

Mb Down barn, vårdriktlinje öron-, näs- och halskliniken Region Jönköpings län

Följande kontrollprogram rekommenderas, men bör anpassas efter individen

- **Nyfödd - 1 mån** besök hos barnaudionom: Neonatal hörselscreening (otoakustiska emissioner, TEOAEoch/eller automatiserad hjärnstamsaudiometri, aABR). Vid avvikelser bör barnet remitteras för diagnostisk hörselundersökning. Hörselnedsättning bör vara diagnosticerad vid 3 månaders ålder och hörapparat ska vara utprovad så fort som möjligt, helst före 6 månaders ålder.
- **6 månader** besök på ÖNH-mottagningen: Öronstatus hos öronspecialist även om hörseltestet var normalt vid födelsen. Vid öronsjukdom (SOM) och/eller misstanke om hörselnedsättning planeras för fortsatt uppföljning och försök till hörselmätning. Hörapparater alternativt vid behov rörsättning.
- **12 månader** besök hos barnaudionom: Hörselundersökning med observationsaudiometri, kompletteras gärna med TEOAE. Om detta inte är möjligt görs objektiva hörseltest i narkos/sedering. Vid hörselnedsättning och SOM rekommenderas rörsättning och om detta ej är möjligt rekommenderas hörapparater.
- **1-6 år** besök hos barnaudionom/audionom: Hörselundersökning minst en gång per år. SOM dock vanligt och hörselmätningar osäkra i denna ålder vilket ofta medför tätare kontroller. Åtgärder (rör, hörapparater) inom vida gränser med hänsyn till språkutvecklingen.
- **7-18 år** besök hos barnaudionom/audionom: Hörseltest vid 7, 10, 13, 15 och 18 års ålder avseende barn utan öronsjukdom och normala hörseltest. Individuell anpassat kontrollprogram för övriga.

Öron och hörsel

- **Sekretorisk mediaotit (SOM)** är den vanligaste orsaken till hörselnedsättning hos barn med DS. 50-70 % har det i åldrarna 3-5 år. Vid tecken till långdragen SOM (>3 månader) rekommenderas rörsättning för att normalisera hörseln. Kvarstående tubardysfunktion i kombination med ökad infektionsbenägenhet kan innebära upprepade rörsättningar under barndomen. Under första levnadsåret kan en alternativ behandling vara hörapparater eller benledd förstärkning på s.k. soft band. Abrasio rekommenderas efter andra rörsättningen. Konduktiv hörselnedsättning (permanent ledningshinder – ej sekretorisk mediaotit) Efter rörsättning uppges att kvarstående ledningshinder förekommer hos upp till 25% av

barn med DS. Detta kan bero på medfödda avvikelser i mellanörat, men även som resttillstånd efter långdragna öroninflammationer.

- **Hörselgångstenos** förekommer hos 40-50 % av barn med DS, vilket kan försvåra trumhinne- och hörselbedömning speciellt under de första 2-3 levnadsåren. Öronvax kan ytterligare försvåra bedömningen, varför DS-barn med benägenhet till vaxbildning rekommenderas behandling med vaxlösande örondroppar inför öron/hörselundersökning.
- **Sensorineural hörselnedsättning** (SN-HNS) är en ovanlig orsak till hörselnedsättning hos barn med DS och kan ses hos ca 4-7 %, vilket är högre än hos normalpopulationen (0.5 - 1%).
- **Akut mediaotit** bör behandlas med antibiotika under åtminstone tidig barndom vid DS p.g.a. det omogna immunförsvaret. Rörsättning har rekommenderats vid minst 3-5 akuta mediaotiter per år.
- **Kronisk mediaotit** är tre gånger så vanligt vid DS jämfört andra barn med utvecklingsstörning och kan leda till atrofisk trumhinna, atelektatiskt mellanöra och cholesteatomutveckling.
- Downs syndrom medför en försenad tal- och språkutveckling. Barnen har även en sämre kognitiv förmåga att kompensera för även en lätt hörselnedsättning. Vid indikationer bör därför tillämpas för hörselförbättrande åtgärder, rörsättning eller hörapparater.

Övre luftvägar

- **Obstruktivt sömnapnésyndrom (OSAS)**

En vanlig orsak till störd sömn hos barn med Downs syndrom (DS) är snarkningar och obstruktivt sömnapné-syndrom (OSAS). Riskfaktorer för snarkning och sömnapné hos barn är stora tonsiller och/eller körtel bakom näsan (adenoid), övervikt, underutvecklat mellanansikte och mandibel, (förhållandevis) stor tunga och hypotoni. Ett flertal av dessa riskfaktorer är överrepresenterade hos barn och ungdomar med DS. Det finns också indikationer på att många personer med DS har en avvikande autonom reglering som kan leda till centrala apnéer. I en frisk barnpopulation är prevalensen snarkning uppskattad till 6 % och OSAS mindre än 3 %. Hos barn med DS är prevalensen sömnapné betydligt högre, mellan 31 och 100 %. Föräldrarna bör informeras kring risken, och vid upprepade tillfällen tillfrågas om misstänkta symtom på sömnapné: snarkning, oregelbunden, ljudlig andning, orolig sömn, dagsömnighet, koncentrationssvårigheter mm. Då det är en relativt dålig korrelation mellan vad föräldrarna uppger, och hur andningen ter sig nattetid bör, om misstanke om sömnapné finns, barnet genomgå en nattlig andningsregistrering alternativt polysomnografi. Om inte förr bör alla barn med DS någon gång innan 4 års ålder genomgå en nattlig registrering (Detta sköts normalt vis PAL på barnmottagningen). Behandling är ofta reduktion av adenoiden (körteln bakom näsan) och/eller tonsillerna ett förstahandsalternativ. Två faktorer är här viktiga observanda: risken för postoperativa komplikationer är klart högre vid DS än för i övrigt friska barn (speciellt hos barn yngre än tre år); och färre än 50 % botas av kirurgi. Continuous positive airway pressure (CPAP) är en

alternativ behandling liksom trakeostomi. Övervikt bör undvikas i möjligaste mån, och nästäppa behandlas. Det är viktigt att ha i åtanke att, liksom hos övriga barn, finns det en potentiell regress av symtomen i takt med att barnet växer.

- **Laryngomalaci**

En tendens till kollaps i larynx vid inandning som kan ge ett högt andningshinder och stridor, är överrepresenterat hos späda barn med DS. Hos de flesta av dessa barn går andningsarbetet lugnt trots biljud och varken syresättningen eller viktuppgången påverkas. Ett fåtal barn med allvarligare former behöver opereras. Även andra luftvägshinder, så som trakealstenos pga kompletta trakealringar, är överrepresenterat hos barn med DS, om än mycket sällsynt.

Mer information

Information hämtad från Barnläkarföreningens vårdprogram – se Downs syndrom/Medicinskt Vårdprogram 0-18 år.