

# GLÖM INTE ANDRA HALVAN AV ORGANET!

Viktigt att undersöka balans hos döva och hörselskadade

**Innerörat består av två delar, hörselorganet och balansorganet, som båda kan vara skadade. Trots detta görs få balansundersökningar av döva och hörselskadade. I den studie av gravt hörselskadade och döva som presenteras här hade 40 procent nedsatt balans med bland annat försenad gångstart. Ingen av dessa var diagnostiserad tidigare och de har alla växt upp utan att känna till orsaken till sin klumpighet.**

Grav hörselnedsättning och dövhet är i 50–75 procent av fallen ärftligt betingade. De allra flesta hörselnedsättningar ärvs autosomt recessivt. Orsakerna till att de flesta hörselnedsätt-

ningar som diagnos har »okänd etiologi» är således ärftlighetsgång, relativt små familjer och ibland även okunskap.

När hörselnedsättning/dövhet upptäcks hos ett litet barn innebär det ett stort trauma och kris i familjen. Barnet talar ej, nya kommunikationsmetoder som teckenspråk skall introduceras. Ofta resulterar detta i en försenad språkstart och försenad utveckling.

## **Vanlig uppfattning att döva är klumpiga**

Det är också en vanlig uppfattning att döva är klumpiga, vilket ofta uppfattas bero på motorisk försening orsakad av hörselskadan i sig. Ibland utförs stora neurofysiologiska utredningar på grund av misstanke om CNS-patologi. Många av oss glömmer det faktum att innerörat består av två delar, nämligen hörselorganet (koklean) och balansorganet (labyrinten). Balans upprätthålls väsentligen av tre system: somatosensoriska systemet, visuella systemet, vestibulära systemet.

Afferenta signaler från alla tre systemen sammanstrålar i hjärnstam-cerebellum där de jämförs varefter efferenta signaler till muskler, ögon med mera ser till att balans erhålls. Av dessa sy-

stem är det somatosensoriska viktigast då tillräcklig stabilitet kan erhållas utan syn och vestibularisfunktion. Det visuella systemet är framförallt effektivt vid långsamma ögonrörelser, medan det vestibulära systemet genom den vestibulo-okulära reflexen koordinerar huvud och ögon vid snabba rörelser.

Sålunda kan en person som saknar vestibulära signaler upprätthålla god balans så länge underlaget är jämnt och god belysning finns.

Vid mörker, ojämnt underlag samt vid hastiga huvudrörelser kan däremot avsaknad av vestibulär funktion ge stora bekymmer (oscillopsi, Dandys fenomen).

Få balansstudier vid grav hörselnedsättning/dövhet har tidigare genomförts. Det har dock varit känt sedan länge att en viss frekvens av gravt hörselskadade även har nedsatt vestibularisfunktion. Shambaugh [1] rapporterade i en studie omfattande 5 000 döva att ca 30 procent hade nedsatt balansförmåga. Dessa undersökningar var dock troligen endast baserade på andrahandsuppgifter.

Sandberg [2] visade 1965 korrelation mellan grad av hörselnedsättning och kalorisk reaktion och fann att 80

## **Författare**

**CLAES MÖLLER**

professor, överläkare, hörselvårdsavdelningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

**KRISTINA BERG**

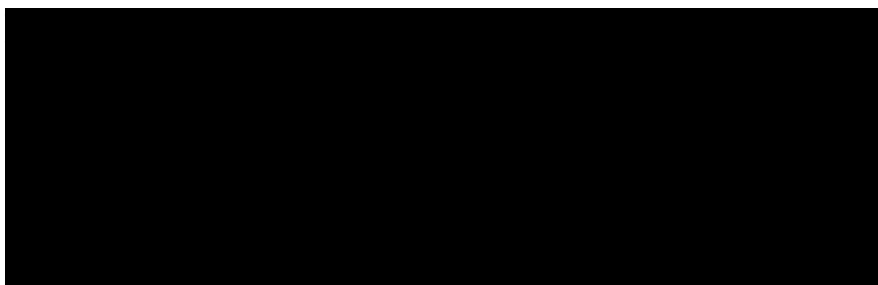
ST-läkare, kirurgkliniken, Östersunds Lasarett

**LISA SWARTLING**

ST-läkare, kvinnokliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra, Göteborg

**LISBETH NOAKSSON**

vestibularisassistent, öron-näsahalskliniken, Universitetssjukhuset i Linköping.



**Högfrekvent rotationsprov.** I munnen har patienten en vinkelhastighetsmätare. Huvudets rörelse jämförs med ögonens rörelse och ett förhållande beräknas.

procent av döva hade nedsatt vestibulär funktion. I en studie av Ushers syndrom, som karakteriseras av dövblindhet (hörselnedsättning/dövhet och retinitis pigmentosa) fann vi att alla med typ 1 av Ushers syndrom (de som är döva) saknade vestibulär funktion [3, 4].

I denna studie har vi frågat patienter och anhöriga om motorisk utveckling och balans samt korrelerat detta till balansundersökningar.

### Frågeformulär och balanstest

Med hjälp av dövfolkcentralen i Linköping sändes frågeformulär avseende hörsel och balans ut till gravt hörselskadade och döva. Enbart döva som använ-

de teckenspråk kontaktades. Frågeformulären omfattade ett antal enkla frågor som till exempel gällde egen uppfattning om orsak till hörselnedsättningen, tidpunkt för upptäckt, krypår, gångålder, cykelålder, problem med gymnastik i skolan, problem att gå i mörker och åksjuka.

Formulären kompletterades med förfrågan om att delta i balanstest och tillåtelse att efterforska gamla journalanteckningar.

Den kliniska undersökningen omfattade: ÖNH-undersökning, tonaudiometri, skärpt Rombergs prov med slutna ögon, elektronystagmografi med registrering av spontan blick- och lägesnystagmus. Vidare gjordes kaloriskt

**Så här såg** det ut när man gjorde ett kaloriskt prov på 1920- eller 30-talet.

prov (250 milliliter, 30 och 44 grader Celsius) i mörkt rum med öppna ögon. Isvattenprov (50 milliliter, 8 grader Celsius) utfördes när vanligt kaloriskt prov ej utlöste nystagmus. Dessutom utfördes rotationstest med högfrekvent rotationsstol (0,5–4,5 Hz) och dynamisk posturografi (Equitest). Det senare är ett balanstest med en rörlig plattform och omgivning som via olika manipulationer kan kvantifiera svaj- och skjuvkraft och därmed visa på ostadighet och vestibulär dysfunktion.

### Femtiofyra personer svarade på enkäten

Frågeformulär utsändes till 74 gravt hörselskadade och döva. Av dessa svarade 53 (72 procent). Medelåldern var 56 år (7–80 år). I balanstest deltog där- efter 32 patienter (62 procent). Några av resultaten redovisas i Tabell I.

Två grupper utkristalliserades, en döv grupp (21 personer) och en med grav hörselskada (11 personer). Alla hade symmetriska bilaterala hörselnedsättningar. Sjuttio procent hade kongenital nedsättning. I resterande 30 procent av fallen var orsaken meningit eller också saknades uppgift om tidpunkt för upptäckt. Mycket få hörselnedsättningar befanns vara orsakade av rubella (10 procent).

Diagnos var satt vid ca 12 månader i den döva och vid ca 24 månader i den gravt hörselskadade gruppen. Av alla 74 patienterna hade 50 procent kraftig försening av gångstart (de var över 18 månader när de lärde sig gå). Samma individer hade stora svårigheter att som barn lära sig cykla samt svårigheter att gå i mörker och på ojämnt underlag.

Många (70 procent) rapporterade svårigheter vid gymnastik i skolan och av dessa rapporterade alla att de alltid ansetts för klumpiga och »ej tyckt om» gymnastik och idrott.

**ANNONS**

**ANNONS**

De som var döva på grund av menin-  
git uppvisade bilateralt vestibulärt bort-  
fall i nästan 80 procent av fallen.

De olika vestibulära testen korrelera-  
de väl med varandra och med anam-  
nestiska uppgifter. De som uppvisade  
kalorisk areflexi vid isvattenspolning  
hade också kraftig patologi vid rota-  
tionstest och föll vid test med dynamisk  
posturografi.

Frågeformuläret sändes ut till alla  
döva som hade haft kontakt med döv-  
tolkcentralen i Linköping. En svarsfre-  
kvens på 72 procent får inom denna  
grupp anses vara mycket hög. Vi kunde  
ej finna någon avgörande skillnad mel-  
lan de 53 som svarade och den grupp på  
32 som senare deltog i balanstest.

### Ofta okänd orsak till hörselskadan

Etiologin till hörselskadan var i  
många fall ej klarlagd. Detta beror  
bland annat på uppenbara svårigheter  
att diagnostisera men också tyvärr i  
många fall på ett uppenbart tidigare oin-  
tresse.

Detta är allvarligt av flera skäl. När  
ett trauma drabbar en individ och en fa-  
milj så är det uppenbart att en del av  
krisbearbetningen är att få struktur i till-  
varon samt att få en möjlig orsak till det  
som har hänt. Detta kan ibland hjälpa  
föräldrar att bearbeta felaktiga skuld-  
känslor samt undvika missuppfattning-  
ar. Vi har också funnit att en tidig och  
korrekt diagnos hjälper i rehabiliterings-  
arbetet. I framtiden kommer strävan ef-  
ter korrekt diagnos att bli mycket viktig  
då nya möjligheter till behandling av  
hörselskador kan komma via gentekno-  
logi.

Viktigt är att påpeka att rubella idag  
är extremt ovanlig som orsak till hörsel-  
skada och tidigare också sannolikt var  
mer ovanlig än vad som angetts i jour-  
naler.

Att via frågeformulär försöka utröna  
motoriska svårigheter i spädbarnsålder  
har sina problem. Dock är gångålder en  
säker parameter då nästan alla föräldrar  
minns sina barns första steg och där de  
som var extremt sena ofta har fått  
»höra» detta under uppväxt. Denna stu-  
die och tidigare visar att ingen som har  
bilateralt vestibulärt bortfall kan gå före  
18 månaders ålder, och omvänt garante-  
rar en normal gångålder kring 12 måna-  
der att vestibulära signaler finns (åt-  
minstone från ett balansorgan).

### Alla barn som går sent bör undersökas

Således är det vår bestämda uppfatt-  
ning att alla barn med sen gångålder  
skall undersökas avseende vestibularis-  
organens funktion. Ett sådant test kan  
utföras via ett rotationsprov där spädbarnet  
sitter i en förälders knä och rote-

ras i mörker med registrering av nystag-  
mus antingen via elektronystagmografi  
eller infraröd TV-kamera (video-Fren-  
zel).

Detta relativt enkla test är billigt, ej  
skrämmande och kan utföras från två  
veckors ålder. Med tanke på alla de neu-  
rofysiologiska, neurologiska och neu-  
ropsykologiska test som utförs på barn  
med sen grovmotorisk utveckling är det  
för oss ofattbart att ej dysfunktion av  
hörsel och balansfunktion i innerörat  
utesluts på ett tidigt stadium.

De vestibulära test som utfördes kor-  
relerade till nästan 100 procent med  
varandra. Det mest fysiologiska och  
bäst kvantifierbara vestibulära testet är  
rotationsprovet som även kan visa på  
hypofunktion, vilket det mer ofysiolo-  
giska och grova kaloriska provet har  
svårt att göra. Dynamisk posturografi  
kan verifiera bilateralt vestibulärt bort-  
fall, men kan också liksom skärpt Rom-  
bergs prov vara patologisk vid andra  
centralnervösa etiologier.

Denna studie visar att mer än 40 per-  
cent av gravt hörselskadade och döva  
hade bilateralt vestibulärt bortfall. Då  
ingen av dessa var diagnostiserad tidi-  
gare innebär det att många har växt upp  
utan att förstå orsak till klumpighet och  
balansproblem i mörker med mera.

Balansträning med stimulering av  
syn och proprioception är oerhört viktig  
redan från de allra första åren. Detta kan  
uppnås genom lek med bollar, att vara  
ute i skog och mark, entusiasterna bar-  
net att delta i idrottsaktiviteter så att mo-  
tion i vuxen ålder blir en naturlig del av  
livet. Detta kommer att minska risken  
för fall och frakturer på äldre dagar, då  
även andra system (syn och propriocep-  
tion) kommer att fungera sämre.

Vestibulära test är också ur diagnos-  
tisk synvinkel viktiga, då de kan förfina  
diagnostiken och särskilja olika gene-  
tiska hörselnedsättningar som kan vara  
kopplade eller inte kopplade till något  
syndrom.

Redan idag använder vi vestibulära  
test till diagnostik vid Ushers syndrom  
då normal vestibulär funktion hos ett  
dövt barn utesluter att detta barn har  
Ushers syndrom typ 1.

Det är hög tid att börja undersöka  
andra halvan av organet.

### Referenser

1. Shambaugh G. Statistical studies of chil-  
dren in public schools for deaf. Arch Otolaryn-  
gol 1930; 12: 190-245.
2. Sandberg L, Terkildsen K. Caloric tests in  
deaf children. Arch Otolaryngol 1965; 81:  
283-8.
3. Möller C, Kimberling W, Davenport S, Pri-  
luck I, White W, Biscione-Halterman K et al.  
Usher syndrome: An otoneurologic study.  
Laryngoscope 1989; 99: 73-9.
4. Kimberling W, Möller C. Clinical and mo-  
lecular genetics of Usher syndrome. J Am  
Acad Audiol 1995; 6: 63-72.

## ÖVERVIKT



### Särtryck av en serie i Läkartidningen 1996-1997

I rika länder blir allt fler allt  
fetare och riskerna med  
övervikt uppmärksammas  
allt mer. Samtidigt klarnar  
den genetiska bakgrunden  
och forskarna öppnar vä-  
gen för nya medel mot  
övervikt.

Lönar det sig att behandla  
övervikt? Vilka metoder  
fungerar? Hur verkar de  
nya läkemedel som är på  
väg in på den svenska  
marknaden?

Sådana centrala frågor be-  
lyses i Läkartidningens se-  
rie som nu finns som sär-  
tryck.

Häftet omfattar 16 artiklar  
på sammanlagt 50 sidor +  
färgomslag. Priset är 65  
kronor. Vid köp av 11-50 ex  
60 kronor och vid större  
upplagor 56 kronor/exem-  
plar.

Beställer härmed

..... ex Övervikt

Namn

Adress

Postnummer/Postadress

Insändes till Läkartidningen,  
Box 5603, 114 86 Stockholm

Märk gärna kuvertet  
»Övervikt»

Telefax: 08-20 76 19