

# Allmän hörselscreening av nyfödda

ALERT | TIDIGA BEDÖMNINGAR AV NYA MEDICINSKA METODER | WWW.SBU.SE



Publicerad 04-03-31  
Version 1

## Alerts bedömning

**Metod och målgrupp:** Drygt 1 promille av alla barn har vid födseln en permanent, habiliteringskrävande hörselnedsättning. Tidig upptäckt av dessa hörselskador samt tidigt påbörjad habilitering kan ge barnen en bättre språkutveckling. I de flesta västländer finns program för att upptäcka hörselnedsättning hos spädbarn. Vanligast är att barnen genomgår screeningtest vid knappt ett års ålder. Vid de svenska barnvårdcentralerna har två distraktionsmetoder, BOEL- respektive Baby-testet, använts. Dessa screeningmetoder har dock visat sig ha brister och i Sverige har det visats att endast 5,4 procent av hörselnedsättningarna upptäckts innan barnen uppnått sex månaders ålder. Två undersökningsmetoder, mätning av otoakustiska emissioner (OAE) och automatiserad hjärnstamsaudiometri (aABR), har skapat nya förutsättningar för hörselscreening av nyfödda, och kan genomföras redan under vistelsen på BB. Ofta använder man sig av ett tvåstegsförfarande, som innebär att om testet inte ger godkänt svar från båda öronen vid det första undersökningstillfället så görs en ny mätning inom några dagar. Habiliteringsåtgärder, exempelvis i form av utprovning av hörapparater, stöd till familjen och utbildning i teckenspråk, kan påbörjas direkt efter att hörselskadan upptäckts. Potentiell målgrupp för nyföddhetscreening i Sverige utgörs av samtliga cirka 100 000 barn som föds årligen.

**Patientnytta och risker:** Flera studier och litteratursammanställningar visar att screening under nyföddhetsperioden, med OAE och/eller aABR, leder till tidigare upptäckt av medfödd hörselnedsättning jämfört med traditionell screening med distraktionstest. I den enda kontrollerade (icke randomiserade) studien omfattande 54 000 barn, jämfördes nyföddhetscreening med traditionell screening. Antalet barn med dubbelsidig hörselnedsättning ( $\geq 40$  dB på det bästa örat) som remitterades till vidare utredning före sex månaders ålder var 94 per 100 000 i den grupp som screenades under nyföddhetsperioden jämfört med 32 per 100 000 vid traditionell screening. Andelen falskt negativa fall var signifikant lägre vid nyföddhetscreeningen, 4 jämfört med 27 procent. Habiliteringsstart före tio månaders ålder kunde ske för 59 per 100 000 barn vid nyföddhetscreening jämfört med 25 per 100 000 barn vid traditionell screening. Flera studier, grundade på noggranna observationer, tyder på att tidig upptäckt och tidigt insatta habiliteringsåtgärder leder till bättre kommunikation och språkutveckling. Det finns inget som visar att själva mätningen av hörseln har någon negativ inverkan på barnet.

**Etiska aspekter:** För att screening ska vara etiskt acceptabelt måste de hörselnedsättningar som identifieras följas upp i en organisation som kan ge snabb och effektiv habilitering. Falskt positiva utfall vid screening och även tidig diagnos kan skapa oro hos föräldrarna under en känslig period för barn-/föräldrelationen. Detta kan motverkas med bra information, kort utredningstid och genom att minimera antalet falskt positiva test.

**Ekonomiska aspekter:** Allmän screening av nyfödda, inklusive diagnostiska utredningar, kostar cirka 240 kronor per barn. Införande av ett sådant program i hela landet beräknas ge en ökad kostnad för sjukvården med cirka 19 miljoner kronor per år. Kostnad per extra upptäckt hörselnedsättning hos barn före sex månaders ålder, har beräknats till cirka 300 000 kronor. I Sverige, där man upptäcker en betydligt mindre andel hörselnedsättningar före sex månaders ålder än i England varifrån data till kalkylen är hämtade, uppskattas denna kostnad bli cirka 30 procent lägre. För att kunna värdera programmets kostnadseffektivitet måste även hänsyn tas till kostnader för tidigare insatt habilitering liksom till de besparingar som görs i samhället tack vare att barnen får en bättre språkförmåga samt förbättringar i hälsorelaterad livskvalitet hos barn och föräldrar. Idag saknas data för att kunna beräkna såväl livstidskostnader som storleken på hälsovinster av allmän screening.

**Kunskapsläget:** Det finns vetenskapligt stöd för att nyföddhetscreening med OAE eller aABR leder till tidigare upptäckt av medfödda hörselnedsättningar och till tidigare habiliteringsstart (Evidensstyrka 2)\*. Det finns begränsat stöd för att tidigare upptäckt och tidigare insatt habilitering leder till bättre kommunikation och språkutveckling hos barnet (Evidensstyrka 3)\*. Det finns god dokumentation om kostnad per upptäckt fall medan dokumentation om metodens kostnadseffektivitet är otillräcklig.

\*Detta är en gradering av styrkan i det vetenskapliga underlag som en slutsats grundas på. Graderingen görs i fyra nivåer; Evidensstyrka 1 = starkt vetenskapligt underlag, Evidensstyrka 2 = måttligt starkt vetenskapligt underlag, Evidensstyrka 3 = begränsat vetenskapligt underlag, Evidensstyrka 4 = otillräckligt vetenskapligt underlag.

SBU Alert bedrivs i samverkan med Läkeemedelsverket, Socialstyrelsen och Landstingsförbundet

## Metoden

Drygt 1 promille av nyfödda barn har en permanent, habiliteringskrävande hörselnedsättning [1,2]. En vanlig definition på habiliteringskrävande hörselnedsättning, som används internationellt, är att medelvärdet för hörtrösklarna vid 0,5, 1, 2, och 4 kHz ska vara lika med eller över 40 dB för det bästa örat. Tidig upptäckt av medfödda hörselnedsättningar kan ge barnen bättre möjligheter till en god språkutveckling [3–9]. Detta gäller oavsett grad av hörselnedsättning. En förutsättning är dock en snabbt insatt habilitering med stimulering under en för språkutvecklingen känslig period då nervsystemets omformbarhet är stor. Måttliga hörselnedsättningar hos barn har ofta upptäckts sent. Dessa barn har god nytta av hörapparater och vinner språkligt mycket på tidig upptäckt. Barn med gravare nedsättningar riskerar en negativ påverkan även på utveckling i en vidare mening. En mycket stor andel av de barn som föds döva behandlas numera med så kallade cochleära implantat. En av de viktigaste faktorerna för framgångsrikt behandlingsresultat, om man väljer denna behandlingsmetod, är att operationen görs i ett tidigt skede [10–12]. Tidig upptäckt ger även möjlighet till teckenspråklig kommunikation där barnet kan nå samma språkliga nivå som normalhörande barn i samma ålder. Antalet barn med hörselnedsättningar förändras inte, men de kommer att hittas vid en lägre, för språkutvecklingen gynnsammare, ålder.

Det pågår redan idag hörselscreening av spädbarn i många västländer. Vanligast är att den sker vid knappt ett års ålder med hjälp av någon form av distraktionstest. Den screeningmetodik som använts har dock i storskalig verksamhet visat sig ha brister som innebär att endast en liten andel av de hörselskadade barnen har upptäckts vid screeningen. I Sverige har det visats att endast 5,4 procent av hörselnedsättningarna upptäckts innan barnen uppnått sex månaders ålder. En analys av data från Svenskt Hörselbarnsregister (2001) visade att av de totalt 431 barn med hörselnedsättning som ingick i registret ( $\geq 30$  dB på bästa örat), var den diagnostiska utredningen föranledd av konventionell screening endast för 7 procent [13]. De vanligaste orsakerna till att en diagnostisk utredning hade påbörjats var att föräldrarna fattat misstanke om att barnet hade en hörselnedsättning (31 procent) eller att barnet visat brister i språkutvecklingen (14 procent).

I flera länder har man satt upp mål om sänkt upptäcktsålder för medfödda habiliteringskrävande hörselnedsättningar. Även Socialstyrelsen i Sverige har i en rapport beträffande kvalitetssäkring av barnhälsovården angivit som mål att dessa hörselnedsättningar ska vara upptäckta före ett års ålder [14]. Med de konventionella screeningprogrammen har man dock långt ifrån uppfyllt dessa mål. Vid en state-of-the-art-konferens om barnhälsovård som anordnades 1999 av Medicinska forskningsrådet rekommenderades en allmän nyföddhetscreening [15].

Undersökningar i Storbritannien har visat att den genomsnittliga åldern då diagnos av hörselnedsättningar ( $\geq 40$  dB på det bästa örat) ställts var 12–20 månader [16]. I en svensk undersökning där man istället använt definitionen  $\geq 30$  dB på det bästa örat, visades en medianålder på 2,8 år vid upptäckt av hörselnedsättning [17]. Såväl i Storbritannien som i Sverige hade man pågående screeningprogram med konventionella distraktionsmetoder. I Sverige räknar man med att 85 procent av alla permanenta habiliteringskrävande hörselnedsättningar har upptäckts vid fem års ålder [17]. När en hörselnedsättning upptäckts skickas remiss till vidare diagnostisk utredning. Mediantid för utredning efter remiss är i Sverige 2,8 månader. Även ur föräldrarnas perspektiv har det visat sig vara viktigt att hörselnedsättning hos barnet upptäckts tidigt [18,19]. I dessa studier beskrivs hur föräldrarna upplevt långa perioder med oro och bitterhet över att barnets hörselnedsättning diagnostiserats sent.

Två undersökningsmetoder, mätning av otoakustiska emissioner (OAE) och automatiserad hjärnstamsaudiometri (aABR) har skapat nya förutsättningar för hörselscreening av nyfödda, och kan genomföras redan under vistelsen på BB. Vidare är fördelarna, med båda dessa mätmetoder, att det inte ställs några krav på aktiv medverkan från barnet samt att svaren kan bedömas objektivt. OAE, som funnits sedan slutet av 1970-talet, bygger på principen att när ett ljud stimulerar örat så sänder friska yttre hårceller aktivt ut ett svar i form av ett svagt ljud som en biprodukt [20]. Detta svaga ljud kan fångas upp med en känslig mikrofon, och efter viss signalbearbetning i dator, med bl a medelvärdesbildning, kan detta utsända ljud skiljas från omgivningsljud och resonanser.

Vid den mest använda varianten av OAE, transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE), består ljudstimuleringen av klickljud som stimulerar innerörat inom ett brett frekvensområde. För att ett svar från innerörat ska kunna fångas upp behöver örats hörtrösklar ligga på 30 dB eller bättre [21]. Ett bra svar från örat innebär att innerörat i allt väsentligt fungerar normalt, och även att mellanörat är normalt (det svaga svaret från innerörat kan förmedlas till hörselgången). Hela mät-sessionen tar 10–15 minuter, och barnet brukar inte ta närmare notis om undersökningen. Med hjälp av denna mätning kan man med god

säkerhet identifiera de vanligaste orsakerna till medfödd hörselnedsättning. Det finns dock ovanliga centrala hörselskador eller isolerade inre hårcellsskador som inte kan upptäckas med mätningen. Screeningen brukar bygga på ett tvåstegsförfarande som innebär att om man inte får ett godkänt svar från båda öronen vid första mättillfället så görs en ny mätning inom de närmaste dagarna. Vid uteblivet svar även vid det andra mättillfället utreds barnet vidare med sedvanliga diagnostiska metoder, framför allt hjärnstamsaudiometri (ABR).

Automatiserad hjärnstamsaudiometri (aABR) innebär att en automatiserad bedömning görs beträffande svarsförekomst vid ett par stimuleringsnivåer. Även denna metod är användbar för hörselscreening av nyfödda [22]. Örat stimuleras med ljud, varvid nervsignalen från inneröra, hörselnerv och hörselbanor i hjärnstammen fångas upp i form av en elektrisk signal via ytelektroder på skallen. Hittills har den framför allt använts i USA, men börjar numera användas även i Europa, främst i kombination med OAE. Även här används oftast ett tvåstegsförfarande.

Habiliteringen av det hörselskadade barnet kräver insatser från flera olika yrkeskategorier. Vissa av dessa insatser kan påbörjas direkt efter att diagnosen ställts men de kommer även att ges kontinuerligt under barnets uppväxt. *Audionomen* provar ut hörhjälpmiddel i form av hörapparater, vilket det finns positiv internationell erfarenhet av redan från tre månaders ålder. Vid behov kan *tekniker* komplettera med teleslingor, FM-system och akustikanpassningar av förskole-/skollokaler. *Speciallärare* kan ge pedagogiskt stöd vad gäller kommunikation till hem, förskola och skola. *Logoped* bedömer och stöttar den språkliga utvecklingen. *Teckenspråkslärare* undervisar föräldrar, syskon och närmast anhöriga, förutom barnet, i teckenspråk när hörselnedsättningen så kräver. *Kurator och/eller psykolog* stöttar familjen i den ganska omtumlande situation som uppstår då det blir klart att ett barn i familjen har en hörselnedsättning och kan även ge praktiskt stöd, exempelvis vid ansökan om vårdbidrag, om ekonomiskt stöd för att delta i kurser arrangerade av landsting eller patientorganisationer. *Medicinsk audiolog* utreder orsak till hörselnedsättningen, sköter kompletterande medicinsk utredning för att undersöka om hörselnedsättningen är kombinerad med andra handikapp som är relativt vanliga, exempelvis i form av synnedsättning, missbildning på hjärta, njurar etc, samt utvecklingsförseningar. Vidare följer medicinska audiologen eventuella förändringar i hörseln, identifierar behov av medicinska eller kirurgiska åtgärder och har det sammanhållande ansvaret för habiliteringen. När det gäller mycket gravt hörselskadade/döva barn är det väsentligt att snabbt påbörja utredning om förutsättningar för inopererande av så kallat cochleärt implantat, i den mån föräldrarna önskar denna behandlingsform. En sådan behandling redan i ettårsåldern kan ge möjligheter till en god ljuduppfattning och en i det närmaste normal talspråklig utveckling [10–12].

## Målgrupp

Om screening av nyfödda endast skulle riktas till riskgrupper uppskattas att 45–50 procent av barnen med medfödd habiliteringskrävande hörselnedsättning skulle upptäckas. Med allmän screening av nyfödda finns en förhoppning att kunna upptäcka praktiskt taget alla medfödda hörselnedsättningar. Allmän screening innebär testning av ungefär 100 000 barn per år i Sverige.

## Relation till andra metoder

De distraktionstest, som idag används för hörselscreening, är psykoakustiska och kräver uppmärksamhet och medverkan från barnets sida, vilket inte alltid är möjligt att få. De genomförs när barnet är mellan sju och nio månader. I Sverige har BOEL- och Baby-testen använts, i Storbritannien ett liknande test, Health Visitors Distraction Test, HVDT. Dessa metoder kan ge goda resultat under optimala förhållanden, men har i mångårig storskalig användning visat brister [16,23]. Metoderna ställer dessutom stora krav på testaren vid bedömningen. Detta resulterar i senare upptäckt och därigenom senare habiliteringsstart än vad som är optimalt. Distraktionstesten har dessutom betydligt sämre träffsäkerhet, mätt som sensitivitet och specificitet, än de nya metoderna [16].

## Patientnytta

Det finns flera översiktsartiklar där litteraturen vad gäller patientnytta av nyföddhetscreening granskats [16,24–27]. Resultat från flera kohortstudier har visat att nyföddhetscreening med hjälp av OAE och/eller ABR leder till tidigare upptäckt än då traditionella screeningmetoder används. I den enda kontrollerade

(icke-randomiserade) studien, från England [28], jämfördes screening med traditionell distraktionsmetod (HVDT) med nyföddhetscreening. De fyra deltagande sjukhusen delades upp så att två sjukhus genomförde allmän nyföddhetscreening, förutom traditionell HVDT-screening, medan två sjukhus enbart genomförde HVDT-screening. Efter fyra till sex månader skiftade sjukhusen protokoll, varvid varje sjukhus fick sammanlagt fyra perioder med nyföddhetscreening och fyra utan. Varje sjukhus blev på detta sätt sin egen kontroll. Studien inkluderade 53 781 barn, varav 25 609 hörselscreenades i nyföddhetsperioden. I denna tidiga screening användes först TEOAE och om man inte fick godkänt svar bilateralt utfördes aABR samma dag. Andelen barn med dubbelsidig hörselnedsättning på  $\geq 40$  dB som upptäcktes och remitterades till vidare utredning före sex månaders ålder var betydligt större i den grupp som screenades under nyföddhetsperioden (94/100 000 barn) än i gruppen som endast genomgick den traditionella HVDT-screeningen (32/100 000 barn). I den senare gruppen var det bara 42 procent som upptäcktes vid screeningen, övriga remitterades efter upptäckt på annat sätt. Andelen falskt negativa var också signifikant lägre vid nyföddhetscreeningen (4 jämfört med 27 procent,  $p < 0,05$ ). Man nådde 87 procent av barnen med nyföddhetscreeningen jämfört med 92 procent vid HVDT-screening. Falskt positivt resultat förekom i 1,5 procent av fallen vid nyföddhetscreening. Antal barn per 100 000 där diagnos ställdes före tio månaders ålder var vid nyföddhetscreening 62 jämfört med 35 vid enbart HVDT. Vid nyföddhetscreening kunde habilitering påbörjas före tio månaders ålder för 59 barn per 100 000. Motsvarande siffra vid enbart HVDT var 25 barn.

Från flera engelska och amerikanska studier har man rapporterat att barnets förmåga att kommunicera förbättrats genom tidigare insatta habiliteringsåtgärder. Kontrollerade, randomiserade studier saknas av naturliga skäl. Den mest omfattande studien visade att upptäckt före sex månaders ålder och tidigt insatt habilitering gav klara fördelar beträffande språkutvecklingen för barn med normal kognitiv förmåga [9]. Detta gällde oavsett ålder vid språktestning, kommunikationssätt, grad av hörselnedsättning och socioekonomisk status. Denna fördel var också oberoende av kön, minoritetstillhörighet och eventuell förekomst av ytterligare funktionsbortfall. I studien ingick 150 barn från Colorado med hörselnedsättning/dövhet. De 72 barn som diagnostiserats före sex månaders ålder jämfördes med 78 barn vars hörselnedsättning diagnostiserats efter sex månaders ålder. Tiden mellan diagnos och insatt habiliteringsåtgärd var i genomsnitt två månader. Alla barnen omfattades av samma habiliteringsprogram. Minnesota Child Development Inventory användes för bedömning av impressiv och expressiv språkförmåga. Studien har tyngd genom sin storlek och den noggranna utvärderingen av språkutvecklingen. Kritik mot urvalet har dock framförts [26].

Ett problem är att man hittills inte har kunnat följa barnens språkutveckling så långt upp i ålder. I den studie där barnen följts under längst tid har sambandet mellan ålder vid start av habiliteringsinsatser och språklig förmåga vid fem års ålder undersökts [3]. Totalt ingick 112 barn, som alla hade en dubbelsidig hörselnedsättning av varierande grad (medelvärde  $77,75 \pm 24,20$ ,  $R = 25-120$  dB). Alla hade deltagit i samma habiliteringsprogram, utvärderats beträffande språkutveckling fram till fem års ålder, bodde i hem där engelska talades, hade hörande föräldrar och saknade tecken på annat större handikapp. Studien visade att barnen hade signifikant bättre resultat i språktesterna om habiliteringen startat tidigt. De barn som fick sin hörselnedsättning identifierad tidigast, oavsett nedsättningens grad, hade resultat som låg nästan på samma nivå som för normalhörande jämnåriga. Den enda ytterligare variabel som gav utslag i språktesten var grad av familjeengagemang.

Studier av mindre grupper medger mer ingående uppföljning av språkutvecklingen. I en sådan studie har man visat att tidigt insatt habilitering ger positiva effekter på språkutvecklingen [4]. Framst fann man effekter beträffande vokabulär, hastighet och kvalitet i barnets interaktion under testet. I studien ingick 20 barn i åldrarna 27 till 80 månader, lika fördelade på kön, alla med bilateral medfödd alternativt prelinguallt (innan ett talspråk utvecklats) förvärvad hörselnedsättning. Deras hörselnedsättning varierade mellan 32 och 98 dB på det bästa örat. Föräldrarna var hörande och hade engelska som modersmål. Man använde sig av ljud- och videoinspelningar gjorda i hemmet vid en ostrukturerad leksituation med mamman. Bland annat mättes medellängd av yttranden, vokabulärens storlek, antal ord per minut, totalt antal försök till yttranden per minut, andel icke-verbala yttranden och andel frågor från barnet. Även i denna studie saknas signifikant korrelation mellan graden av hörselnedsättning och resultaten på språktesterna.

I en annan studie har fem barn med en hörselnedsättning på i genomsnitt 100 dB på det bästa örat, och som fått hjälp insatt vid tre till sex månaders ålder, följts noga i sin språkutveckling mellan 6 och 21 månaders ålder [5]. De matchades mot fem normalhörande barn (matchningskriterier var: ålder vid studien, bostadsort, hemkultur, kön, ordning i syskonskaran och socioekonomisk status). Ljud- och videoinspelningar gjordes i hemmiljön var sjätte vecka av semistrukturerad lek mellan barnet och dess huvudsakliga vårdgivare. Vissa delar av inspelningarna transkriberades. Dessa gravt hörselskadade barn

hade en talkommunikation och språklig utveckling som var mer jämförbar med normalhörande jämnårigas än med de barn som upptäckts via den vanliga HVDT-screeningen.

## Komplikationer och biverkningar

Det finns inget som tyder på att själva mätningen av hörseln med OAE och ABR har någon negativ inverkan på barnet. Det finns en potentiell risk för att falskt positiva resultat eller tidig diagnos skapar oro hos föräldrarna som kan störa den tidiga föräldra-/barnrelationen. Flera studier från England [29], Österrike [30] och Sverige [31,32] har visat att om barnet får genomgå upprepade tester uppstår viss oro liksom inför diagnostisk utredning, men denna oro verkar i de allra flesta fall försvinna när diagnosen är klar, oavsett om hörselnedsättning konstateras eller om barnet visar sig ha normal hörsel. Det tycks vara ovissheten som ger mest oro.

OAE-testet ger information om hörselsystemet till och med de yttre hårcellerna och aABR till och med hjärnstammen medan skador belägna mer centralt i hörselbanorna inte kan upptäckas med denna metod. Detta innebär att en absolut majoritet av hörselskadorna fångas upp, men att man exempelvis med OAE inte kan upptäcka de nyligen uppmärksammade "auditory neuropathies" [33]. Vidare kan man naturligtvis inte hitta de hörselnedsättningar som debuterar tidigt, men efter det att screeningtestet gjorts, eller som har ett tidigt progressivt förlopp. Det är osäkert hur stor andel av samtliga hörselnedsättningar dessa utgör [1]. Huruvida nyföddhetscreeningen inger falsk säkerhet i dessa fall, eller resulterar i ökad observans beträffande barnets hörsel är ännu okänt.

## Kostnader och kostnadseffektivitet

Kostnader och effekter av hörselscreening av nyfödda med enbart OAE, enbart ABR eller program med olika kombinationer av dessa redovisas i flera studier [22,34–46]. Flertalet av dessa utgörs av beräkningar utan jämförelsealternativ.

Kostnaden per barn som genomgår ett screeningprogram med OAE både som initialt test och som uppföljningstest har beräknats till cirka 240 kronor (2003 års prisnivå) i en studie från Nederländerna [34], medan kostnaden per barn i ett screeningprogram med ABR både som initialt test och som uppföljningstest har beräknats till mellan 230 och 340 kronor [22,34]. Kostnaderna inkluderar även diagnostik av hörselnedsättningar.

Kostnaden i Sverige för att undersöka ett barn med OAE med ett tvåstegsförfarande har beräknats till cirka 185 kronor. I detta ingår kostnad för personal, förbrukningsmaterial, utrustning, lokal samt allmän förvaltning (Hergils, opubl 2004), men inte kostnad för vidare diagnostisk utredning av de identifierade fallen. Kostnaden för en sådan utredning har i det program för nyföddhetscreening som pågår i Östergötland beräknats till cirka 2 300 kronor (Hergils, opubl 2004). Då cirka 2,5 procent av barnen behöver genomgå vidare diagnostisk utredning blir det en kostnad på cirka 60 kronor per barn i programmet. Kostnaden för screening, inklusive uppföljande diagnostik, kan beräknas uppgå till 245 kronor per barn som ingår i programmet, dvs samma storleksordning som den som beräknats i Nederländerna. Även med det så kallade Huddingeprogrammet som utgångspunkt har en kalkyl gjorts. Där har kostnaderna beräknats till strax över 300 kronor per barn (Uhlén, opubl 2004).

Om man utgår från den kostnad för allmän screening av nyfödda som redovisas i litteraturen (240 kronor per barn) [34] skulle ett riksomfattande screeningprogram för Sverige innebära en total kostnad på cirka 24 miljoner kronor årligen. Därutöver tillkommer kostnader för tidigare insatt habilitering. En viss del av denna kostnad för nyföddhetscreening skulle kunna uppvägas av att hörselscreening vid sju till nio månaders ålder vid BVC kan tas bort. Hur stor besparingen skulle kunna bli är dock osäkert. Vidare skulle ett program för nyföddhetscreening kunna innebära att behovet av diagnostiska hörselundersökningar i narkos (ABR och electrocochleografi) minskar. Kostnaden för dessa beräknas till cirka 18 000 kronor per undersökning. Erfarenheter från Östergötland indikerar att det skulle kunna innebära cirka 300 färre sådana undersökningar per år för hela landet, vilket skulle innebära en kostnadsbesparing på drygt 5 miljoner kronor. Om denna summa dras från kostnaden för screeningen blir totalkostnaden för programmet knappt 19 miljoner kronor per år. Om man utgår från de data som framkommit i den engelska kontrollerade studien [28] skulle införande av allmän nyföddhetscreening i Sverige kunna innebära att drygt 60 ytterligare fall av habiliteringskrävande hörselnedsättning årligen skulle kunna upptäckas innan barnen uppnått sex månaders ålder. Sjukvårdens kostnad per extra upptäckt fall skulle

då uppgå till drygt 300 000 kronor. I Sverige upptäckts idag endast 5,4 procent av alla habiliteringskrävande hörselnedsättningar innan barnen uppnår sex månaders ålder [13], vilket indikerar en kostnad som ligger cirka 30 procent lägre än vad som angetts ovan. För en korrekt beräkning av marginalkostnaden skulle de diagnostiska kostnaderna för barnen som upptäckts på annat sätt än i samband med screening dessutom inberäknas. Detta har ej kunnat göras. För att kunna värdera programmets kostnadseffektivitet måste även hänsyn tas till kostnader för tidigare insatt habilitering respektive till de besparingar som eventuellt görs i samhället för de barn som förbättrar sin språkförmåga. I en amerikansk studie har samhällets kostnader för döva barn i form av specialskolor, hjälpmedel och produktivitetstförluster beräknats till mellan 5,3 och 8,5 miljoner kronor per barn med olika grader av nedsatt språkförmåga [39]. Den centrala frågan är hur många av de barn med hörselnedsättning som upptäckts tidigare som också har nytta av detta. Här saknas vetenskapliga resultat som kvantifierar nyttan.

I den ovan refererade amerikanska modellstudien jämfördes bl a allmän screening av nyfödda med ingen screening alls [39]. Programmet bestod av ett initialt test med TEOAE samt ett uppföljningstest med ABR. Effektdata hämtades från litteraturen, medan kostnadsdata hämtades från amerikansk sjukvård. Resultaten visade att i en hypotetisk kohort av 80 000 barn upptäcktes hörselnedsättning hos 30 barn före sex månaders ålder utan screening medan man med allmän screening upptäckte ytterligare 69. Varje screeningundersökning beräknades till 144 kronor exklusive diagnostik som beräknades till 4 100 kronor. Kostnaden för varje extra hörselnedsättning som diagnostiserades före sex månaders ålder uppskattades till 335 000 kronor. Utifrån vissa antaganden, t ex att livstidskostnaden minskar från i genomsnitt 8,3 miljoner kronor till 3,3 miljoner kronor per dövt barn tack vare förbättrat språk, beräknas att allmän screening ger både kostnadsbesparingar och hälsovinster jämfört med ingen screening alls (\$1=7,58 SEK). Författarna efterlyser bättre data avseende effekter på språkutveckling, behovet av habilitering och andra samhällsinsatser.

Gorga och medarbetare har i en prospektiv studie beräknat kostnaderna för screening i två steg utan jämförelse med andra strategier [37]. Studien omfattade 4 460 barn, där målsättningen var att upptäcka barn med en- eller dubbelsidig hörselnedsättning. Programmet bestod av ett initialt test med OAE samt ett uppföljningstest med ABR för barn som inte uppvisade normal hörsel. Resultaten visade en medelkostnad för programmet om cirka 175 000 kronor per upptäckt hörselnedsättning (inklusive diagnostik).

## Sjukvårdens struktur och organisation

Hittillsvarande screening har genomförts vid sju till nio månaders ålder på barnavårdcentralerna, dvs inom primärvården. Vid rundfrågning i Linköpingsregionen framkom, trots metodbeskrivning, betydande variationer beträffande vem som utförde testet på barnavårdcentralen, hur lång tid man bedömde att det tog och hur många omtest som gjordes. Dessutom ingick testet i ett besök på barnavårdcentralen där flera andra tester gjordes vid samma tillfälle. Screeningen av nyfödda görs i de flesta länder, inklusive Sverige, på BB, dvs inom slutenvården. Detta innebär att betydligt färre personer blir inblandade i arbetet med att utföra mätningarna och att större erfarenhet kan byggas upp. Därtill är dessa mätmetoder inte lika beroende av testarens erfarenhet och godkännande av resultaten är inte beroende av testarens tolkning, utan det finns fasta "godkänt-kriterier". Testen är enkla att utföra och kräver endast några dagars introduktion. Olika yrkeskategorier har utfört testen i de olika studierna. För att kunna besvara de eventuella frågor som föräldrarna kan ha i samband med undersökningen kan det dock krävas att någon med mer specifika kunskaper finns tillgänglig, exempelvis en audionom.

Om nyföddhetscreening skulle införas skulle allmän hörselscreening med distraktionstest vid sju till nio månaders ålder bli överflödigt. Det är dock oklart hur verksamheten vid barnavårdcentralerna skulle påverkas av detta eftersom personalen fortfarande skulle behöva vara uppmärksam på hörselskador som kan ha uppstått efter screeningen. Likaså skulle det alltid komma att finnas enstaka barn som av olika anledningar inte genomgått nyföddhetscreening.

## Etiska aspekter

För att screeningen ska vara etiskt acceptabel måste de identifierade hörselnedsättningarna följas av ett snabbt omhändertagande i form av ändamålsenlig habilitering. I Sverige finns en god organisation för att tillhandahålla denna habilitering. Antalet barn som ska tas om hand blir oförändrat, men samma

organisation får ta hand om dem några månader tidigare. Insatserna, totalt sett, behöver därför inte nödvändigtvis bli större, eftersom åtgärderna kan sättas in vid mer optimal tidpunkt. Antalet falskt positiva fall, dvs de barn som får ett resultat vid screeningundersökningen som föranleder hörselutredning men senare visar sig ha normal hörsel måste, som i all screening, minimeras. Dessutom är det viktigt att tiden för den diagnostiska utredningen blir så kort som möjligt. Organisation och ekonomiska resurser för hela programmet måste kunna garanteras, inte bara för själva screeningen. Dessa krav blir desto tydligare då screeningen genomförs under en känslig period med avseende på barn-/föräldrelation.

För att minimera oro hos föräldrarna behövs god information, både muntlig och skriftlig, om undersökningen och dess betydelse. Det måste stå helt klart för föräldrarna att undersökningen är helt frivillig.

## Utbredning i Sverige

Vid följande sjukhus och kliniker tillämpas allmän nyföddhetscreening av hörseln: landstingstäckande i Östergötland, Sörmland, Örebro och Jämtland, sjukhusen i Huddinge, Södertälje, Hudiksvall och Sunderbyn. Större pilotprojekt har genomförts i Lund och Göteborg.

Det finns variationer beträffande hur aABR har använts. I fullskaliga allmänna screeningprogram är det dock TEOAE som använts. Längsta erfarenheten finns i Östergötland där allmän nyföddhetscreening startade i Linköping 1995 och blev landstingstäckande 1998.

## Pågående forskning

Pågående relevanta utvärderingsstudier av metoden:

I England har man startat ett nationellt program med allmän nyföddhetscreening av hörseln enligt ett trestegsförfarande. Första fasen inkluderar 23 hälsomyndigheter (femtioalet sjukhus) från 2001. Andra fasen startade 2003, tredje steget med full täckning väntas man ha nått 2006. Man har samtidigt bildat ett nationellt utvärderingsteam som ska analysera projektet ur en rad olika perspektiv [47].

I Sverige pågår en uppföljande studie i Linköping. Här granskas samtliga mätningar som gjorts inom OAE-screeningen vid Universitetssjukhuset i Linköping sedan 1995 och lasarettet i Motala sedan 1998 i en deskriptiv studie. Andelen unilateralt respektive bilateralt godkända efter första screeningtillfället liksom efter ett andra screeningtillfälle studeras, hur många nås av screeningen, hur många hoppar av, screeningens specificitet, "inlärningskurva" för testarna, resultat vid stor respektive liten BB-avdelning m m. Studien beräknas vara klar våren 2004.

## Sakkunnig

Leif Hergils, docent, Hörselvården, Öronkliniken, Universitetssjukhuset, Linköping.

## Granskare

Ulf Rosenhall, professor, Hörselkliniken, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna.  
Inger Uhlén, överläkare, Hörselkliniken, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge.

## Referenser

1. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ* 2001;323(7312):536-40.
2. Nekahm D, Weichbold V, Welzl-Muller K. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol, 1980-94. *Scand Audiol* 2001;30(3):197-202.
3. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000;106(3):E43.
4. Ramkalawan TW, Davis AC. The effects of hearing loss and age of intervention on some language metrics in young hearing-impaired children. *Br J Audiol* 1992;26(2):97-107.
5. Robinshaw HM. Early intervention for hearing impairment: differences in the timing of communicative and linguistic development. *Br J Audiol* 1995;29(6):315-34.
6. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough. *Am Ann Deaf* 1998;143(5):380-7.
7. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol* 2001;6(6):521-9.
8. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000;20(8 Pt 2):S132-7.
9. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102(5):1161-71.
10. Hammes DM, Novak MA, Rotz LA, Willis M, Edmondson DM, Thomas JF. Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:74-8.
11. Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear implantation in children younger than 2 years old. *Am J Otol* 1998;19(2):158-62.
12. Anderson I, Weichbold V, D'Haese PS, Szuchnik J, Quevedo MS, Martin J et al. Cochlear implantation in children under the age of two - what do the outcomes show us? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(4):425-31.
13. Järvholm M, Konrädsson K. Svenskt hörselbarnsregister - preliminära resultat 2001; 2002.
14. Kvalitetssäkring av barnhjälsvården. Att skydda skyddsnetet. Stockholm: Socialstyrelsen; 1994.
15. Hur ska barnhälsovården följa barns utveckling och identifiera avvikelser? Hörsel. In: Sundelin C, editor. *Barnhälsovårdens betydelse för barns hälsa: en analys av möjligheter och begränsningar i ett framtidsperspektiv. A state-of-the-art document; 1999; Sigtuna: Medicinska Forskningsrådet; 1999. p. 11-13.*
16. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997;1(10):i-iv, 1-176.
17. Järvholm M. Svenskt Hörselbarnsregister - resultat 2000; 2001.
18. Magnuson M, Hergils L. Late diagnosis of congenital hearing impairment in children: the parents' experiences and opinions. *Patient Educ Couns* 2000;41(3):285-94.
19. Watkin PM, Beckman A, Baldwin M. The views of parents of hearing impaired children on the need for neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1995;29(5):259-62.
20. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978;64(5):1386-91.
21. Kemp DT, Ryan S. The use of transient evoked otoacoustic emissions in neonatal hearing screening programs. *Seminars in Hearing* 1993;14(1):30-45.
22. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998;101(2):221-8.
23. Holst E. Hörselskadade barns väg till diagnos. 1997.
24. Hergils L. How do we identify hearing impairment in early childhood? *Acta Paediatr Suppl* 2000;89(434):12-6.
25. Kennedy CR. Neonatal screening for hearing impairment. *Arch Dis Child* 2000;83(5):377-83.
26. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA* 2001;286(16):2000-10.
27. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. *Pediatrics* 2000;106(4):798-817.
28. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. *Lancet* 1998;352(9145):1957-64.
29. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1998;32(1):27-37.
30. Weichbold V, Welzl-Mueller K. Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2001;108(5):1111-6.
31. Hergils L, Hergils A. Universal neonatal hearing screening--parental attitudes and concern. *Br J Audiol* 2000;34(6):321-7.
32. Magnuson M, Hergils L. The parents' view on hearing screening in newborns. Feelings, thoughts and opinions on otoacoustic emissions screening. *Scand Audiol* 1999;28(1):47-56.



33. Doyle KJ, Sininger Y, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope* 1998;108(9):1374-7.
34. Boshuizen HC, van der Lem GJ, Kauffman-de Boer MA, van Zanten GA, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk PH. Costs of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001;85(3):F177-81.
35. Dort JC, Tobolski C, Brown D. Screening strategies for neonatal hearing loss: which test is best? *J Otolaryngol* 2000;29(4):206-10.
36. Downs MP. Universal newborn hearing screening--the Colorado story. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995;32(3):257-9.
37. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol* 2001;12(2):101-12.
38. Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000;154(5):484-8.
39. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002;110(5):855-64.
40. Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD. Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124(4):359-67.
41. Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A. Newborn hearing screening: costs of establishing a program. *J Perinatol* 2002;22(2):120-4.
42. Lin HC, Shu MT, Chang KC, Bruna SM. A universal newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;63(3):209-18.
43. Messner AH, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J. Volunteer-based universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;60(2):123-30.
44. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J et al. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001;139(2):238-44.
45. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996;74(1):F16-25.
46. Weirather YP, Korth N, White KR, Downs D, Woods-Kershner N. Cost analysis of TEOAE-based universal newborn hearing screening. *J Commun Disord* 1997;30(6):477-92.
47. Bamford J. Evaluation of the pilot implementation. In: XIV Annual Workshop on Infant Hearing Screening; 2001; Nottingham; 2001.