

Har östrogensubstitution någon påverkan på hörselutvecklingen hos kvinnor med Turners syndrom?

Does estrogen substitution have impact on hearing development in women with Turners syndrome?

**Cecilia Dahlström**

### **Sammanfattning**

Bakgrund: Turners syndrom (TS) drabbar 1 av 2500 levande födda flickor och innebär totalt eller partiell avsaknad av ena könskromosomen. Karaktäristiska för Turners syndrom är bland annat kort längdtillväxt, hörselnedsättning i ung ålder samt tillbakabildade ovarier, vilket leder till låg eller obefintlig egenproduktion av östrogen och infertilitet.

År 1980 kom en nationell vårdplan för kvinnor med TS som ledde till en mer enhetlig östrogensubstitution.

Syfte: Syftet med denna studie är att undersöka om det finns någon skillnad i hörselutvecklingen hos kvinnor med TS som erhållit östrogensubstitution före och efter den nya vårdplanen.

Metod: Denna studie är en ”nested-fallkontroll” studie som bygger på insamlat material från två kohorter genomförda 1991-2001 och 2011-2012 vars syfte var att undersöka hörselutvecklingen hos kvinnor med TS i tidig ålder. Den yngre studiens deltagare (n=26) hade erhållit östrogensubstitution enligt nationella vårdplanen för TS och den äldre studiens deltagare (n=25) hade inte fått östrogensubstitution i samma utsträckning.

Deltagarnas östrogensubstitution kartlagdes och audiologisk testdata gällande hörtrösklar för tonaudiometri luftledning samt benledning och analyserades med students t-test.

Resultat: Resultaten i denna studie visade en signifikant skillnad ( $p = 0,00211$ ) mellan den äldre och yngre kohorten gällande erhållen östrogensubstitution. Den äldre kohorten hade erhållit mer östrogen än den yngre, som behandlats mer enhetligt, enligt vårdplanen för flickor med TS. Den äldre kohorten som erhållit en högre dos av östrogen hörde bättre i mellan- och högfrekvensområdet även om skillnaden i 4TMV-T mellan kohorterna inte var statistisk signifikant.

Slutsats: Det fanns en statistiskt signifikant skillnad i given östrogensubstitution mellan kohorterna, den äldre kohorten hade erhållit mer östrogen än den yngre. Det fanns även skillnad i 4TMV-T mellan kohorterna där den äldre gruppen hörde bättre i mellan och hög frekvensområdet vilket indikerar för att östrogen kan ha en hörselbevarande effekt. Vidare studier behöver undersöka frågeställningen i större omfattning och även inkludera övrig hormone replacement therapy (HRT) inverkan på hörselutvecklingen hos flickor med TS.

Nyckelord: Turners syndrom, östrogen, HRT, Genetisk hörselnedsättning.

## **Abstract**

**Background:** Turners syndrome (TS) is estimated to occur in 1:2500 live female births and is caused by a total or partial loss of one of the two X chromosomes. Characteristics for Turner syndrome are short stature, hearing loss in young age and failure to enter puberty due to gonadal insufficiency. Since 1980 a new national care giving program was published containing recommendations of a more uniform estrogen treatment for girls with TS.

**Aim:** The aim of this study was to investigate whether there was any difference in hearing decline in women with Turners syndrome that underwent estrogen substitution before or after the new national care giving program.

**Methods:** This is a “nested-case” control study based on material collected from two previous cohorts implemented 1991-2001 and 2011-2012 whose purpose was to investigate hearing development in women with Turners syndrome at an early age. The younger participants in the study (n = 26) had been given estrogen substitution after recommendations from the new national guide lines and the older participants (n = 25) from the earlier cohort had received varied amount of less estrogen substitution.

The participant’s estrogen substitution and hearing thresholds (air and bone) was mapped and analyzed with Students t-test.

**Results:** The results show a statistically significant difference ( $p = 0,00211$ ) in estrogen scores between the two groups. The older cohort who had the highest estrogen scores had better hearing in the mid and high frequency range although the difference in 4TMV-T was not statistically significant.

**Conclusions:** There was a statistical significant difference between the two cohorts according to estrogen substitution scores; the older cohort had been given more estrogen then the younger cohort. The older cohort had better hearing in the mid and high frequency range, indicating that estrogen may have a beneficial effect on hearing. Further studies need to examine the issue on a larger scale and also to include other hormone replacement therapy’s (HRT) impact on auditory development in girls with Turner syndrome.

**Keywords:** Turners syndrome, estrogen, HRT, Genetic hearing loss.