdeltagarna, åldersgrupper och verksamhet

Åldersgrupp	Verksamhet					Totalt
	Skola	Dagcenter	Öppna marknaden	Samhall	Inget	
≤10	11	0	0	0	0	11
11-20	25	4	0	0	0	29
21-30	0	50	1	0	0	51
31-40	0	38	3	1	0	42
41-50	0	40	0	1	1	42
51-60	0	21	1	0	1	23
61-70	0	4	0	0	0	4
Totalt	36	157	5	2	2	202

4.2.2 Bortfallsanalys

Av de 202 personer som genomgick hörselscreening, gick 115 personer vidare till hörselutredning. **Figur 1** visar hur det gick till. Ej noterat består av fyra personer med hörapparat sedan tidigare.



Figur 1: Bortfall och deltagande efter hörselscreening

4.2.3 Deltagare i utredning

Köns- och åldersindelning på personerna som gick vidare till utredning visas i **tabell 6**.

Tabell 6: Utredningsdeltagarna, åldersgrupper och kön

Åldersgrupper	Kön		Totalt
	Man	Kvinna	
≤10	2	0	2
11-20	7	1	8
21-30	10	13	23
31-40	13	10	23
41-50	20	12	32
51-60	11	3	14
61-70	1	3	4
Totalt	64	42	106
Medelålder	37.67	38.76	38.10

5. RESULTAT

5.1 Hörselscreening

Screeningen genomfördes på 202 personer med DS i åldrarna 8-67 år. Testerna, bestående av screeningsaudiometri med screeningsnivå på 20 dB HL, tympanometri samt stapediusreflexmätning, utfördes av en audionom. Samtliga barn testades i skolan och majoriteten av de vuxna testades på dagcenter eller Samhall. De som inte hade daglig verksamhet eller som arbetade i öppen verksamhet testades kvällstid på närmaste dagcenter. Övriga testades i hemmiljö. Kriteriet för remittering till utredning var en screeningnivå sämre än 25 dB HL på minst två frekvenser eller -150 daPa på tympanometrin. Av databasen framgår dock inte vilka som remitterades på de olika grunderna.

Av totalt 202 personer, utfördes tympanometri på 182 höger öron (90,1 %) respektive 177 vänster öron (87,6 %). Ett undertryck utanför det normala värdet, räknat på -100 daPa, fanns i 34 respektive 25 öron. Antal öron med ett undertryck större än remitteringskriteriet på -150 daPa var 16 höger respektive 14 på vänster öron. Ett övertryck utanför det normala värdet fanns i två fall på höger respektive vänster öra. Sex öron hade orörlig trumhinna och 63 personer rakt tympanogram på höger öra. På vänster var motsvarande siffra 13 respektive 60. Vid tympanometri på höger öra var det 12 personer som inte ville medverka och på vänster öra 16 personer.

Tabell 7 visar de olika testmetoderna som användes vid screeningen samt antal som testades med respektive testmetod. Vid screeningen kunde 169 personer (83,7 %) testas med binaurala hörtelefoner och för 16 personer (7,9 %) användes högtalare. Vid vanlig tonaudiometri bestod svarssättet i att trycka på knapp (43,5 %), säga ”ja” eller ”nu” (44,6 %), räcka upp handen (6,5 %) eller på annat sätt signalera då han/hon hörde presenterad ton. Vid observationsaudiometri var de vanligaste reaktionerna att personen som testades stillnade, tystnade, hoppade över andetag eller tittade på högtalaren. I sju fall står det att värdena vid screeningen är osäkra.

Tabell 7: Testmetoder vid screeningen

Testmetod	Antal	%
Vanlig tonaudiometri	92	45,5
Lekaudiometri	74	36,6
Observationsaudiometri	29	14,4
Ej noterat	5	2,5
Medverkade inte	2	1,0
Totalt	202	100,0

5.2 Utredning

5.2.1 Otologutredning

Då personerna remitterats till utredning gjordes först en bedömning av en otolog då öronstatus fastställdes och eventuellt vax togs bort. Vidare utfördes tonaudiometri med luftledning och i vissa fall med benledning, stapediareflexmätning samt tympanometri av audionom. Av de totalt 106 personer som kom på utredning, 64 män och 42 kvinnor i åldersspannet 8-67 år, fick 85 personer (80,2 %) diagnosen hörselnedsättning enligt journalanteckning. Tretton personer (12,3 %) hade normal hörsel och hos 6 personer (5,7 %) kunde hörselstatus ej fastställas. I journalanteckningarna kan man läsa att 34 personer hade en sensorineural hörselnedsättning, en hade konduktiv och fyra hade kombinerad hörselnedsättning.

Av de totalt 106 personerna som deltog i utredningen gick en person på regelbundna kontroller på öron-, näsa-, halsmottagning. Nio personer skulle, efter utredningen, kallas för ny kontroll. Vidare finns dokumenterat att 21 personer (19,8 %) tidigare hade utretts, varav 17 vid den här utredningen hade en hörselnedsättning.

Vid läkarbesök i samband med utredningen fann man vax i 75,9 % av öronen och hos 70,8 % av personerna fanns vax bilateralt. Under otologkommentarer i journalutdragen står att 36 personer hade rikligt med vax binauralt och 20 personer hade rikligt med vax monauralt. Nio personer hade vid utredningen, efter vaxborttagning, enligt journalen normal hörsel.

Vidare kan man under otologkommentaren läsa att av de 106 personerna som deltog i utredningen hade fem personer (4,7 %) trånga hörselgångar, fyra personer (3,8 %) kronisk otit, fem personer (4,7 %) otosalpingit samt två personer (1,9 %) missbildade hörselgångar. Vidare finns tolv journalanteckningar (11,3 %) där läkaren anmärkt på trumhinnestatus. Anteckningar finns då i journalerna om att trumhinnorna har varit indragna, förtjockade eller perforerade.

5.2.2 Tympanometri och stapediareflexmätning

Tympanometri utfördes på 120 (56,6 %) av de totalt 212 öronen. Ett undertryck utanför det normala värdet, -100 daPa, fanns i 11 respektive 13 öron. Ett övertryck utanför det normala värdet, +50 daPa, fanns i två öron. Sju öron hade orörlig trumhinna, två öron nedsatt rörlighet samt två höger öron var ”ej ua”. Sex öron hade orörlig trumhinna, ett öra nedsatt rörlighet samt två vänster öron var ”ej ua”. I ett fall ville personen inte medverka vid tympanometri på vänster öra. På 92 öron finns kommentaren ”ej registrerat” alternativt ”ua”.

Registrerade och dokumenterade trösklar för stapediareflexmätning är ofullständiga och kunde ej analyseras.

5.2.3 Tonaudiometri

Olika testmetoder som användes vid utredningen samt antal som testades med respektive testmetod redovisas i **tabell 8**. Informella test har, enligt journaldokumentation, använts vid test av åtta personer (7,5 %). I åtta fall (7,5 %) finns dokumenterat att frifältsmätning har använts. I nio fall (8,5 %) har hörseltest inte genomförts och i sju fall (6,6 %) står att värdena är osäkra.

Tabell 8 Testmetoder vid utredningen

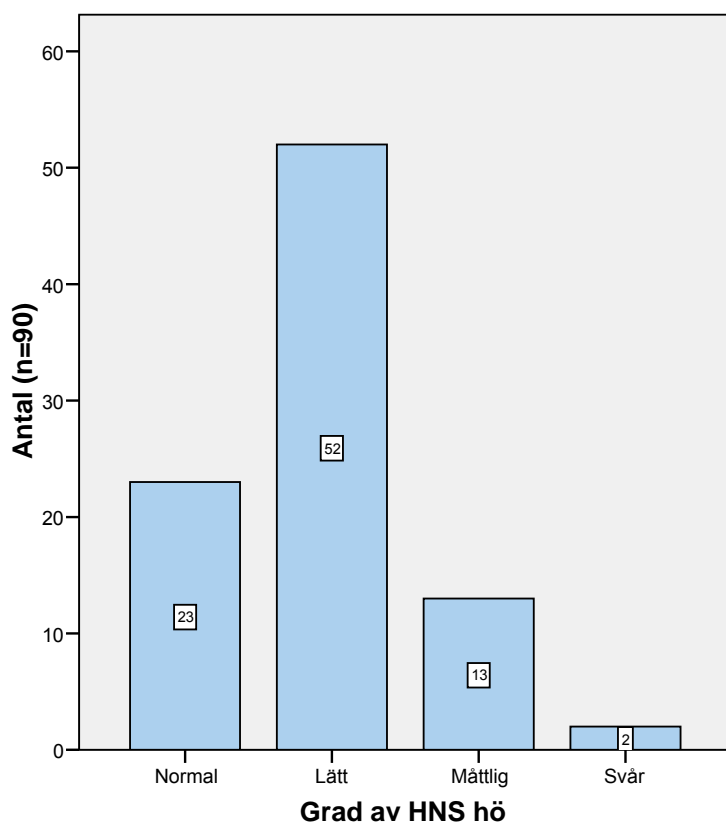
Testmetod	Antal	%
Vanlig tonaudiometri	35	33,0
Lekaudiometri	25	23,6
Observationsaudiometri	8	7,5
Visual Reinforcement Audiometry (VRA)	4	3,8
Ej noterat	34	32,1
Totalt	106	100,0

Benledning har mätts på 46 personer (43,4 %). Bilateralt har benledning mätts på 18 personer (17 %) samt unilateralt på 28 personer (26,4 %). I utredningskommentarerna står det i nio fall att benledningen är omaskerad. I ett fall står att personen inte ville medverka vid benledning.

5.2.4 Hörselnedsättning beräknat på TMV4- högeröron

Vid beräkandet av TMV4 på samtliga högeröron och gradering enligt EWG saknades registrering av vissa frekvenser för 16 personer (15,1 %) och de blev därför inte graderade. Totalt fanns en beräknad hörselnedsättning på 67 höger öron (63,2 %). Medelvärdet för männen för TMV4 på höger var 30,8 dB HL och för kvinnorna 27,4 dB HL. Procentuellt sett så hade 71,9 % av männen och 47,6 % av kvinnorna hörselnedsättning på höger öra.

Figur 2 visar antalet personer med olika grad av hörselnedsättning. För vidare indelning, i åldersgrupper och kön se **tabell 9**. Högst prevalens av hörselnedsättning (71,4 %) kan ses i åldergruppen 51-60 år.



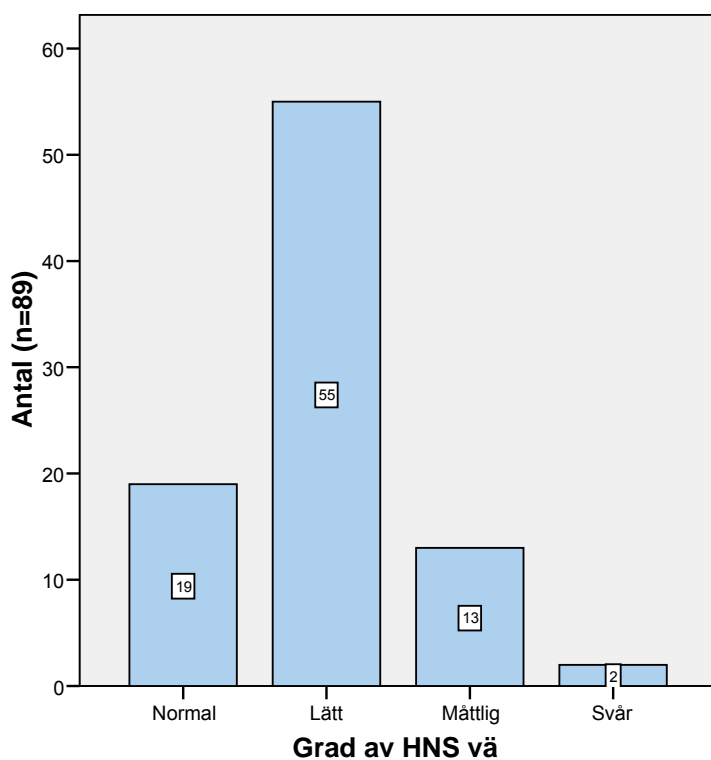
Figur 2: Grad av hörselnedsättning beräknat på TMV4 höger

Tabell 9: TMV4 höger med avseende på åldersgrupp, kön och grad av hörselnedsättning

Åldersgrupp			TMV4höger				Saknar data	Totalt
			Normal	Lätt	Måttlig	Svår		
≤10	Kön	Man	1	1				2
11-20	Kön	Man	3	2	1		1	7
		Kvinna	1	0	0		0	1
21-30	Kön	Man	0	5	1	1	3	10
		Kvinna	5	4	1	0	3	13
31-40	Kön	Man	4	7	2			13
		Kvinna	3	4	3			10
41-50	Kön	Man	3	15	1		1	20
		Kvinna	2	5	2		3	12
51-60	Kön	Man	0	7	2	1	1	11
		Kvinna	1	0	0	0	2	3
61-70	Kön	Man		1			0	1
		Kvinna		1			2	3
	Totalt		23	52	13	2	16	106

5.2.5 Hörselnedsättning beräknat på TMV4- vänsteröron

Vid beräkandet av TMV4 på samtliga vänsteröron och gradering enligt EWG saknades registrering av vissa frekvenser för 17 personer (16 %) och de blev därför inte graderade. Totalt fanns en hörselnedsättning på 70 vänster öron (66 %). Medelvärde för männen för TMV4 på vänster var 31 dB HL och för kvinnorna 29,3 dB HL. Procentuellt sett så hade 75 % av männen och 52,4 % av kvinnorna hörselnedsättning på vänster öra. **Figur 3** visar antalet personer med olika grad av hörselnedsättning. För vidare indelning, i åldersgrupper och kön se **tabell 10**. Högst prevalens av hörselnedsättning (78,3 %) kan ses i åldersgruppen 31-40 år.



Figur 3: Grad av hörselnedsättning beräknat på TMV4 vänster

Tabell 10: TMV4 vänster med avseende på åldersgrupp, kön och grad av hörselnedsättning

Åldersgrupp			TMV4vänster					Saknar data	Totalt
			Normal	Lätt	Måttlig	Svår			
≤10	Kön	Man	1	1				2	
11-20	Kön	Man	3	2	1		1	7	
		Kvinna	0	1	0		0	1	
21-30	Kön	Man	0	7	0	1	2	10	
		Kvinna	3	5	1	0	4	13	
31-40	Kön	Man	2	11	0			13	
		Kvinna	3	5	2			10	
41-50	Kön	Man	3	13	2	0	2	20	
		Kvinna	3	5	1	1	2	12	
51-60	Kön	Man	0	4	5		2	11	
		Kvinna	1	0	0		2	3	
61-70	Kön	Man		0	1		0	1	
		Kvinna		1	0		2	3	
	Totalt		19	55	13	2	17	106	

5.2.6 Binaural och monaural hörselnedsättning

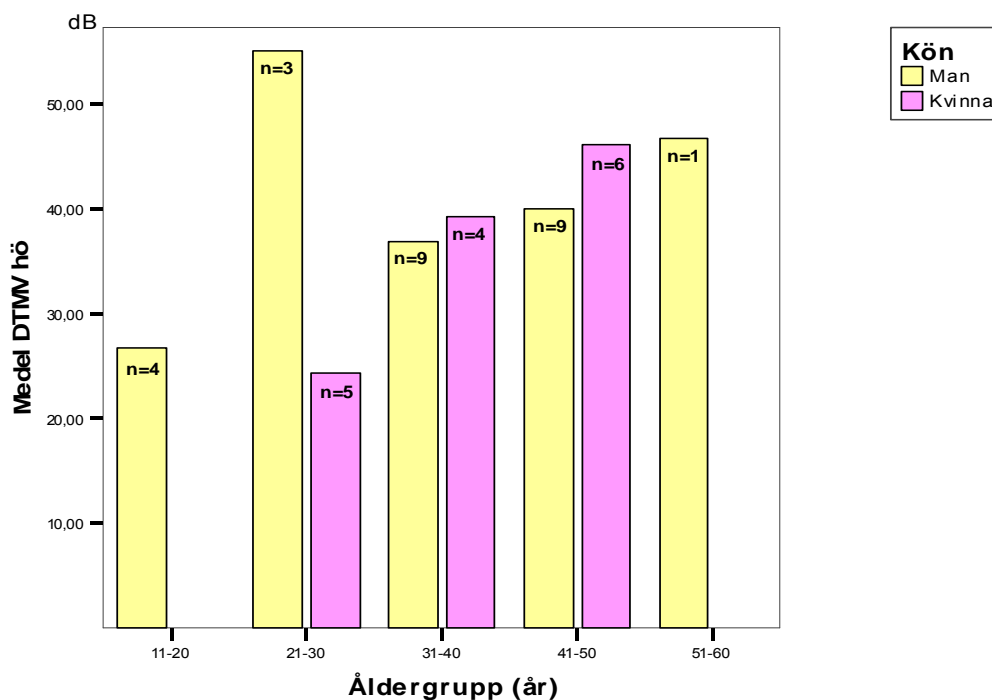
Tabell 11 visar hörselstatus på de 87 personerna i studien, av de totalt 106, där TMV4 tack vare kompletta hörtrösklar gick att beräkna. Data som saknas representerar fem personer där TMV4 saknas på ett öra samt 14 personer där TMV4 saknas på båda öronen.

Tabell 11:Binaural och monaural hörselnedsättning

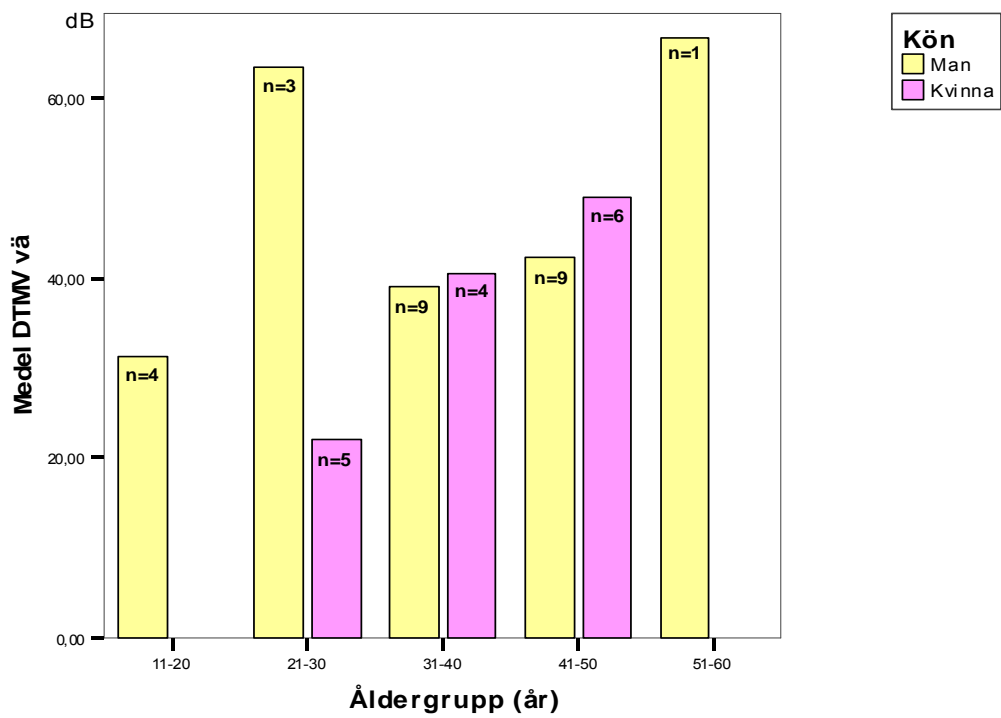
Hörsel	Antal	%
Binaural hörselnedsättning	61	57,5
Monaural hörselnedsättning	10	9,4
Normal hörsel binauralt	16	15,1
Data saknas	19	18,0
Totalt	106	100,0

5.2.7 Hörseledsättning beräknat på DTMV

DTMV gick att beräkna för 41 personer på höger respektive vänster öra, varav 26 män (63,4 %) och 15 kvinnor (36,6 %). Data som ingick i beräkningen av DTMV hade en spridning mellan 11,7 - 75 dB HL för höger samt mellan 13,3 - 105 dB HL för vänster. Det fanns extrema data för vänster öronen där två medelvärden hamnade på 103,3 dB HL och 105 dB HL. Medelvärdet för DTMV höger respektive vänster var för männen 38,8 dB HL respektive 42,8 dB HL. För kvinnorna var motsvarande siffra 37 dB HL på höger samt 37,7 dB HL på vänster. Se **figur 4** och **5** för ålders- och könsindelning samt antal på höger respektive vänster.



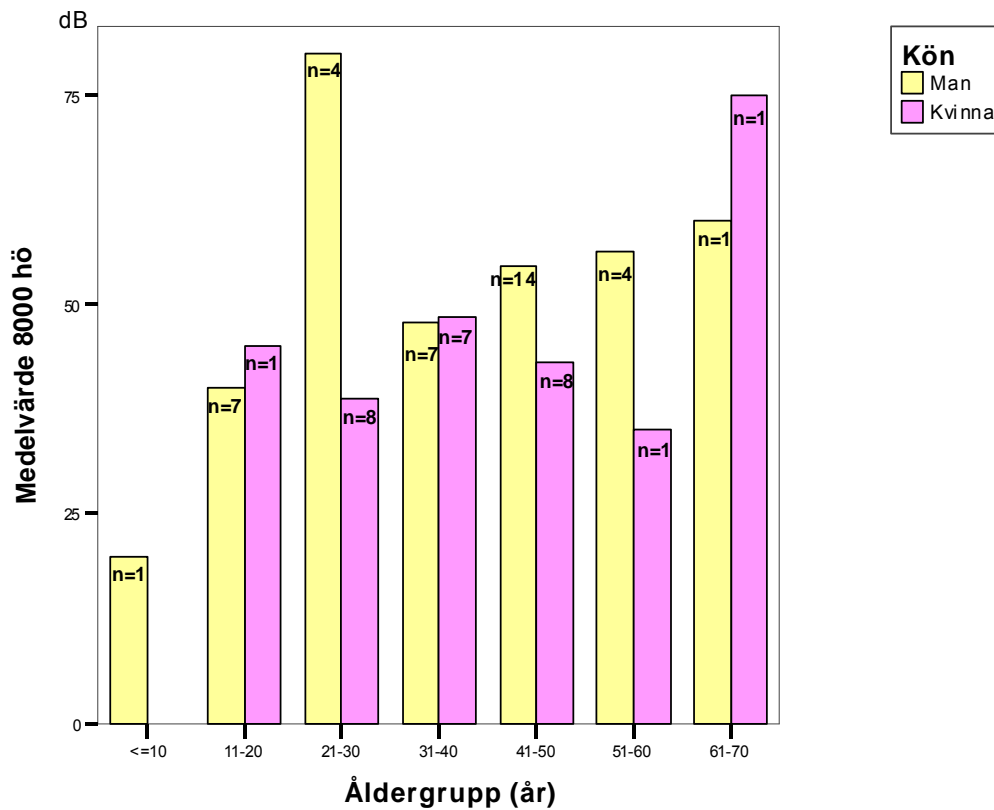
Figur 4: Medelvärdet av DTMV (dB HL) höger med avseende på kön och åldersgrupp



Figur 5: Medelvärde av DTMV (dB HL) vänster med avseende på kön och åldersgrupp

5.2.8 Hörtröskel vid 8 kHz- högeröron

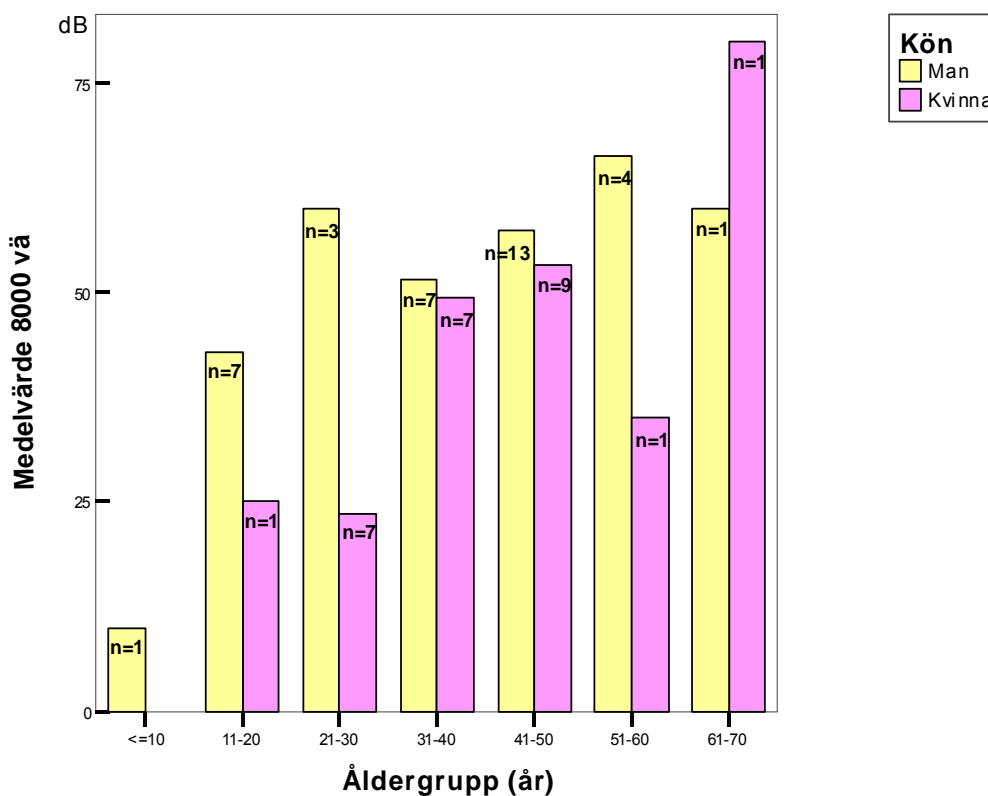
Vid närmare analys av 8 kHz på högeröronen framkom att registrering saknades på den frekvensen för 42 personer (39,6 %). Av de 64 personer som hade testats, hade 8 personer (7,5 % av de totalt 106 personerna) en hörtröskel vid 8 kHz inom normalområdet och 15 personer (14,2 %) inom området för lätt hörselnedsättning. Vidare hade 26 personer (24,5 %) måttlig hörselnedsättning, 14 personer (13,2 %) svår hörselnedsättning och en person (0,9 %) mycket svår/grav hörselnedsättning. **Figur 6** visar medelvärdet på 8 kHz för respektive åldersgrupp indelat i kön. Av männen hade 51,6 % och av kvinnorna 54,8 % en hörselnedsättning på 8 kHz på höger öra.



Figur 6: Medelvärdet (dB HL) för 8 kHz på höger för respektive åldersgrupp

5.2.9 Hörtröskel vid 8 kHz- vänsteröron

Vid närmare analys av 8 kHz på vänsteröronen framkom att registrering saknades på den frekvensen för 44 personer (41,5 %). Av de 62 personer som hade testats, hade 11 personer (10,4 % av de totalt 106 personerna) en hörtröskel vid 8 kHz inom normalområdet och 9 personer (8,5 %) inom området för lätt hörselnedsättning. Vidare hade 27 personer (25,5 %) måttlig hörselnedsättning, 14 personer (13,2 %) svår hörselnedsättning och en person (0,9 %) mycket svår/grav hörselnedsättning. **Figur 7** visar medelvärdet på 8 kHz för respektive åldersgrupp indelat i kön. Av männen hade 48,4 % och av kvinnorna 47,6 % en hörselnedsättning på 8 kHz på vänster öra.



Figur 7: Medelvärdet (dB HL) för 8 kHz på vänster för respektive åldersgrupp

5.3 Erbjuden rehabilitering

Av de 85 personer (80,2 %) som enligt journalen fick diagnosen hörselnedsättning fick sex personer erbjudandet om tekniska hörhjälpmedel. En person hade sedan tidigare "akustiskt" hjälpmedel hemma och två personer fick tekniskt hjälpmedel i form av samtalsförstärkare. Ingen annan notering fanns i journalerna gällande övriga rehabiliteringsåtgärder.

6. DISKUSSION

6.1 Metoddiskussion

Från början var vi inställda på att enbart undersöka på prevalensen av hörselnedsättning och olika aspekter på det. Under arbetets gång har dock många andra variabler i vårt material kommit att bli intressanta och vi har i vår studie fått svar på fler frågor än vi från början ställde oss. Den stora mängd data som fanns tillgänglig och möjligheten att analysera den via SPSS innebar dock att mycket avgränsningar fick göras på grund av tidsbrist. De audiogram som gjordes i NOAH skulle senare visa sig vara svårtolkade, då för mycket information saknades för att kunna dra några större slutsatser av det vi fick fram där.

Genom att läsa och analysera journalanteckningar, som förts in i databasen, fick vi en inblick i hur de här personerna med DS var testade och vanliga problem som audionomer stötte på i testsituationen. Tolkning av andras journalanteckningar var i vissa fall problematiskt, då många kan använda sig av olika uttryck för att beskriva samma sak. Vi har även i många fall reagerat på de sparsamma journalanteckningarna som finns, som i vårt fall försvårat arbetet med att analysera data. Vi kan dock inte utesluta att viss information gått förlorad i överföringen från journaler till databas.

6.2 Resultatdiskussion

6.2.1 Vax & läkarkontroll

Vikten av regelbunden läkarkontroll och hörselutredning är något som vi anser skulle vara aktuellt för personer med DS eftersom trånga hörselgångar, vaxproppar, otiter och andra öronproblem visats i flertalet tidigare studier med personer med DS (11, 12). Detta är något som framgick med stor tydlighet i vår studie, där vax och andra mellanöreproblem var vanligt förekommande enligt journalanteckningarna.

Det rekommenderade medicinska vårdprogrammet (15, 16) för personer med DS används i olika utsträckning beroende på landsting. Personerna i den här studien utgör som vi ser det bevis för att det medicinska vårdprogrammet inte används effektivt överallt. Endast en person hade regelbunden kontakt med en öron-, näsa-, halsmottagning och ett fåtal var tidigare utredda för hörselnedsättning.

6.2.2 Prevalens

Mer än hälften av personerna i vår studie hade binaural hörselnedsättning. Studien visar att 64,6 % av öronen hade en hörselnedsättning, där 78,1 % av hörselnedsättningarna var av lätt grad. Dock kan inga slutsatser dras i vår studie gällande om hörselnedsättningarna var bestående. Prevalensen stämmer med tidigare gjorda undersökningar gällande DS och hörselnedsättning (11, 13).

Enligt Hörselskadades Riksförbund var andelen hörselskadade 2005 i åldersgruppen 16-84 år 14,3 % (18). I jämförelse med befolkningen generellt så visar våra resultat att personer med DS har en ökad risk för hörselnedsättning. På grund av behandling av vanligt förekommande infektioner hos personer med DS är vår fundering om ototoxiska läkemedel kan vara en bidragande orsak till den höga prevalensen av hörselnedsättning.

Att prevalensen för hörselnedsättning hos personer med DS skiljer sig mellan olika studier kan vara påverkat av åldern på den population studierna omfattar, tester man valt att använda samt definition av hörselnedsättning. Nedanstående tabell visar hur antalet personer med olika grad av hörselnedsättning på vänster öra kan variera i vår populationsstudie beroende på beräkningsmetod.

Tabell 12: Grad av hörselnedsättning på vänster öra beroende på beräkningsmetod

Ton medelvärde	Normal	Lätt	Måttlig	Svår	Mycket svår/Grav	Saknar	Totalt
WHO bästa örat	47	35	6	0	0	18	106
EWG TMV4	19	55	13	2	0	17	106
Evenhuis	35	36	14	2	2	17	106

Prevalensen av hörselnedsättning skulle enligt WHO:s beräkning och gradering bli 38,7 % (19). Samma data skulle visa på en prevalens på 50,9 % vid beräkning och gradering i enlighet med den som Meuwese-Jongejeugd et al. använde sig av i sin studie (13).

6.2.3 Typ av hörselnedsättning

Som tidigare nämnts är det olika audionomer och läkare som utrett personerna i vår studie så journalanteckningarna skiljer sig åt gällande hur man uttryckt sig samt hur mycket som skrivits. I många fall har det, vid hörselundersökning, saknats uppgifter som för oss hade varit användbara. Under såväl tympanometri som stapediusreflexmätning står ofta bara "ej registrerat", "ej ua" eller så saknas kommentar helt. Vid stapediusreflexmätning saknas även uppgifter gällande om mätningen skett ipsi- eller kontralateralt. Som visas i resultatet har man endast mätt benledning på 64 av totalt 212 öron, men anteckning om varför det inte genomförts på övriga saknas på alla utom en person, som inte ville delta.

Då vi plottade audiogrammen via NOAH fann vi hörtrösklar som uppvisade tecken på möjliga typer av hörselnedsättningar och som kan stämma överens med det som står i otologkommentar om typ. Då det inte funnits underlag nog som vi ser det för att dra den slutsatsen så avstår vi från det i vår studie.

6.2.4 Hörsel i diskantområdet

Resultat som vi sammanställde från hörtrösklarna vid 8 kHz samt vid beräkning av DTMV, visade på en försämring i högfrekvensområdet med stigande ålder och det är samma fenomen som observerades av Buchanan (9). Majoriteten av de över 20 års ålder som gick vidare till utredning i vår studie hade en hörselnedsättning. Buchanans studie visade på att det redan vid 20 års ålder kan ses tecken på tidig presbycusis hos personerna med DS. Om våra resultat tyder på en tidig utveckling av åldersrelaterad hörselnedsättning kan vi inte säga då vi inte har underlag nog att bestämma typen av hörselnedsättning. Dock kan sägas att personerna i vår studie i snitt visade på en hörselnedsättning i diskanten vid en tidig ålder.

6.2.5 Kön

Skillnad mellan könen kan ses vid analys av TMV4 då männen bilateralt hade sämre medelvärde än kvinnorna. Procentuellt sett hade även en större del av männen en hörselnedsättning än kvinnorna. I åldersgruppen 21-30 år ses en skillnad mellan könen både vid DTMV och 8 kHz, där männen har en sämre diskanthörsel. Vad det beror på kan vi genom våra data inte dra några slutsatser om.

6.2.6 Testmetoder

I jämförelse mellan screeningen och utredningen kan man se att en större procent av personerna i screeningen gick att testa med lekaudiometri och vanlig tonaudiometri (82,1 %) än i utredningen (56,6 %). I screeningen var det två personer av totalt 202 personer som inte ville medverka och under utredningen nio personer av totalt 106 personer.

Anledningarna till detta, antar vi kan vara flera, till exempel personkemi mellan patient och audionom, alternativt patientens oro för utrustningen eller hörtelefoner. I det här fallet kan även miljön i vilken personerna var testade spela in, då screeningen skedde i en bekant miljö.

Tyvärr saknas dock anteckningar i utredningen i 32,1 % gällande vilken testmetod man använt sig av. Vi har under vår studie reagerat på de sparsamma journalanteckningarna som finns. I de fall där mätningar inte gått att genomföra så finns ingen förklaring till varför. Vår övertygelse är att en anteckning i journalen om varför skulle kunna underlätta vid nästa besök hos audionomen.

Enligt SAME metodbok kan lekaudiometri användas då personerna uppnått en psykomotorisk utvecklingsnivå på 3.5-4 år och vanlig tonaudiometri från 6-7års ålder (20). Personer som har en utvecklingsstörning beräknas, baserat på intelligenskvot, ha en mental ålder under 12 år. Vi har ingen uppgift på mental ålder för personerna i vår studie och kan inte säga att någon testmetod skulle vara att föredra framför någon annan. Vi tror dock att många så kallade svårtestade personer går att testa om vi audionomer använder oss av olika mätmetoder och anpassar oss efter individen. Vår övertygelse är att förmåga att ge den man testas tid och utrymme många gånger kan vara avgörande.

I vissa studier har man använt sig av BRA som komplement eller alternativ testmetod vid hörselutredning av personer med DS. BRA är en objektiv metod och kräver inte medverkan men förutsätter att personen som testas är lugn och avslappnad, vilket i vissa fall betyder att narkos eller sedering måste användas. Till viss del kan vi hålla med om att detta kan vara enda alternativet om det inte går att testa personen på annat sätt. Dock vill vi peka på de risker som föreligger vid sövning av vissa personer med DS. Den ökade prevalensen av hjärt- och luftrörproblem (6,8) gör att nedsövning helst bör undvikas.

6.2.7 Rehabilitering

Det var intressant att notera att utav de initialt 202 personerna som screenades, så hade bara fyra personer hörapparater sedan tidigare. Vid utredningen erbjöds sex personer tekniska hörhjälpmedel och två personer fick samtalsförstärkare. Vår fundering är om man har generaliserat och antagit att det handlar om en grupp personer som inte klarar av att hantera eller inte skulle ha nytta av en hörapparat? Man kan argumentera att de här så kallade svårtestade personerna är svårrehabiliterade men å andra sidan innebär rehabilitering mer än tekniska hjälpmedel. Det kan vara att ge personerna en möjlighet till kommunikationssätt som kan användas i deras dagliga livssituationer. Dock finns i journalanteckningarna inte några anteckningar om att övriga rehabiliteringsåtgärder erbjudits. Evenhuis et al. (14) pekade på vikten av att uppmärksamma hörselnedsättning som en bidragande orsak till mental och social tillbakagång hos medelålders personer med DS. Vi tror att tidig upptäckt av hörselnedsättning följt av rehabilitering är viktigt för personer med DS för utvecklingen av den sociala och kommunikativa förmågan.

6.3 Framtida forskning

Mycket forskning är gjord med avseende på att utreda medicinska avvikelser hos personer med DS och vi vill peka på vikten av detta. Dock har vi hittat sparsamt med forskning kring audionomens roll och perspektiv gällande rehabilitering av personer med DS. Vid analys av vårt material har det framkommit att få personer i vår undersökningsgrupp har erbjudits rehabilitering. Vi anser att en vidare forskning kring orsaken till utebliven rehabilitering vore av intresse.

7. KONKLUSION

Sammanfattningsvis kan vi säga att det finns ett starkt samband mellan DS och hörselnedsättning. Studien visar att 64,6 % av öronen hade en hörselnedsättning, bland vilka 78,1 % hade en lätt hörselnedsättning. I högfrequensområdet kan ses en skillnad mellan könen, där männen i snitt har en sämre hörsel än kvinnorna. Personerna i vår studie visade på en hörselnedsättning i diskanten vid en tidig ålder, men om våra resultat tyder på en tidig utveckling av åldersrelaterad hörselnedsättning kan vi inte säga då vi inte har underlag nog för att bestämma typen av hörselnedsättning. Vår rekommendation är att personer med DS regelbundet bör undersökas i riktlinje med det medicinska vårdprogrammet som finns tillgängligt.

8. REFERENSER

1. Socialstyrelsen- Epidemiologiskt centrum [<http://www.socialstyrelsen.se/>]. Missbildningsregistrering 2005 [Artikelnummer 2006-42-10]. 2006 Dec [Citerad 2008 maj 18]. Tillgänglig via:
<http://www.socialstyrelsen.se/NR/rdonlyres/A842A8FB-7BC9-43D2-A087-07901BBD338E/6708/20064210.pdf>
2. Cooley CW, Grahamn JM. Common Syndromes and Management Issues for Primary Care Physicians: Down Syndrome- An update and review for the primary pediatrician. Clin Pediatr (Phila). 1991 Apr;30:233-53.
3. Annerén G. Den genetiska bakgrunden till Downs syndrom. I: Annerén G, Johansson I, Kristiansson I-L, Löow L. Downs syndrom- En bok för föräldrar och personal. Stockholm: Liber AB; 1996. s. 20-36.
4. American Association on Intellectual and Developmental Disabilities [<http://www.aaidd.org/>]. Frequently Asked Questions on Intellectual Disability and the AAIDD Definition; 2008 Feb [Citerad 2008 apr 02]. Tillgänglig via:
http://www.aaidd.org/Policies/faq_mental_retardation.shtml
5. World Health Organization [<http://www.who.int>]. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision Version for 2007. Mental retardation [F70-F79] [Citerad 2008 maj 18]. Tillgänglig via:
<http://www.who.int/classifications/apps/icd/icd10online/>
6. Villar AJ, Epstein CJ. Down Syndrome. Encyclopedia of life science. [<http://www.els.net/>] 2006 Jan [Citerad 2008 jan 30] Tillgänglig via:
<http://mrw.interscience.wiley.com.ezproxy.ub.gu.se/emrw/9780470015902/els/article/a0005711/current/pdf>
7. Annerén G. Att ställa diagnosen Downs syndrom på utseendemässiga drag hos ett nyfött barn. I: Annerén G, Johansson I, Kristiansson I-L, Löow L. Downs syndrom- En bok för föräldrar och personal. Stockholm: Liber AB; 1996. s. 14-15.
8. Venail F, Gardiner Q, Mondain M, ENT and Speech Disorders in Children with Down's Syndrome: an Overview of Pathophysiology, Clinical Features, Treatments, and Current Management. Clin Pediatr (Phila). 2004 Dec;43:783- 91
9. Buchanan LH. Early onset of presbycusis in Down's syndrome. Scand Audiol 1990;19:103-10

10. Evenhuis HM, Theunissen M, Denkers I, Verschuure H, Kemme H. Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res.* 2001 Apr;45(Pt 5):457-64
11. Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;61:199-205
12. Hassmann E, Skotnicka B, Midro AT, Musiatowicz M. Distortion products otoacoustic emissions in diagnosis of hearing loss in Down Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998;45:199-206
13. Meuwese-Jongejeugd A, Vink M, van Zanten B, Verschuure H, Eichhorn E, Koopman D et al. Prevalence of hearing loss in 1598 adults with an intellectual disability: Cross-sectional population based study. *Int J Audiol.* 2006;45:660-9
14. Evenhuis HM, van Zanten GA, Brocaar MP, Roerdinkholder WH. Hearing loss in middle-aged persons with Down syndrome. *Am J Ment Retard.* 1992;97(1):47-56
15. Annerén G. De medicinska problemen. I: Annerén G, Johansson I, Kristiansson I-L, Lööv L. *Downs syndrom- En bok för föräldrar och personal.* Stockholm: Liber AB; 1996. s. 49-74
16. Pueschel SM, Annerén G, Durlach R, Flores J, Sustrová M, Verma IC. Committee report. Guidelines for optimal care of persons with Down syndrome. *Acta Paediatr.* 1995;84:823-7
17. Dafydd S. Audiological Terms. European Working Group on Genetics of Hearing Impairment; 1996 Oct 11-13; Milano, Italy. [Citerad 2008 apr 01] Tillgänglig via: http://web.unife.it/progetti/gendeaf/hear/infoletters/Info_02.PDF
18. Hörselskadades Riksförbund [<http://www.hrf.se/>]. Statistik ur årsrapporten 2007. Antal hörselskadade i olika åldersgrupper 16-84 år. [Citerad 2008 apr 20] Tillgänglig via: http://www.hrf.se/templates/Page2x1_3573.aspx
19. World Health Organization [<http://www.who.int>]. World Health Organization Regional Office for South-East Asia. State of hearing and Ear Care in South East Asian Region. [Citerad 2008 apr 20] Tillgänglig via: http://www.searo.who.int/LinkFiles/Publications_HEARING_&_EAR_CARE.pdf
20. SAME. *Metodbok i praktisk hörselmätning.* Arlov: SAME och LIC Förlag AB; 1983. s. 14, 132