



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

Cochleaimplantat hos personer med flerfunktionsnedsättning

Författare:
Helena Sundman

Handledare:
Lennart Magnusson

Examinator:
Anette Lohmander

Sammanfattning

Syftet med denna studie var att sammanställa det i dag aktuella läget avseende cochleaimplantat hos personer med flerfunktionsnedsättning.

En litteraturstudie genomfördes med artiklar från vetenskapliga tidskrifter inom området audiologi som behandlade cochleaimplantat och flerfunktionsnedsättning. Denna litteraturstudie fokuserar på 6 artiklar som beskriver nyttan av cochleaimplantat hos personer med CHARGE syndrom, Ushers syndrom, autism och flerfunktionsnedsättningar. Eftersom dessa är de vanligast förekommande syndromen och flerfunktionsnedsättningarna som beskrivs i litteraturen.

Sex till 60 patienter hade deltagit i de olika studierna och de hade varierande flerfunktionsnedsättning. Flera olika utvärderingsmetoder användes och resultaten för patienterna efter implantationen varierade. Det verkar som om personer med flerfunktionsnedsättning och cochleaimplantat har nytta av sitt implantat även om "nyttan" inte alltid resulterar i ett förvärvat talspråk. Nyttan kan till exempel vara större närvaro i omgivningen.

Patienter med flerfunktionsnedsättning bör erbjudas cochleaimplantation men föräldrar/anhöriga ska tydligt informeras om att resultatet inte alltid blir optimalt det vill säga att patienten lär sig ett talspråk. Denna information bör ges till alla föräldrar/anhöriga även då en flerfunktionsnedsättning inte är känd. På grund av den låga ålder som många patienter har då de genomgår en cochleaimplantation finns en risk för oupptäckta flerfunktionsnedsättningar.

Nyckelord: Cochleaimplantat, flerfunktionsnedsättning, utvärderingsmetoder.



GÖTEBORGS UNIVERSITET

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	
Cochlear Implant in persons with additional disabilities	
Author: Helena Sundman	Supervisor: Lennart Magnusson
	Examiner: Anette Lohmander
Abstract The aim of this study was a review focussing on cochlear implant and additional disabilities. A literature study based on articles from scientific journals in the field of audiology that focus on cochlear implant and additional disabilities. The literature study focus on 6 articles that describes the benefit of cochlear implant for persons with CHARGE syndrome, Ushers syndrome, autism and additional disabilities. As they are the ones most described in the literature. Six -60 patients had taken part in the studies and they had different additional disabilities. Several evaluation methods had been used and the result of the implantation did vary between patients. It seems that patients with additional disabilities benefit from cochlear implantation but they may not receive a spoken language as a result. The benefit could for example be a better presence in the daily environment. Patients with additional disabilities should be given the opportunity to receive cochlear implant. However all relatives to the patient should be informed that the result from the implantation may not result in a spoken language. That information should be given to all relatives to implant candidates as some additional disabilities may not be known until after the implantation due to the patient's often low age at implantation.	
Keywords: Cochlear implants, additional disability, evaluation methods.	

FÖRORD

Jag vill tacka Lennart Magnusson för att han har läst och kommit med kommentarer under arbetets gång. Han har tålmodigt svarat på alla mina frågor från upplägg till hur strulande EndNote program ska hanteras, TACK.

A big thanks to Traci Flynn for giving me the idea to write about cochlear implants and additional disabilities. I have learnt a lot and I have had a great time, Thank you.

FÖRKORTNINGAR

dB = Decibel

BRA = Hjärnstams Audiometri

CI = Cochleaimplantat

CT = Dator Tomografi (Computed Tomography)

MRI = Magnetresonanstomografi (Magnetic Resonance Imaging)

MAIS = The Meaningful Auditory Integration Scale

IT-MAIS = Infant Toddler The Meaningful Auditory Integration Scale

GASP = Glendonald Auditory Screening Procedure

GASP-W = Glendonald Auditory Screening Procedure for Words

GASP-S = Glendonald Auditory Screening Procedure for Sentences

SPL = Sound Pressure Level

PPTV-III = The Peabody Picture Vocabulary Test version 3

HL = Hearing Level

NChIP = Nottingham Children's Implant Profile

EARS = Evaluation of auditory responses to speech

GAEL = Grammatical Analysis of Elicited Language

EVT = Expressiv Vocabulary test

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

	Sid
BAKGRUND	1-8
Cochlea Implantat	1
Kriterier för CI	1-3
<i>Nottingham Children´s Implant Profile (NChIP)</i>	2-3
Prevalens	3-4
Gener och nedärvning	4-5
<i>Autosomalt recessiv nedärvning</i>	5
<i>Autosomalt dominant nedärvning</i>	5
<i>Könsbunden nedärvning</i>	5
Flerfunktions nedsättning/handikapp	5-6
Usher Syndrom	6-7
Charge Syndrom	7
Autism liknade tillstånd	8
SYFTE	8
SPECIFIKA FRÅGESTÄLLNINGAR	8-9
METOD	9-10
MATERIAL	10-14
RESULTAT	14-18
Hur många har deltagit i studierna?	14
Vad är prevalensen av flerfunktionsnedsättning i kombination med hörselnedsättning?	14
Vilka funktionshinder utöver hörselnedsättning finns?	14
Hur har funktionsnedsättningen utöver hörselnedsättningen diagnostiserats?	15
Vilken eller vilka utvärderingsmetoder användes och vad visade dessa?	15-18

<i>GAEL, Hearing Children eller Utvärdering av barnets språkliga nivå.</i>	15
<i>Glendonald Auditory Screening Procedure (GASP)</i>	16
<i>Early Speech Perception</i>	16
<i>Evaluation of auditory responses to speech (EARS)</i>	16
<i>Expressiv Vocabulary test (EVT)</i>	16-17
<i>Fournier eller Lafon</i>	17
<i>The Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) och/eller The Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS)</i>	17
<i>MacArthur Communicative Development Inventory</i>	17
<i>Peabody Picture Vocabulary Test version 3 (PPTV-III)</i>	17
<i>Persian auditory perception test for hearing impaired</i>	18
DISKUSSION	18-20
<i>Resultat diskussion</i>	18-19
<i>Metod diskussion</i>	20
SAMMANFATTNING OCH KONKLUSION	20
REFERENSLISTA	21-22
APPENDIX	23-25
Förklaringar av utvärderingsmetoder	23-25

Bakgrund

Utvecklingen av cochleaimplantat går fort och i takt med att implantaten utvecklas ändras kriterierna för vem som anses vara en lämplig kandidat. Det blir därmed allt vanligare att patienter med flerfunktionsnedsättning får cochleaimplantat. Det är därför av intresse att ta reda på vilka resultat som kan förväntas av denna patientgrupp efter en cochleaimplantation.

Cochleaimplantat

Cochleaimplantat (CI) är ett hjälpmedel som skapar eller återskapar användbar hörsel hos personer med en grav hörselnedsättning. För att ett CI ska fungera och ge patienten ljudupplevelser måste hörselskadan sitta i innerörat och bero på att innerörat inte utvecklats normalt eller att innerörat har skadats av sjukdom, trauma eller mediciner (1).

Cochleaimplantatets uppgift är att ”ta över” de inre hårcellernas funktion och därmed direkt stimulera hörselnerven med elektriska impulser som sänds vidare upp till hörselcentrum i hjärnan. Det är där som de elektriska impulserna tolkas som ljud (1, 2). Ett CI består av 3 delar: implantatet, talprocessor och spole. Vid operationen är det implantatet, som består av mottagare, jordelektrod och stimuleringselektroder som opereras in under huden i skallbenet. Under operationen, som tar ca 3 timmar, skapas en öppning in mot mellanörat och cochleans nedre vindling där de aktiva elektroderna matas in. En referenselektrod placeras i vävnaden bakom örat och mottagaren läggs in i en liten urgröppning i skallbenet, bakom örat strax under huden. Innan operationen slutförs testas implantatet så att det fungerar på plats (2).

Att vi idag kan skapa alternativt återskapa hörseln på detta sätt beror bland annat på forskning som startade vid University of Sydney 1967 och fortsatte vid University of Melbourne 1970. Det var vid dessa universitet som man först utvecklade idén om att använda flera elektroder i CI och som resulterade i det första industriellt framtagna flerkanaliga implantatet 1982 (1). De tidigare använda implantaten hade endast en elektrod (3).

Kriterier för CI

Kriterierna för CI har ändrats genom åren i takt med den tekniska utvecklingen och patienter som tidigare inte var aktuella för CI kan numera vara lämpliga kandidater. Detta

gäller både ålder och grad av hörselnedsättning. Kraven har ändrats så att nu implanteras även barn, vilket inte ansågs vara möjligt under 1980-talet då endast vuxna opererades. Åldersgränsen som anses vara lämplig sänks i takt med att barn med hörselnedsättning upptäcks allt tidigare (4, 5). Den yngsta patienten som opererats vid Karolinska Sjukhuset i Stockholm var 7 månader. Däremot är det tveksamt att operera barn över 4 år som varit döva sedan födseln. Numera opereras patienter som har hörtrösklar i ljudfält sämre än 50-60 dB HL vid frekvenserna 2 och 4 kHz (6). Tidigare opererades endast vuxna personer som hade grava nedsättningar och som kommit efter att de förvärvat ett talspråk (5). Då barnen som opereras blir allt yngre ökar riskerna för oupptäckta flerfunktionshinder som inte diagnostiserats innan operationen. Detta gäller framför allt barn som opererats före 12 månaders ålder (4, 6).

Då en CI-utredning startas har patienten haft eller förväntas få liten eller ingen hjälp av en eller två hörapparater. Orsaken till detta är att flera delar eller hela cochlean har så kallade döda regioner där inga hårceller finns och därför kan ingen stimulation av hörselnerven ske (2).

Nottingham Children's Implant Profile (NChIP)

Det finns idag ett flertal kriterier som man använder när en utredning om cochleaimplantation startar. NChIP är en mall för vad som är viktigt att bedöma och speciellt när man utreder barn. Efter att samtliga faktorer utvärderas ges en samlad bedömning om patientens lämplighet samt vad som kan förväntas av en cochleaimplantation (7).

NChIP delar upp utredningsprocessen i 12 faktorer som delas in i 4 nivåer: fakta, utredning, omgivning och inre (7):

Faktanivån

Faktor 1: Barnets kronologiska ålder.

Faktor 2: Tiden som barnet varit dövt. Idag är det tveksamt att operera barn som fötts döva och är över 4 år. Detta eftersom den förväntade nyttan av CI blir lägre.

Utredningsnivån

Faktor 3: En radiologisk utredning sker genom bland annat MR för att kunna se hur cochlean ser ut och den medicinska utvärderingen innefattar bland annat att försöka utreda orsaken till dövheten.

Faktor 4: En audiologisk utvärdering där de audiologiska tester som utförts efter barnets förmåga ses över och bedöms efter hur pålitliga de är. De testsvar som framkommit ska bedömas efter den aktuella klinikens gränsvärden för implantation. Barnet ska även ha haft tillräckligt med tid med väl anpassade hörapparater för att säkerställa att dessa inte ger tillräcklig förstärkning.

Faktor 5: Barnets språkliga förmåga utvärderas. Om barnet använder teckenspråk utvärderas barnets teckenspråkliga nivå. I de fall barnet har någon form av talspråk utvärderas nivån i förhållande till barnets kronologiska ålder.

Faktor 6: Eventuella flerfunktionsnedsättningar som finns diagnostiserade eller om det finns misstanke om flerfunktionsnedsättning som kan påverka resultatet av cochleaimplantationen.

Omgivningsnivån

Faktor 7: Familjens sammansättning och hur stödet från familjen och den närmaste släkten ser ut utvärderas.

Faktor 8: Barnets dagliga miljö i form av skola eller daghem utvärderas. Är miljön optimal för barnets fortsatta lärande samt finns det stöd som behövs?

Faktor 9: Möjligheterna till professionellt stöd ses över. Finns det audionomer, logopedier och pedagoger nära barnet som kan hjälpa till i den kommande re/habiliteringen?

Faktor 10: Barnets och familjens förväntningar på cochleaimplantatet. Är de rimliga?

Den inre nivån

Faktor 11: Barnets kognitiva förmåga

Faktor 12: Barnets sätt att lära.

Prevalens av hörselnedsättning

Hörselnedsättning är idag den vanligaste medfödda sensoriska nedsättningen hos barn. Av de ca 100 000 barn som föds i Sverige under ett år beräknas ca 1-2 per 1000 ha en bestående barndomshörselskada som kräver någon form av rehabilitering. Trettio till

femtio procent av barnen beräknas ha en genetisk orsak till sin nedsättning. Varav hos ca 1/3 hörselskadan är en del i ett syndrom. Det finns idag ca 400 syndrom och 170 kromosomavvikelser som kan ge upphov till bl.a. hörselnedsättning. När ett barn får en syndromdiagnos, oavsett vilken, är det viktigt att tidigt utreda om det finns en hörselnedsättning närvarande (8, 9). De vanligast förekommande syndromen och flerfunktionsnedsättningarna som beskrivs i litteraturen i kombination med hörselnedsättning och dövhet är Ushers syndrom, CHARGE syndrom och autism (9-11).

Gener och nedärvning.

Människan har normalt 46 stycken kromosompar och av dessa är 22 stycken autosomer som sitter parvis med ett bidrag från vardera föräldern. Vi har ett kromosompar som inte är parvis lika och det är vår könskromosom som avgör om vi blir kvinnor, XX, eller män, XY. En X-kromosom ärvs alltid från modern och könet på barnet bestäms via genen från fadern som antingen är en X-kromosom eller en Y-kromosom beroende på barnets kön (12).

Då genmutationer uppstår i en könskromosom ger det upphov till en monogen sjukdom som kommer att återfinnas i alla kroppens celler. Då genförändringen uppstår i något av de genpar, där lika bidrag ges från båda föräldrarna ger det upphov till en annan typ av individpåverkan. Den typen av nedärvning är den vanligaste då det gäller syndrom. Genförändringar ser olika ut och beroende på typen av förändring påverkas individen i olika utsträckning. Idag beräknar man att det finns totalt 30 000 - 50 000 gener men hur många genetiska sjukdomar som finns är omöjligt att räkna ut. Sjukdomar som är identiskt lika kan uppstå i olika gener samtidigt som förändringar i samma gen kan ge upphov till totalt olika sjukdomar (12, 13). Genförändringens utseende påverkar även hur sjukdomen ärvs mellan generationer. Nedärvningen delas upp i autosomalt recessiva, autosomalt dominant, X-bundet recessiva, X-bundet dominant och Y-bundna (12).

Autosomalt recessiv nedärvning

För att en sjukdom som är autosomalt recessiv ska bryta ut hos en individ behövs det genbidrag från båda föräldrarna. Ingen av föräldrarna behöver uppvisa symtom varvid föräldrarna så kallade friska genbärare. Barnet löper 25 % risk att utveckla sjukdomen om genbidraget ärvs från båda föräldrarna. Det finns 50 % chans att barnet blir en frisk anlagsbärare, nämligen om det ärver den muterade genen från endast en förälder. Det finns

även 25 % chans att genen inte nedärvs överhuvudtaget. Att det varierar så beror på att vi ärver en del av varje genpar från vardera föräldern (12).

Autosomalt dominant nedärvning

Då en sjukdom ärvs genom autosomalt dominant nedärvning behövs det bara en muterad gen och en normal gen för att sjukdomen ska bryta ut. Bara en av föräldrarna behöver ha sjukdomen närvarande för att den ska föras vidare till nästa generation och risken för att genen överförs till nästa generation är 50 %. Det finns ett antal hörselnedsättningar som ärvs på detta sätt (12, 13).

Könsbunden nedärvning

Det finns 3 varianter av könsbunden nedärvning som är kända idag: X-bundet recessiv nedärvning, X-bundet dominant nedärvning, Y-bunden nedärvning. Nedärvningsmönstret ser olika ut för de olika varianterna men X- bunden nedärvning kan ges vidare till båda könen men framför allt för mamman genen vidare till nästa generation. Har fadern en muterad X-gen förs den vidare endast till hans döttrar, eftersom söner ärver sin enda X-gen från modern. Y- bunden nedärvning är mycket sällsynt och överförs endast från far till son (12).

Flerfunktionsnedsättning/flerfunktionshandikapp

Benämningen flerfunktionsnedsättning/ flerfunktionshandikapp används då en person har mer än en nedsättning till exempel autism och hörselnedsättning. Ordet handikapp är beroende av situationen som personen befinner sig i, det kan alltså vara så att en person som är handikappad i en situation inte är det i en annan. När ordet handikapp används har individen problem att klara av den aktuella situationen på grund av den yttre miljön/situationen och inte bara på grund av själva skadan (14). Nedsättning betyder att individen har någon form av skada som kan vara både psykisk och fysisk och som påverkar hur individen fungerar mentalt eller fysiskt (15).

Av de barn som idag går i den så kallade träningsskolan beräknas 84 % ha en flerfunktionsnedsättning där en hörselnedsättning är närvarande vilket ytterligare försvårar inläring (16). Träningsskolan är en del av särskolan som är en grundskola för barn med särskilda behov. Träningsskolan undervisar eleverna i fem större ämnesområden vilka är

estetisk verksamhet, kommunikation, motorik, vardagsaktiviteter och verklighetsuppfattning (17).

Hörselnedsättning beräknas vara en del av flerfunktionsnedsättningen enligt följande (16):

2 % hörselnedsättning och rörelsehinder

4 % hörselnedsättning och synnedsättning

1 % hörselnedsättning och autism

9 % synnedsättning, hörselnedsättning och rörelsehinder

3 % synnedsättning, hörselnedsättning och autism.

3 % har endast hörselnedsättning.

Ushers Syndrom

Ushers syndrom är en genetisk autosomt recessivt nedärvd sjukdom som finns i tre varianter Usher I, Usher II och Usher III. I Sverige föds ungefär 10 barn per år med Ushers syndrom. Det är flera olika gener som orsakar de tre olika typerna av Ushers syndrom. Samtidigt som det finns flera olika gener som ger upphov till en och samma typ av Ushers syndrom (18).

De personer som har Usher I har svår hörselnedsättning eller dövhet, ingen vestibulär funktion och de drabbas av retinitis pigmentosa. Retinitis pigmentosa är en ögonsjukdom som innebär långsam nedbrytning av ögats tappar och stavar vilket leder till försämrad möjlighet att omvandla ljussignaler till nervimpulser. Denna ögonsjukdom upptäcks i tidig skolålder oftast då barnet är mellan 10-14 år. Typ I är den enda formen av Ushers syndrom som ger upphov till både dövhet och blindhet (18).

Usher typ II ger oftast upphov till en mindre allvarlig hörselnedsättning och de har en normalt fungerande vestibulär funktion. Även de drabbas av retinitis pigmentosa men den upptäcks oftast under tonåren (18).

Usher typ III är den enda varianten av Ushers syndrom som har en sjukdomsbild som förändras med tiden. Vid Usher III har man en progredierande hörselnedsättning och balanssystemet kan fungera normalt eller vara hyperaktivt (18).

Det som är gemensamt för de tre varianterna av Ushers syndrom är att hörselnedsättningen är bilateral samt liksidig (10).

Då misstanke om Ushers syndrom finns är det viktigt att utreda barnets balansfunktion med hjälp av videonystagmus. Andra mer traditionella balansutredningar som

elektronystagmografi, kalorisk spolning eller ståplattprovet kan vara svåra att utföra på barn. Vid videonystagmus kan barnen sitta i knäet på föräldern och metoden fungerar därför även på mycket små barn. Om reflexen uteblir kan barnet med stor säkerhet antas ha Ushers syndrom. Elektoretinografi, som är det enda testet som kan säkerställa diagnosen retinitis pigmentosa, kräver oftast att barnen är nedsövda för att testet ska kunna genomföras på ett adekvat sätt. Det är därför inte möjligt att utföra elektoretinografi på samtliga barn med en hörselnedsättning. Därför är det viktigt att tidigt utreda balansfunktionen hos barn med hörselnedsättning. Detta för att kunna starta en så optimal habiliteringsplan som möjligt, med tanke på risken för senare synskada eller blindhet. CI är ett bra alternativ då av risken för grav synskada eller blindhet senare i livet är stor och teckenspråk därför inte är det optimala kommunikationssättet (18, 19).

CHARGE syndrom

CHARGE syndrom uppkommer sporadiskt och flera gener tros vara inblandade. Det finns inga exakta prevalenssiffror för CHARGE syndrom och då främst på grund av att det är svårt att ställa diagnosen. Internationella beräkningar uppskattar att ett barn per 5 000 – 12 000 föda har syndromet. Det skulle innebära att det i Sverige föds ca 10 barn per år med CHARGE syndrom. Syndromet har fått sitt namn efter den första bokstaven i det engelska ordet för de organ som oftast är påverkade (20).

C kommer från ordet Colomboma som är en defekt slutning av ögats hinnor, kolombom.

H, Heart defect och är ett medfött hjärtfel.

A, atresia choanae vilket är ett hinder i bakre näsöppningen mot svalget, koanalatresi.

R, retardation of growth and/or development innebär tillväxthämning och/eller utvecklingsstörning.

G, genital anomalies vilket är en missbildning av könsorganen.

E, ear anomalies vilket är en öronmissbildning med eller utan hörselnedsättning.

CHARGE syndroms tre viktigaste kriterier är defekt slutning av ögats hinnor, hinder i bakre näsöppningen och underutveckling av båggångarna i balansorganet (20).

En stor andel av dem som har CHARGE syndrom har missbildningar i ytter-, mellan-, eller innerörat. Eventuell hörselnedsättning kan vara kombinerad, sensorisk eller konduktiv. Det förekommer även att personer med CHARGE syndrom är helt döva och ibland är orsaken till dövhet en avsaknad av eller underutvecklad hörselnerv. Personer med CHARGE kan även ha påverkad vestibulär funktion (20).

Autismliknade tillstånd

Autismliknande tillstånd är en neuropsykiatrisk störning som det finns flera orsaker till. Bland annat kromosomskador, virusinfektioner under graviditeten, ämnesomsättningssjukdomar och ärftliga sjukdomar. Det finns prevalenssiffror som tyder på att 1 av 1000 födda har autism. Diagnosen är fyra gånger vanligare bland pojkar än bland flickor och delas in i lindrig autistisk störning även kallat "högfungerande autism" till svår autism. Autism diagnostiseras oftast i tidig barndom och många av de barn som identifieras före 3 års ålder har så kallat autistiskt syndrom det vill säga autism och en utvecklingsstörning (21). För att diagnosen autism ska kunna ställas krävs det att barnet "uppvisar störning i utvecklingen av ömsesidig social interaktion i förening med nedsatt förmåga till verbal och icke-verbal kommunikation eller stereotypa beteenden, intressen och aktiviteter" (22).

Autism ger ofta upphov till allvarliga psykiska störningar som påverkar individen genom hela livet, det är väldigt sällsynt att autismen försvinner i vuxen ålder. Många personer, både vuxna och barn, med autism utvecklar tvångsmässiga beteenden som till exempel att alla dörrar måste vara stängda. Personer med autism har svårt för socialt samspel och de tycks inte uppfatta omvärlden på samma sätt som andra. De är ofta frånvarande och lever i sin egen värld. De kan uppvisa mycket litet eller inget intresse för omvärlden och undviker ofta ögonkontakt och tycker inte om kroppskontakt. Personer med autism har ofta svårt att kommunicera med andra och många utvecklar aldrig något talspråk. Många upprepar ord som de hör och kan sätta samman ord på obegripliga sätt. Det är även vanligt att personer med autism inte reagerar då man ropar deras namn eller pratar med dem (21).

SYFTE

Syftet med denna uppsats är att göra en litteraturstudie för att sammanställa det i dag aktuella läget avseende cochleaimplantation hos personer med flerfunktionsnedsättning.

SPECIFIKA FRÅGESTÄLLNINGAR

Hur många patienter har deltagit i studierna?

Vad är prevalensen av flerfunktionsnedsättning i kombination med hörselnedsättning?

Vilka funktionsnedsättningar utöver hörselnedsättning har deltagarna?

Hur har funktionsnedsättningen utöver hörselnedsättningen diagnostiserats?
Vilken eller vilka utvärderingsmetoder användes och vad visade dessa?

METOD

Detta är en litteraturstudie och materialet har sökts fram genom databasen PubMed samt i biblioteksdata-baser. Sökorden som använts i PubMed har varit följande.

Cochlear Implant and CHARGE syndrome, 10 träffar den 23-01-2008.

Cochlear Implants and Usher Syndrome, 14 träffar den 23-01-2008.

Cochlear Implant and disabilities, 41 träffar den 22-12-2007.

Cochlear Implants and multiple disabilities, 8 träffar den 22-12-2007.

Cochlear Implants and multiple disorders, 9 träffar den 22-12-2007.

Cochlear Implants and multiple handicaps, 5 träffar den 20-12-2007.

Cochlear implants and autism, 8 träffar den 22-12-2007.

I bibliotekens egna databaser har sökorden varit följande:

Handikapp

Funktionshinder

Genetik

Cochleaimplantat

Litteratursökningen har utförts via PubMeds sökfunktion och sedan har, då det varit möjligt, sammanfattningarna lästs. Detta tillvägagångssätt användes för att se om artiklarna var relevanta för uppsatsen och för att begränsa artikelurvalet. Böcker har sökts via Gunda (Göteborgs Universitets Bibliotek) samt Lerums biblioteks databas OPAC 5.0 därefter har biblioteken besökts för att se om litteraturen varit relevant, böckerna har endast använts till bakgrundsmaterial.

Det slutliga urvalet av litteratur gjordes efter det att artiklar och böcker lästs igenom för att se om det kunnat användas till bakgrundsmaterial eller till litteraturstudien. Artiklarna granskades efter innehåll samt efter hur studierna genomförts. Det som har haft störst betydelse för det slutgiltiga urvalet av litteratur är vilken patientgrupp som varit med i studien. De flerfunktionsnedsättningar samt syndrom som varit de vanligast förekommande i olika studier har valts ut. Till viss del har även antalet deltagare i studien varit avgörande. Har därför valt att inte använda studier som endast beskriver resultatet av

undersökningarna av en patient, eftersom resultatet från endast en patient kan vara osäkert och svårt att överföra på andra patienter.

MATERIAL

Bauer, PW. Wippold II ,FJ. Goldin ,J. Lusk, RP. Cochlear Implantation in Children With CHARGE Association. Arch Otolaryngol Head and Neck Surg. 2002(128): p 1013-17 (23).

Syfte: Att undersöka de missbildningar av temporalbenet som hittats vid röntgenundersökningar och tekniska svårigheter i samband med implantationen samt den audiologiska nyttan av implantatet hos barn med CHARGE syndrom.

Metod: Sex patienter med sensorineural hörselnedsättning och CHARGE syndrom som alla utvärderades och följdes upp av cochleaimplantatteamet.

Resultat: Fem av barnen med CHARGE syndrom erhöll implantat. Ett sjätte barn fick det inte på grund av avvikande placering av ansiktsnerven. De barnen som erhöll cochleaimplantat uppnådde varierande nytta av sina cochleaimplantat. Samtliga sex barn som deltog i studien hade missbildade temporalben vilket var synligt på deras CT vilket bekräftades under operationen.

Slutsats: Variationer i anatomin av temporalbenet hos patienter med CHARGE syndrom kan leda till ökade tekniska svårigheter och en ökad risk för ansiktsnerven under cochleaimplantationen. Individuella resultat efter implantationen varierar. Men patienter som erhöll cochleaimplantat fick nytta av dem. Föräldrarna borde få ordentlig rådgivning och ha realistiska förväntningar på cochleaimplantatet innan de fortsätter med en implantation.

Lanson, BG. Green, JE. Roland Jr, T. Lalwani, AK. Waltzman, SB. Cochlear Implantation in Children With CHARGE Syndrome: Therapeutic Decisions and Outcomes. Laryngoscope 2007(117)p: 1260-66 (24).

Syfte: Att undersöka nyttan av cochleaimplantat hos barn med CHARGE syndrom och därefter utvärdera resultatet av implantationen.

Metod: En Retrospektiv studie där 11 barn med svår till grav sensorisk hörselnedsättning associerad med CHARGE syndrom deltog. Rutinmässiga audiologiska tester och The Infant Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS) genomfördes innan och

efter operationen. Graden av patienternas cochleära missbildningar mättes och jämfördes med resultatet av implantationen.

Resultat: Alla patienter hade varierande grad av missbildningar av örat, sju hade Colomboma, fem hade atresia choanae, elva hade en tillväxthämning och/eller utvecklingsstörning och sex hade en missbildning av könsorganen. Tio av barnen genomgick implantation med komplett insättning av elektroderna och följdes sedan upp under en period från 3 månader upp till 7 år. Det elfte barnet implanterades aldrig på grund av en grav utvecklingsstörning. Alla barn som implanterades uppvisade en varierande och en begränsad audiologisk nytta av implantatet då de testades med audiometri samt IT-MAIS.

Slutsats: Barn med CHARGE syndrom får en varierande grad av nytta av sitt cochleaimplantat. Därför är det viktigt att föräldrarna har rimliga förväntningar på implantatet.

Donaldson, AI. Heavner, KS. Zwolan, TA. Messuring Progress in Children With Autism Spectrum Disorder Who Have Cochlear Implants. Arch Otolaryngol Head and Neck Surg. 2004(130): p 666-71 (25).

Syfte: Att undersöka språkutvecklingen efter cochleaimplantation hos barn med autismliknade tillstånd.

Metod: Sju barn i åldrarna 3- 16 år som genomgått cochleaimplantation och som alla hade diagnostiserats med autismliknande tillstånd av neuropsykolog antingen innan eller efter operationen. Samtliga barn genomgick audiologiska tester före och efter cochleaimplantationen.

Resultat: Förbättrade resultat på standardiserade taltester uppvisades hos de barn som kunde delta i dessa tester. De barn som inte kunde delta i standardiserade tester, uppvisade förbättrade resultat då rådata analyserades. Förbättringar i The Meaningful Auditory Integration Scale noterades för fyra av sju barn som genomförde testet innan och efter cochleaimplantationen. Undersöknings resultaten tyder på att rektionerna på ljud, intresse för musik, vokalisation och ögonkontakt kommer som ett resultat efter cochleaimplantationen. Fem av sex familjer indikerade att de skulle rekommendera cochleaimplantat till en annan familj i en liknande situation.

Slutsats: Framsteg som görs av barn i studien var små jämfört med den generella cochleaimplanterade populationen men då de jämförs med sig själva före operationen gör

de framsteg efter cochleaimplantationen. Förbättringar i beteende och interaktion pekar på förbättrad livskvalitet efter cochleaimplantationen.

Hamzavi, J. Baumgaretnner, W.D. Egelierler, B. Franz, P. Schenk, B. Gstoettner, W. Follow up of cochlear implanted handicapped children. International Journal of Pediatric Oto Rhino Laryngology: 2000(56):p 169-174 (26).

Syfte: Att dokumentera den språkliga utvecklingen samt nyttan av cochleaimplantat hos barn med flerfunktionsnedsättning.

Metod: Utvärderingar genomfördes med "Evaluation of Auditory Responses to Speech" (EARS) med regelbundna intervall efter cochleaimplantationen. Samtliga deltagande barn i studien genomgick, efter cochleaimplantationen, en individuellt utformad intensiv audiologisk rehabilitering.

Resultat: Individuella resultat från 10 barn med flerfunktionsnedsättning som erhålligt cochleaimplantat presenteras i artikeln. Majoriteten av barnen i studien är "lyckade" cochleaimplantatanvändare.

Slutsats: Barn med flerfunktionshinder som får cochleaimplantat kan uppnå en nytta som gäller för både barnet och föräldrar. Flerfunktionsnedsättning hos en CI kandidat utgör ingen kontraindikation för själva implantationen även om de inte anses vara optimalt lämpade.

Daneshi A, Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. The Journal of Laryngology & Otology: 2007 (121) p: 635-8 (27).

Syfte: Att identifiera förekomsten av flerfunktionsnedsättning hos cochleaimplanterade dövfödda personer. De flerfunktionsnedsättningarna som förekom var mild utvecklingsstörning, inlärningssvårigheter, hyperaktivitet/ koncentrationssvårigheter, cerebral pares, medfödd blindhet och autism. Att dokumentera utvecklingen av perceptionen hos patienter med något av dessa tillstånd utöver hörselnedsättningen/dövheten.

Metod: Genomgång av journalerna hos 398 cochleaimplanterade, dövfödda patienter som fått ett cochleaimplantat minst ett år tidigare. De patienter som valdes ut uppvisade en försening i sin motoriska, kognitiva eller mentala utveckling. De patienter som valdes ut remitterades vidare för psykologisk utvärdering, för att kunna identifiera de patienter som

hade ytterligare funktionsnedsättning. Efter detta jämfördes patienternas auditiva perception före samt ett år efter implantationen.

Resultat: Totalt 60 (15 %) cochleaimplantat patienter diagnostiserades med ytterligare funktionsnedsättning. Åtta patienter (13,33 %) av dessa hade lätt utvecklingsstörning, mild utvecklingsstörning konstaterades hos fem patienter (8,33 %) hyperaktivitet/koncentrations svårigheter identifierades hos femton patienter (25 %), inlärnings svårigheter tjugo patienter (33,33 %), cerebral pares fem patienter (8,33 %), medfödd blindhet tre patienter (5 %) samt autism fyra patienter (6,66 %). Alla patienter uppvisade en signifikant utveckling av talproduktion efter cochleaimplantationen bortsett från autistiska och dövblinda patienter.

Slutsats: Flerfunktionsnedsättning är inte en kontraindikation för cochleaimplantat men personer med medfödd dövhet och ytterligare funktionsnedsättning uppvisar en svagare utveckling av den auditiva perceptionen efter cochleaimplantationen.

Loundon N, Marlin S, Busquet D, Denoyelle F, Roger G, Renaud F, Garabedian N.E. Usher Syndrome and Cochlear Implantation. *Otology & Neurotology* 2003 (24) p: 216-21 (28).

Syfte: Att utvärdera de symptom som leder till diagnos samt kvalitén av rehabiliteringen efter cochleaimplantation hos personer med Usher syndrom.

Metod: En retrospektiv studie som tittade på 210 patienter som genomgått cochlea implantation på öron, näsa och halskliniken på Armand Trousseau Childrens Hospital. 85 patienter av dessa var födda döva och av dem hade 13 stycken (7,0 %) Usher syndrom. Fem av 13 hade en nedärvd form av Usher och åtta var slumpmässigt uppkomna fall. 11 stycken patienter hade Usher typ 1, en patient hade Usher typ 2 och en hade Usher typ 3. En patient hade en Usher typ som inte kunde klassificeras. Åldern vid cochleaimplantationen varierade från 18 månader till 44 år med en medelålder av 6 år och 1 månad. Tiden för uppföljning varierade från 9 månader upp till 9 år med ett medelvärde på 52 månader.

Resultat: Det första och vanligaste symptomet hos patienter med Ushers syndrom var att de lärde sig att gå senare med en medelålder på 20 månader. Detta ska jämföras med de 172 övriga cochleaimplantat patienterna som inte hade någon neurologisk sjukdom de lärde sig att gå vid en medelålder av 14 månader. Elektroretinografen var alltid avvikande vid 5 års ålder och avvikande hos samtliga patienter med Ushers syndrom. Den vestibulära funktionen var avvikande hos alla patienter utom en. Denna patient hade dock en icke identifierad Usher typ. CT och MRI var normalt hos samtliga patienter. De logopediska

utvärderingarna, efter implantationen, visade att samtliga utom en patient hade bra perceptionsförmåga. Bäst perceptionsförmåga uppvisade de barn som implanterades innan 9 års ålder. Nio av 13 patienter hade uppnått en signifikant förbättring av sin orala förmåga vid uppföljningen.

Slutsats: När svår/ grav hörselskada förkommer samtidigt som försenad inläring av gång bör elektroretinografi utföras. De logopediska resultaten har ett samband med tidpunkten för implantationen och en tidig diagnos av Usher leder till att rehabiliteringen kan anpassas och därmed bli så bra som möjligt.

RESULTAT

Hur många patienter har deltagit i studierna?

Antalet patienter varierade i studierna från sex patienter (23, 25), 10 patienter (26), 11 patienter (24), 13 patienter (28) upp till 60 patienter (27).

Vad är prevalensen av flerfunktionsnedsättning i kombination med hörselnedsättning?

Det fanns ett begränsat antal barn med Cochlea implantat och ytterligare funktionshinder, prevalensen varierade från 1,7 % (25), 7,0 % (28) upp till 15 % (27) beroende på hur klassificeringen och indelningen av gruppen skett. Donaldson et al. (25) med 1,7 % som prevalens hade endast tittat på autismliknade tillstånd. Loundon et al. (28) som endast hade tittat på barn med Ushers syndrom uppgav en prevalens på 7,0 % och Daneshi et al. (27) som hade tittat på en grupp med varierande flerfunktionsnedsättning angav 15 % som prevalens för flerfunktionsnedsättning där hörselnedsättning är en del.

Vilka funktionshinder utöver hörselnedsättningen finns?

Autism (25), CHARGE syndrom (23, 24), Usher syndrom (28) samt flerfunktionsnedsättning (26, 27). De funktionsnedsättningarna som Daneshi et al. och Hamzavi et al. (27) (26) undersökte i respektive studie är utvecklingsstörning, inlärnings svårigheter, koncentrationssvårigheter, hyperaktivitet, Cerebral Pares (CP), medfödd blindhet och autism(26, 27).

Hur har funktionsnedsättning utöver hörselnedsättningen diagnostiserats?

Hur flerfunktionsnedsättningen utöver hörselnedsättning/dövhet diagnostiserats varierade i studierna. Hos Daneshi et al.(27) som undersökte en patientgrupp med varierande flerfunktionsnedsättning ställdes diagnosen, utöver hörselnedsättning, genom en psykologisk utvärdering. I Donaldsons et al. (25) studie gavs diagnosen autism av en neuropsykolog. Hos ett antal barn hade funktionsnedsättningen utöver hörselnedsättningen diagnostiserats först efter implantationen. Anledningen var att patienten uppvisade försenad eller ingen utveckling av talspråk både produktion och/eller uppfattning (25, 27). De artiklar som berör CHARGE syndrom uppger inte hur diagnostiseringen skett (23, 24). Usher syndrom kan vara svårt att diagnostisera tidigt i livet främst på grund av att blindheten eller problemen med synen börjar först senare i livet. Dessutom är retinitis pigmentosa är inte specifikt för Usher syndrom (28). Hamzavi et al. (26) anger inte hur diagnosen av flerfunktionsnedsättningen skett.

Vilken eller vilka utvärderingsmetoder användes och vad visade dessa?

Förklaringar till testerna finns i appendix se sida 24-26.

Det varierade mellan studierna men de som användes var följande.

Grammatical Analysis of Elicited Language (GAEL), Hearing Children eller Utvärdering av barnets språkliga nivå.

Dessa tre tester användes av Loundon et al. vilken av utvärderingsmetoderna som användes berodde på patientens ålder. Samtliga patienter uppvisade efter cochleaimplantationen någon form av förbättring i sin förmåga att bilda meningar. Flertalet av patienterna tio stycken, vilka var mellan 19 månader upp till 9 år vid tiden för implantationen, kunde innan cochleaimplantationen inte bilda meningar. Av dem hade tre lärt sig att bilda komplexa meningar samtidigt som två lärt sig att bilda lättare meningar. Fyra hade endast lärt sig att använda enstaka ord och endast en patient hade inte utvecklat sin förmåga att producera tal jämfört med innan implantationen. Tre av patienterna som deltog i studien var vid tiden för implantationen mellan 20-44 år och de hade redan innan implantationen förmågan att bilda komplexa meningar vilket inte hade förändrats vid uppföljningen (28).

Glendonald Auditory Screening Procedure(GASP)

GASP är upp delat i två delar Glendonald Auditory Screening Procedure for Words (GASP-W) och Glendonald Auditory Screening Procedure for Sentences (GASP-S).

Donaldson et al. genomförde GASP-W och GASP-S på två av sju patienter. Ett av barnen med autismliknande tillstånd hade två år efter operationen 100 % rätt på båda testerna att jämföra med 0 % innan operationen. Det andra barnet som kunde genomföra testet hade efter 6 månader med implantatet 42 % rätta svar på GASP-W samt 0 % på GASP-S. Innan operationen hade samma barn 17 % rätta svar på GASP-W och 0 % på GASP-S, detta barn hade ett mildt autismliknande tillstånd (25). Bauer et al. genomförde GASP-W och GASP-S med ett barn och innan cochleaimplantationen uppnåddes 0 % på båda testerna. Efter 4 år med implantatet uppnåddes 50 % på både GASP-W samt GASP-S (23).

Early Speech Perception

Bauer et al. genomförde testet med samtliga fem barn men endast fyra genomförde testerna fullt ut. Samtliga resultat som redovisades var från det senaste utvärderingstillfället och därför varierade tidpunkten från 6 månader upp till 4 år. Resultaten visade tydligt att barnet med den längsta CI tiden uppnådde det bästa resultatet 4 av 4 möjliga. Barnet med den näst längsta tiden, 1,5 år, uppnådde 2 av 4. Två av barnen hade endast 6 månaders erfarenhet av implantatet vid tidpunkten för den redovisade utvärderingen och uppnådde då 1, vilket samtliga 5 barn uppnådde redan innan operationen. Att uppföljningsresultatet saknades för ett av barnen berodde på att han/hon inte hade samarbetat vid det senaste teststillfället (23).

Evaluation of auditory responses to speech (EARS) (26)

Hamzavi et al. (26) redovisade varierande resultat, tre av 10 barn hade genomfört testet och de uppvisade med tiden förbättrade resultat. Testet visade tydligt att resultatet förbättrades med tiden.

Expressiv Vocabulary test (EVT)

Donaldson et al. (25) genomförde testet med tre barn men endast ett hade genomgått testet både innan och efter operationen. Här hade en förbättring skett med 12 från 20 till 32 efter ett års användning av implantatet. Resultatet redovisades dock i två olika former innan operationen redovisades det i form av standardpoäng och efter operationen skede redovisningen i rådata. Två barn hade endast resultat redovisade efter operationen. Ett av barnen hade 24 månader efter implantationen uppnått 54 vilket sedan förbättrats ytterligare

och efter 60 månader med implantatet var resultatet 81. För det tredje barnet redovisades endast resultatet från 6 månader.

Fournier eller Lafon

Patienterna studien av Loundon et al. (28) uppvisade förbättringar för taluppfattning i closed-set mellan 50-100%. Endast en patient uppvisade inte någon förbättring i resultatet för closed-set ord. För open-set ord förbättrades resultaten mellan 25-90 %. Resultaten på open-set var oförändrade för fyra patienter. Det fanns igen påtaglig skillnad mellan de tre åldersindelade grupperna. Lyckade och mindre lyckade patienter fanns i alla grupper. Patienterna hade inte haft möjligheten att läsa på läpparna vid något av de genomförda testtillfällena.

The Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) och/eller The Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS)

MAIS och/eller IT MAIS hade använts i tre studier (23-25) samtliga patienter uppvisade förbättrade resultat efter implantationen jämfört med innan. Förbättringarna hade skett i olika grad. Bauer et al. (23) redovisade förbättrade svar för två barn resultatet uppgick till 28 respektive 3. Det ska jämföras med Lanson et al. (24) där förbättringarna varierade mellan 3-33 och det fanns redovisade svar för nio barn. Även Donaldson et al. (25) redovisade förbättringar för samtliga barn där IT-MAIS/MAIS hade använts.

MacArthur Communicative Development Inventory

MacArthur Communicative Development Inventory användes endast av Donaldson et al. (25). De hade testat fem barn och uppföljningstiden varierade från 6 upp till 24 månader. Samtliga fem barn genomförde testet innan implantationen och hade vid de redovisade uppföljningstillfällena förbättrat resultaten med upp till 130 ”poäng”. Endast ett av barnen hade ett år efter implantationen inte uppnått någon förbättring och var kvar på 0.

Peabody Picture Vocabulary Test version 3 (PPTV-III)

PPTV-III användes endast av Donaldson et al. (25) och genomfördes på 2 patienter. Ett av barnen uppvisade ingen förbättring av resultatet efter 6 månader samtidigt som det andra barnet förbättrade sitt resultat från <40 före operationen till 72 efter 60 månaders erfarenhet av implantatet.

Persian auditory perception test for hearing impaired Hamzavi et al. (27) redovisade resultaten efter flerfunktionsnedsättning. Gruppvärden för innan och efter cochleaimplantationen finns. Samtliga grupper uppvisade klara förbättringar ett år efter operationen, skillnaderna i hur stora förbättringarna är verkade bero på vilken typ av flerfunktionsnedsättning patienterna hade.

DISKUSSION

Resultatdiskussion

Att antalet deltagare och prevalensen varierar mellan studierna och beror på vilken klassificering av flerfunktionsnedsättningen som har använts. Den totala uppskattade prevalensen för hörselnedsättning/dövhet i kombination med ytterligare funktionsnedsättning är 30-40 % (11). Det är betydligt högre än vad som framkommit i denna litteraturstudie. Ska liknande prevalenssiffror hittas måste troligen en betydligt större grupp av patienter med en större variation av flerfunktionsnedsättningar undersökas.

Det varierar även hur diagnostiseringen av flerfunktionsnedsättningen skett och det verkar vara beroende av typ av nedsättning eller syndrom. Detta eftersom studierna har använt olika sätt för att konstatera att en flerfunktionsnedsättning är närvarande (25, 27). Det är anmärkningsvärt att alla studier inte uppger hur flerfunktionsnedsättningen diagnostiserats (23, 24).

Att jämföra resultaten och därmed utvecklingen av den språkliga förmågan hos patienter med flerfunktionsnedsättning är svårt. Skälet till detta är att det inte alltid tydligt framgår vilken grad av nedsättning som finns utöver hörselnedsättningen. Det varierar även i studierna vilken grad av flerfunktionsnedsättning deltagarna har (23-28). Det verkar vara så att de patienter som lärt sig att kommunicera med tal har en mycket lättare flerfunktionsnedsättning jämfört med dem som inte lyckas lika bra (25). Det som ytterligare försvårar en jämförelse av resultatet är att flera olika utvärderingsmetoder har använts vilket medför att en jämförelse mellan studierna blir svår. Det som samtliga studier verkar ha framkommit till är att patienterna har någon form av nytta av implantatet även om den begränsas till omgivningsnärvaro och inte går att bevisa med utvärderingsmetoder (23-28). Många av patienterna med flerfunktionsnedsättning som inte utvecklar ett talspråk

har efter operationen blivit mer öppna och har fått nya intressen så som till exempel musik (23, 24).

Ordet nytta används i flertalet studier och olika författare kan tolka ordet på olika sätt. Endast Bauer et al. tar upp problemet med att använda ordet nytta och de använder ordet för att förklara att cochleaimplantatet bidrar till ökat välmående för patienten (23). Därför är det viktigt att nyttan av implantatet bedöms individuellt från patient till patient. Jag kan tänka mig att många anser att ett cochleaimplantat gör nytta endast då en patient lär sig att kommunicera med ett talspråk. Jag tycker däremot att varje litet framsteg som en patient gör leder till nytta av implantatet.

Det som jag anser verkar ha framkommit i denna studie är att gruppen med flerfunktionshindrande bör ges möjlighet till implantation samtidigt som det är viktigt att informera föräldrar/anhöriga om att resultatet inte alltid blir optimalt (24). Denna information bör även ges till samtliga föräldrar/anhöriga till barn med dövhet eller grav hörselnedsättning där cochleaimplantation är aktuell. Detta på grund av att icke identifierade flerfunktionsnedsättningar som till exempel inlärningssvårigheter kan ge ett sämre resultat än det förväntade (25). Rehabiliteringen/habiliteringen måste anpassas efter varje individ och i synnerhet då det finns andra funktionsnedsättningar närvarande (25, 27, 28). Samtliga personer som arbetar med cochleaimplantationer på små barn måste vara medvetna om riskerna med oupptäckta flerfunktionsnedsättningar som kan försämra resultatet och därmed kunna ta hand om barnet och föräldrarna/anhöriga då resultaten uteblir eller är försenade.

Framtida forskning inom området cochleaimplantat hos personer med flerfunktionsnedsättning kan kanske fokusera på att utveckla anpassade utvärderingsmetoder för att lättare kunna avgöra ”nyttan” av implantatet. I dag är det många olika metoder som finns tillgängliga men ingen som är speciellt anpassad för denna grupp av patienter. Många gånger klarar patienterna inte av att delta i utvärderingen. Det skulle även vara önskvärt att liknande metoder användes över hela världen. Nu använder många egna metoder till exempel Persian auditory perception test for hearing impaired som blir svår att jämföra med andra metoder till exempel GASP.

Metoddiskussion

Att göra en litteraturstudie har varit mycket givande och gett mycket. Främst på grund av att ämnet är mer aktuellt idag på grund av den sjunkande implantatåldern men även på grund av att det blir allt vanligare att patienter med flerfunktionsnedsättning får cochleaimplantat. Det var svårt att få fram studier som använt samma utvärderingsmetoder och därför är det ett stort antal utvärderingsmetoder som finns med. Att många olika utvärderingsmetoder använts försvårar en jämförelse mellan studierna som trots det verkar studierna ha kommit fram till liknade resultat. En litteraturstudie möjliggör en sammanställning av resultat av förhållandevis många patienter. Den medför emellertid också begränsningar då man blir hänvisad till det material som finns publicerat och inte har möjlighet att ställa följdfrågor samt träffa patienterna och bilda sig en uppfattning om graden av funktionsnedsättning.

SAMMANFATTNING OCH KONKLUSION

Antalet deltagare i studierna varierar mellan 6-11 patienter. De flerfunktionsnedsättningar som funnits närvarande varierar mellan studierna. De flerfunktionsnedsättningar som varit närvarande i de studier som använts i denna litteraturstudie var autism, CHARGE syndrom, Ushers syndrom samt två grupper med varierande funktionsnedsättning. Diagnosen flerfunktionsnedsättning hade ställts efter psykologiska utvärderingar eller vid utvärdering utförd av en neuropsykolog. De patienter som hade diagnostiserats med Ushers syndrom hade genomgått balanstester för att diagnosen skulle kunna ställas. Flertalet utvärderingsmetoder hade använts och det varierade mellan studierna vilken eller vilka metoder som hade använts. Eftersom många olika utvärderingsmetoder hade använts var det svårt att jämföra resultaten mellan studierna. Det som dock verkade vara gemensamt för samtliga studier är att en viss nytta av implantatet uppnåddes även om den ibland begränsades till omgivningsnärvaro eller glädje över musik. Det fanns även patienter som hade utvecklat eller vidare utvecklat sitt kommunikationssätt efter implantationen.

REFERENSLISTA

1. Clark G. Cochlear implants : fundamentals and applications. New York: Springer; 2003.
2. Lindeman P, Ringdahl A. Cochleära Implantat. Incitament tema otologi 2004(3):189-92.
3. Møller AR. Cochlear and brainstem implants. Basel ; New York: Karger; 2006.
4. Wiley S, Jahnke M, Meinzen-Derr J, Choo D. Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005 Jun;69(6):791-8.
5. Flynn T. CI Candidacy Criteria White Paper. In press 2007.
6. Karolinska S. Vilka kan behöva ett Cochlea Implantat 2007 [updated 2007; cited 2008 13/01]; Available from: http://www.karolinska.se/templates/Page_73543.aspx?epslanguage=SV.
7. Nikolopoulos TP, Dyar D, Gibbin KP. Assessing candidate children for cochlear implantation with the Nottingham Children's Implant Profile (NChIP): the first 200 children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004 Feb;68(2):127-35.
8. SBU. Bilateral cochlea implantat (CI) hos barn. 2006. p. 1.
9. Davis A, Mencher G. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment. In: Valerie NE, editor. Pediatric Audiology. London and Philadelphia: WhurrPublishers; 2005. p. 65-90.
10. Martini A, Read A, Stephens D. Genetics and hearing impairment. London: Whurr Publishers; 1996.
11. Edwards LC. Children with cochlear implants and complex needs: a review of outcome research and psychological practice. J Deaf Stud Deaf Educ. 2007 Summer;12(3):258-68.
12. Kristoffersson U. Medicinsk genetik : en introduktion. Lund: Studentlitteratur; 2003.
13. Pfister MH, Rehm HL. Glossary for hereditary hearing impairment. Ear Hear. 2003 Aug;24(4):260-5.
14. von Stokkom SC, Kebbon L. Handikappbegreppet. In: Tideman M, editor. Perspektiv på funktionshinder och handikapp. Ny utg. ed. Lund: Studentlitteratur; 2000. p. 33-41.
15. Barbotte E, Guillemin F, Chau N, Group TL. Prevalence of impairments, disabilities, handicaps and quality of life in the general population: a review of recent literature. WHO; 2001. p. 1047.
16. Grunewald K. Orsaker till utvecklingsstörning. In: Bakk A, Grunewald K, editors. Omsorgsboken : en bok om människor med begåvningsmässiga funktionshinder. 4., omarb. uppl. ed. Stockholm: Liber; 2004. p. 58.
17. Skolverket. Obligatorisk särskola Skolverket; 2006/07 [updated 2006/07; cited 2006]; Available from: <http://www3.skolverket.se/ki03/front.aspx?sprak=SV&ar=0607&skolform=1311&infotyp=2&id=1311>.
18. Socialstyrelsen. Ushers syndrom. Socialstyrelsen; 2005 [updated 2005; cited 2005 07-04]; Available from: <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/Ushers+syndrom.htm>.
19. Konradsson K, Magnusson M, Andersson S. Gör balansprov på alla döva små barn. Läkartidningen. 1998;95(5):879-81.
20. Socialstyrelsen. CHARGE Syndrom. 2006 [updated 2006; cited 2006 12-19]; Available from: <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/CHARGE+syndrom.htm>.
21. Axén M, Grunewald K. Autism och autismliknande tillstånd. In: Bakk A, Grunewald K, editors. Omsorgsboken : en bok om människor med begåvningsmässiga funktionshinder. 4., omarb. uppl. ed. Stockholm: Liber; 2004. p. 112-20.

22. Autismforum. Genomgripande störning i utvecklingen UNS. Kindwall, Katarina; 2005 [updated 2005; cited 2005 04 -15]; Available from:
http://www.autismforum.se/gn/opencms/web/AF/Vad_ar_autism/autismliknande_tillstand/diagnoskriterierna_genomgripande_speglad/index.html.
23. Bauer PW, Wippold FJ, 2nd, Goldin J, Lusk RP. Cochlear implantation in children with CHARGE association. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 Sep;128(9):1013-7.
24. Lanson BG, Green JE, Roland JT, Jr., Lalwani AK, Waltzman SB. Cochlear implantation in Children with CHARGE syndrome: therapeutic decisions and outcomes. *Laryngoscope.* 2007 Jul;117(7):1260-6.
25. Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004 May;130(5):666-71.
26. Hamzavi J, Baumgartner WD, Egelierler B, Franz P, Schenk B, Gstoettner W. Follow up of cochlear implanted handicapped children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000 Dec 22;56(3):169-74.
27. Daneshi A, Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *J Laryngol Otol.* 2007 Jul;121(7):635-8.
28. Loundon N, Marlin S, Busquet D, Denoyelle F, Roger G, Renaud F, et al. Usher syndrome and cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2003 Mar;24(2):216-21.
29. PEARSON. EVT: Expressive Vocabulary Test. 2007 [updated 2007; cited]; Available from:
<http://www.pearsonschool.com/index.cfm?locator=PSZ184&pageitemid=1&PMDbProgramId=34261&PMDbSiteId=2781&PMDbSolutionId=6726&PMDbSubSolutionId=21683&PMDbCategoryId=6687&level=4&CFID=5374329&CFTOKEN=85417333>.
30. Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. *Am J Otol.* 1991;12 Suppl:144-50.
31. PEARSON. PPVT™-III: Peabody Picture Vocabulary Test-Third Edition. 2007 [updated 2007; cited 2008 23/5]; Available from:
<http://www.pearsonschool.com/index.cfm?locator=PSZ184&pageitemid=1&PMDbProgramId=34292&PMDbSiteId=2781&PMDbSolutionId=6726&PMDbSubSolutionId=21683&PMDbCategoryId=6687&level=4&CFID=5374329&CFTOKEN=85417333>.

APPENDIX

Förklaringar av utvärderingsmetoder

Fournier och Lafon

Används för att testa svåra flerstaviga ord i ”open-set” och antalet rätta svar presenteras i procent. Lämpläsning fick inte användas under testet (28).

Hearing Children

Används för barn mellan 5 och 8 år och utvärderar deras språkliga förmåga både hur de förstår ord och hur de uttrycker sig (28).

GAEL

Används för barn mellan 3 och 6 år och utvärderar deras språkliga förmåga, både hur de uttrycker sig samt hur de förstår språk (28).

GASP

GASP testet består av två delar GASP-W och GASP-S testar barnets förmåga att förstå och känna igen vardagliga ord och meningar testerna genomförs i ”open-set” det vill säga barnet ges inga svarsalternativ. Antalet rätta svar anges i procent 0-100 % (25). Testet består av 12 ord i GASP-W och 10 frågor i GASP-S. Barnet ska upprepa orden och meningarna som presenteras. Möjligheten att ange rätt svar genom att gissa orden och meningarna är 0 %. Testet genomförs utan visuell hjälp (23).

Early Speech Perception

Används för att utvärdera barnets förmåga att känna igen ord i ”closed-set”. Utefter barnets förmåga att känna igen orden delas de in i (1) ingen igenkänning av ord, (2) mönsterigenkänning, (3) viss igenkänning av ord och (4) God igenkänning av ord. Möjligheten att uppnå en nivå genom att gissa orden är 25 % (23).

EARS

EARS är ett batteri av tester som utvecklats för att testa barn med cochleaimplantat. Testet finns idag tillgängligt på 13 olika språk. Det består av flera olika delar med varierande svårighetsgrad och testar flera delar av barnets språkliga förmåga. Ord och meningar i både

closed-set och open-set används. Closed-set testas med hjälp av bilder. Alla ord och meningar presenteras i direkt för barnet (26).

EVT

Testet kan användas för barn och vuxna mellan 2,5 och 90 år och tar ca 15 minuter att genomföra. Det används för att testa uttrycks förmågan och förmågan att fylla i ord som utelämnats eller saknas. Resultatet ges i ålderbaserade standard poäng. Kan användas i kombination med PPTV-III (29).

The Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS)

The Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) är en intervjubaserad utvärderingsmetod som består av 10 frågor. Frågorna berör barnets användande av implantatet och hur barnet reagerar då han/hon hör ljud i sin dagliga miljö. Innan intervjun börjar blir föräldrarna informerade om att barnet inte förväntas uppvisa samtliga beteenden som berörs och att de ska vara så ärliga som möjligt i sitt svar. Efter föräldrarnas svar på frågan försöker man om möjligt dela in svaret i procent efter hur ofta barnet uppvisar beteendet. Där efter ges poäng enligt 0=aldrig; 1= sällan; 2= ibland; 3= ofta och 4= alltid. En fråga berör barnets förmåga att reagera spontant på sitt namn och om barnet alltid reagerar första gången namnet sägs ges barnet 4 ”poäng” på frågan. Reagerar han/hon aldrig som annan stimulering inte finns får barnet 0 ”poäng”. Detta utförs på samtliga 10 frågor och ”poängskalan” är därmed 0-40. Där noll betyder att barnet aldrig uppvisar något av de berörda beteendena och 40 att han/hon alltid uppvisar samtliga beteenden (30).

MacArthur Communicative Development Inventory

MacArthur Communicative Development Inventory är ett frågeformulär som besvaras av föräldrarna och det utvärderar barnets tidiga språkförståelse samt förmågan att leka. Föräldrarna svarar på frågorna utefter hur barnen är i hemmiljön (25).

Persian auditory perception test for hearing impaired.

Testet skapades för att kunna utvärdera cochleaimplanterade patienter med flerfunktionsnedsättning och deras auditiva perceptions förmåga. Testet består av 50 stycken delar som delats in i tre svårighetsnivåer. Den första och lättaste nivån består av 16 delar som testar hur medveten patienten är för ljud i omgivningen. Detta testas genom att använda olika längd, intensitet, och identifiering av ord och meningar genom

suprasegmentell information. Den andra nivå som består av 22 delar testar förståelsen av vokaler och konsonanter genom att använda delad information denna nivå testar även förmågan att identifiera fonem, ord och fraser genom delad information i "closed-set". Den tredje och svåraste nivån består av 12 delar som utvärderar förståelsen i både "open-set" och "closed-set". Den totalt högsta poängen som kan uppnås är 100 (27).

Peabody Picture Vocabulary Test version 3

Är ett test som används för att undersöka barnets förmåga att förstå engelska ord (25). Testet kan användas för personer från 2 år upp till 90 år och det tar mellan 10 till 15 minuter att genomföra. Svartvita bilder används för att illustrera orden som efterfrågas (31).

Utvärdering av barnets språkliga nivå.

Används för att utvärdera den språkliga nivån hos barn över 9 år. En utvärdering gjordes av barnets skolmiljö och vilken nivå som undervisningen bedrevs på. Därefter anpassades testet efter barnet. Utvärderingen genomfördes antingen med hjälp av spel, beskrivning av bilder eller under samtal (28).