



GÖTEBORGS UNIVERSITET
Sahlgrenska akademien
Institutionen för neurovetenskap och fysiologi
Enheten för Audiologi

VT 2015

SJÄLVSTÄNDIGT ARBETE I AUDIOLOGI, 15 hp

Grundnivå

Titel

Är det möjligt att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med auditiv neuropati spektrumstörning? – En litteraturstudie

Författare
Elin Henriksson

Handledare
Ylva Dahlin Redfors

Examinator
Lennart Magnusson

Sammanfattning:

Auditiv Neuropati Spektrumstörning (ANSD) är ett samlingsbegrepp för en speciell form av hörselnedsättning inom en heterogen patientgrupp med gemensam audiologisk testprofil. Cochleaimplantation hos barn med ANSD har visat sig resultera i bra behandlingsresultat. Tidigare studier har dock uppmärksammat förekomsten av en subgrupp av barn med ANSD som ej gynnas av cochleaimplantation utan istället är i behov av alternativa kommunikationsmetoder. Syftet med denna beskrivande litteraturstudie var att undersöka möjligheterna att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med ANSD utifrån pre-, per- eller postoperativa undersökningar/mätningar och därigenom utvärdera i vilka fall CI-operation är lämpligt som intervention inom denna patientgrupp. Materialet bestod av 10 vetenskapliga artiklar publicerade mellan 2007-2014. Resultatet indikerade möjligheter att kunna förutsäga resultat av cochleaimplantation hos barn med ANSD, dock förekommer stora individuella variationer. Mer forskning behövs för att utreda i vilken grad olika undersökningar/mätningar är lämpliga att användas i prediktivt syfte.

Sökord: Auditiv Neuropati Spektrumstörning, Cochleaimplantat, Barn, Behandlingsresultat, Taluppfattning, Elektriska Retningspotentialer



University of Gothenburg
The Sahlgrenska Academy
Institute of Neuroscience and Physiology
Unit of Audiology

Spring 2015

BACHELOR RESEARCH THESIS IN AUDIOLOGY, 15 ECTS

Basic level

Title

Is it possible to predict outcomes of cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder? – A literature review

Author

Elin Henriksson

Supervisor

Ylva Dahlin Redfors

Examinator

Lennart Magnusson

Abstract:

Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) is a collective term for a specific form of hearing loss within a heterogeneous population of patients with mutual audiological test-profile. Cochlear implantation in children with ANSD has been found to result in good outcomes. Previous research, however, has shown the existence of a subgroup of children with ANSD who do not benefit from cochlear implantation but instead are in need of alternative methods of communication. The aim of this literature review was to examine the possibilities to predict outcomes of cochlear implantation in children with ANSD by pre-, intra- or postoperative examinations/measurements and thereby evaluate in which cases cochlear implantation is an appropriate intervention within this group of patients. The material consisted of 10 scientific papers published between 2007-2014. The findings indicated that there is a possibility to predict outcomes of cochlear implantation in children with ANSD, however, there are large individual variations. More research is needed to investigate the degree to which various examinations/measurements are suitable to be used for predictive purpose.

Keywords: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, Cochlear Implants, Children, Treatment Outcome, Speech Perception, Evoked Potentials

Förord

Jag vill rikta ett varmt tack till min handledare som med stort engagemang och mycket uppmuntran varit ett outhärligt stöd längs hela vägen i författandet av denna uppsats!

Förkortningar

ABR – Auditory Brainstem Response

ACC – Auditory Change Complex

AEP – Auditory Evoked Potentials

ANSD – Auditory Neuropathy Spectrum Disorder

AP – Action Potential

APP – Abnormal Positive Potentials

CAEP – Central Auditory Evoked Potentials

CAP¹ - Categories of Auditory Performance

CAP² – Compound Action Potentials

CI – Cochleaimplantat

C-level – Comfortable Level

CM – Cochlear Microphonics

CND – Cochlear Nerve Deficiency

CT – Computed Tomography

EABR – Electrically Evoked Auditory Brainstem Response

EACC – Electrically Evoked Auditory Change Complex

EART - Electrically Evoked Acoustic Reflex Threshold

ECAP – Electrically Evoked Compound Action Potentials

ECochG – Electrocochleography

EEG – Elektroencefalografi

eERP – Electrically Evoked Auditory Event-Related Potentials

ERP – Event-related Potentials

ESP - Early Speech Perception

ESR – Electrical Stapedial Reflex

GASP - Glendonald Auditory Screening Procedure

HNS – Hörselnedsättning

IT-MAIS - Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale

OAE – Otoacoustic Emissions

LLAEP – Long Latency Auditory Evoked Potentials

LNT - Lexical Neighborhood Test

MAIS - Meaningful Auditory Integration Scale

MCL/M-level - Most Comfortable Level

MLNT - Multisyllabic Lexical Neighborhood Test

MLR – Middle Latency Response

MRI – Magnetic Resonance Imaging

MWT – Monosyllabic Word Test

NRT – Neural Response Telemetry

PBK - Phonetically balanced kindergarten

RWECochG – Round Window Electrocochleography

SNHL – Sensory-Neural Hearing Loss

SP – Summation Potential

TEOAE – Transient Evoked Otoacoustic Emissions

T-level – Threshold Level

TMV – Tonmedelvärde

Innehållsförteckning

Bakgrund	1
Auditiv Neuropati Spektrumstörning	1
Historik	1
Etiologi	1
Prevalens.....	2
Patofysiologi vid ANSD	2
<i>Inre- & yttre hårceller</i>	2
<i>Neuropati & synapser</i>	2
Audiologisk testprofil vid ANSD	3
<i>Tabell 1: Audiologisk testprofil vid ANSD jämfört med individer med SNHL</i>	3
Neonatal hörselscreening.....	4
Otoakustiska emissioner & Stapediusreflexen	4
Magnetic Resonance Imaging & Computed Tomography	5
Auditory Evoked Potentials.....	5
Electrically Evoked Auditory Brainstem Response, Electrically Evoked Compound Action Potentials & Electrical Stapedial Reflex	6
P1-N1-P2 komplexet & Auditory Change Complex	6
Cochleaimplantat	7
Konventionella hörapparater eller CI för barn med ANSD?	7
Ålder vid cochleaimplantation hos barn med ANSD?	8
Att mäta utfall av cochleaimplantation hos barn	8
Problembeskrivning.....	9
Syfte	9
Specifik frågeställning.....	9
Metod	10
<i>Tabell 2: sökväg</i>	11
Material	11
<i>Tabell 3: sammanställning av artiklar</i>	12
<i>Tabell 3: fortsättning</i>	13
<i>Tabell 4: sammanställning av artiklar</i>	14
<i>Tabell 4: fortsättning</i>	15
<i>Tabell 4: fortsättning</i>	16
Studiedesign & studiepopulation.....	17

Mätningar & resultat efter cochleaimplantation	18
Resultat.....	18
Diskussion	20
Metoddiskussion	20
Resultatdiskussion	21
<i>Studiepopulation</i>	21
<i>Utfallsmått</i>	22
<i>Mätningar</i>	23
<i>Generell diskussion</i>	25
Konklusion	26
Betydelse för audionomer	26
Referenslista	27
Bilaga 1: Beskrivning av olika utfallsmått för barn med hörselnedsättning	33
Bilaga 2: Elektrofysiologi	36

Bakgrund

Auditiv Neuropati Spektrumstörning

Auditiv Neuropati Spektrumstörning (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, ANSD) är en speciell form av hörselnedsättning som kännetecknas av stor diskrepans mellan förmågan att detektera ljud och taluppfattningsförmåga. Skadan antas vara lokaliserad till de inre hårcellerna i cochlean, synapserna mellan de inre hårcellerna och hörselnerven, i själva fibrerna som hörselnerven utgörs av, eller en kombination av skador i flera av dessa strukturer. Gemensamt för denna patientgrupp är den audiologiska testprofilen som kännetecknas av normalt resultat vid mätning av otoakustiska emissioner (OAE) och/eller cochleärmikrofoni (CM) samt uteblivet eller patologiskt resultat vid hjärnstamsaudiometri (Auditory Brainstem Response, ABR) (Rance, 2005).

Historik

Begreppet ”Auditiv Neuropati” introducerades 1996 av Starr med kollegor som beskrev 10 patienter med hörselnedsättning som kunde kopplas till den VIII:e kranialnerven (Starr, Picton, Sinyer, Hood, & Berlin, 1996). Termen ”Auditiv Neuropati” har varit problematisk eftersom den karakteristiska audiologiska testprofilen kan ha många varierande orsaker som i vissa fall inte har något med neuropati att göra, t.ex. vid selektiv förlust av inre hårceller (Rance, 2005). Istället rekommenderas termen ANSD sedan 2008 efter riktlinjer från Newborn Hearing Systems International Conference. Att termen ANSD valdes berodde på att benämningen ”Auditiv Neuropati” redan hade fått en utbredd användning, ”Spectrum Disorder” lades därmed till för att tydliggöra de stora individuella variationer som förekommer inom denna patientgrupp när det kommer till bakomliggande orsaker, skadans ursprung och hörselnedsättningens omfattning (Northern J. editor, 2008).

Etiologi

ANSD kan vara medfödd eller förvärvad. Nyfödda barn som behöver neonatal intensivvård löper större risk att drabbas. Prematuritet, syrebrist och hyperbilirubinemi (gulsot) är de vanligaste riskfaktorerna för ANSD. Andra orsaker kan vara infektioner som påssjuka eller meningit (hjärnhinneinflammation), andra inflammatoriska tillstånd, autoimmuna sjukdomar samt genmutationer (Lindsey, 2014). Den vanligaste genetiska orsaken kopplad till ANSD är mutation av OTOF-genen som kodar för proteinet otoferlin. Otoferlin är avgörande för överföringen av

information från de inre hårcellerna till hörselnerven. Mutation i denna gen är orsaken till icke-syndromal medfödd hörselnedsättning som nedärvs autosomt recessivt (DFNB9) (Varga, Kelley, Keats, Starr, Leal, Cohn & Kimberling, 2003). Det finns även olika genetiska neurodegenerativa sjukdomar där ANSD är en del av en generell neural nedsättning, t.ex. Charcot-Marie-Tooth disease, Friedreich ataxi och Leber's hereditary optic neuropathy (Lindsey, 2014). Det är även vanligt att barn med ANSD har ytterligare medicinska åkommor och/eller kognitiva funktionsnedsättningar (Uus, Young, & Day, 2012).

Prevalens

Prevalensen för ANSD hos barn i riskgruppen för hörselnedsättning uppskattas ligga mellan 0,23-2 %. ANSD uppskattas ligga bakom ca 8 % av fallen vid diagnosticerad hörselnedsättning hos barn varje år och prevalensen hos barn med bestående hörselnedsättning estimeras till 10 % (Nikolopoulos, 2014). Den populationsbaserade prevalensen för ANSD hos barn som inte tillhör någon riskgrupp för hörselnedsättning uppskattas ligga mellan 0,006 % och 0,03 % (Korver, van Zanten, Meuwese-Jongejugd, van Straaten, & Oudesluys-Murphy, 2012).

Patofysiologi vid ANSD

Inre- & yttre hårceller

Den mänskliga cochlean innehåller ungefär 3000 inre hårceller respektive 12000 yttre hårceller. Spirala ganglion är de nervceller vars dendriter står i förbindelse med hårcellerna och vars axon bildar hörselnerven. Ungefär 90 % av alla spirala ganglion neuron står i synaptisk kontakt med inre hårceller och övriga 10 % står i kontakt med yttre hårceller. Detta medför att aktionspotentialen i hörselnerven (Compound Action Potential, CAP²) påverkas nästan uteslutande av den neurala aktiviteten som utgår från de inre hårcellerna och dess förmåga att skicka stora mängder information (Roeser, Valente, & Hosford-Dunn, 2007). Skadan vid ANSD antas bland annat kunna ha sitt ursprung vid de inre hårcellerna då selektiv förlust av inre hårceller medför patologiskt- eller uteblivet svar vid ABR med samtidig förekomst av OAE eftersom de yttre hårcellerna fortfarande är intakta. Än så länge finns det inga metoder för att undersöka de inre hårcellernas funktion hos levande individer (Rance, 2005).

Neuropati & synapser

Det finns två olika typer av neuropati. Demyeliniserande neuropati påverkar axonens ledningsförmåga och gör att signalen ena stunden kommer ledas långsamt genom

demyeliniserade axon och andra stunden ledas med normal hastighet genom opåverkade axon, den neurala impulsen blir därmed osynkroniserad och långsam. Axonal neuropati innebär att axonen utsätts för degenerering, ledningsförmågan påverkas dock inte förrän axonet blivit så pass degenererat att det dör. Axonal neuropati innebär därmed inte att nervimpulsen blir osynkroniserad på samma sätt som vid demyeliniserande neuropati. Hos individer med ANSD där skadan har sitt ursprung i hörselnerven antas orsaken kunna vara antingen demyeliniserande- eller axonal neuropati, alternativt en kombination av de båda (Rapin & Gravel, 2006). Skadan vid ANSD antas även kunna ha sitt ursprung vid synapserna mellan de inre hårcellerna och hörselnerven där transmittorsubstanser har som funktion att leda nervimpulsen vidare från en nervcell till en annan. Denna skada skulle antingen kunna påverka utsöndringen av transmittorsubstans i synapsen (presynaptisk) eller påverka effekten av transmittorsubstans i den mottagande nervcellens dendriter (postsynaptisk) (Starr, Sinyer, & Pratt, 2000).

Audiologisk testprofil vid ANSD

Patienter med ANSD kan ha allt från normala hörtrösklar till svår/grav hörselnedsättning eller dövhet baserat på tonaudiometri. Audiogramkonfigurationen utgörs i ca 1/3 av fallen av en basnedsättning. Diskantnedsättningar som är vanligt förekommande vid sensorineural hörselnedsättning (SNHL) verkar vara mindre vanligt och förekommer hos ca 1/10. Registrering av OAE visar normalt resultat medan mätning av ABR ger uteblivet- eller patologiskt svar. Stapediusreflexmätning visar uteblivna svar både kontra- och ipsilateralt, alternativt svar vid förhöjd tröskelnivå. Taluppfattningen hos patienter med ANSD är sämre än förväntat, framför allt vid uppfattning av tal i bakgrundsbrus (Rance, 2005). Nedan följer en sammanfattande tabell av den audiologiska testprofilen hos individer med ANSD i jämförelse med individer med SNHL (tabell 1).

Tabell 1: Audiologisk testprofil vid ANSD jämfört med individer med SNHL

	ANSD	SNHL
Tonaudiometri	Varierar mellan allt från normala hörtrösklar (TMV ≤ 20 dB HL) till mycket svår HNS/dövhet (TMV > 90 dB HL)	TMV > 20 dB HL
Tal audiometri	Sämre än förväntat utifrån tonaudiogram	Överensstämmer med tonaudiogram
OAE	Oftast registrerbara	Uteblivna vid HNS > 35 dB HL (TEOAE)

ABR	Patologiskt/uteblivet svar vid maximal nivå för stimuli oavsett trösklar för tonaudiogram.	Trösklar för ABR överensstämmer med tonaudiogram.
Stapediusreflexer	Uteblivna, alternativt förhöjda (>90 dB HL).	Ofta uppmätbara, inom normalområdet (70-90 dB HL) eller förhöjda (>90 dB HL). Uteblivna reflextrösklar vid HNS > ca 50 dB HL.
CM	Uppmätbara trots patologiskt/uteblivet svar vid ABR.	Uteblir om svar för ABR vid maximal stimuleringsnivå uteblir eller är patologiskt.
CAEP	Ofta uppmätbara med förhållandevis normal morfologi och latens.	Ofta uppmätbara med förhållandevis normal morfologi och latens.

(Rance, 2005; Arlinger, 2007; Rance, Cone-Wesson, Wunderlich, & Dowell, 2002)

Neonatal hörselscreening

Neonatal hörselscreening är ett verktyg som gör det möjligt att upptäcka om nyfödda barn har medfödd hörselnedsättning. Detta sker genom registrering av OAE och/eller ABR (Arlinger, 2007). Om identifiering och intervention sker inom 6 månaders ålder har barn med medfödd hörselnedsättning förutsättningar att utveckla likvärdig talutveckling som normalhörande barn vid 3 års ålder. Barn med medfödd hörselnedsättning som identifieras senare har dock sämre förutsättningar till likvärdig talutveckling (Yoshinaga-Itano, Sedey, Coulter, & Mehl, 1998).

Otoakustiska emissioner & Stapediusreflexen

Otoakustiska emissioner (OAE) är den energi som uppstår genom de yttre hårcellernas aktivitet vid akustisk stimulering och som hos vissa personer även kan finnas spontant. Energin som uppstår i cochlean vid akustisk stimulering transporteras vidare till hörselgången där den kan registreras via en mätsond (Arlinger, 2007). Barn med ANSD kan få normalt resultat vid neonatal hörselscreening med OAE på grund av att skadan inte är lokaliserad i de yttre hårcellerna (Roesser et al., 2007).

Stapediusmuskeln sitter i mellanörat och stramar åt hörselbenskedjan vid starka ljud genom stapediusreflexen. Stapediusreflexen utlöses i normalt tillstånd vid 70-90 dB HL. Stimulering av ett öra med tillräckligt stark ljudnivå leder i normala fall till kontraktion i båda öronen (Arlinger, 2007). Vid ANSD uteblir stapediusreflexen vid stimulering med stark ljudnivå, alternativt utlöses vid förhöjd stimuli nivå, även för de individer som har relativt normala tontrösklar. Troligen

beror detta på hörselnervens oförmåga att förmedla den starka ljudnivån för inkommande stimuli vilket leder till att den efferenta signalen för kontraktion av stapediusmuskeln uteblir (Sininger, Winter, Derebery, Oba, Michalewski & Starr, 1998).

Magnetic Resonance Imaging & Computed Tomography

Magnetic Resonance Imaging (MRI) är en metod för bildåtergivning av kroppen och är användbar vid undersökning av mjukvävnad, t.ex. vid misstanke om tumörer som akustikusneurinom. Computed Tomography (CT) är en typ av röntgenmetod som bland annat är användbar vid undersökning av benvävnad, t.ex. för att undersöka den inre hörselgångens storlek samt cochleans beniga struktur. Vid CI-utredningar används ofta både MRI och CT eftersom CT bidrar med information angående eventuella missbildningar- eller ossifikation av cochleans beniga struktur medan MRI bidrar med kompletterande information om förekomst av vätska i cochlean samt utseende av hörselnerven (Roeser et al., 2007).

Auditory Evoked Potentials

Den elektriska aktiviteten i centrala nervsystemet som framkallas genom ljudexponering kallas för Auditory Evoked Potentials (AEP) eller Auditory Event-Related Potentials (ERP) och brukar delas in efter latensen för uppkomst. Elektrocochleografi (ECochG) är den tidigaste potentialen och framkallas inom 5 ms efter ljudexponering. Vågformen vid ECochG består av ett antal negativa toppar där den första benämns som N1 vilket motsvarar våg I för ABR (Roeser et al., 2007). Se bilaga 2.

Hjärnstamssvar (ABR) syftar till den elektriska potential som utlöses inom 10 ms efter ljudexponering. Denna potential består av sju vågor som framkallas av hörselnerven samt övriga strukturer i de centrala hörselbanorna. Svaret påverkas inte av sömn eller grad av uppmärksamhet (Roeser et al., 2007). När urladdningen från hörselnerven och hjärnstammen inte är synkroniserad med den akustiska signalen blir det omöjligt att särskilja från bakgrundsstörningarna (EEG-aktiviteten) (Starr et al., 1996).

Long-Latency Auditory Evoked Potentials (LLAEP) framkallas ca 50-250 ms efter ljudexponering hos vuxna och består av fyra olika komponenter: P1 (som ibland räknas till middle-latency response - MLR), N1, P2 och N2. Dessa komponenter antas härstamma från olika delar av auditiva cortex och kallas även för Cortical Auditory Event-related Potentials (CAEP)

(Roeser et al., 2007). Anledningen till att det är möjligt att registrera CAEP hos individer med ANSD trots uteblivet eller patologiskt svar vid ABR beror på att registrering av CAEP är mindre känsligt för osynkroniserade nervimpulser till skillnad från ABR vars registrering är känslig även för små tidsvariationer (Rance, 2005).

Electrically Evoked Auditory Brainstem Response, Electrically Evoked Compound Action Potentials & Electrical Stapedial Reflex

Electrically Evoked Auditory Brainstem Response (EABR) kan uppmätas antingen peroperativt eller postoperativt med elektrisk stimulering genom patientens CI och registreras med ytelektroder placerade på huvudet. Vågformen för EABR liknar den för ABR som framkallas med auditivt stimuli och motsvarar den neurala responsen för elektrisk stimulering. Förekomst av EABR ger en anvisning om implantatets- samt hörselnervens funktion.

Electrically Evoked Compound Action Potentials (ECAP) är en mätning av hörselnervens sammanlagda potential framkallad genom elektrisk stimulering. Till skillnad från EABR som registreras med ytelektroder så registreras ECAP vanligtvis genom en av de implanterade elektroderna i cochlean.

Electrical Stapedial Reflex (ESR) eller Electrically Evoked Acoustic Reflex Threshold (EART) innebär registrering av stapediareflexen till följd av elektrisk stimulering. Denna mätning kan användas för att begränsa implantatets övre stimuleringsnivå samt för att få en anvisning om implantatets- och hörselnervens funktion (American Speech-Language-Hearing Association, 2004). För mer information angående metod vid registrering av EABR, ECAP samt ESR, se bilaga 2.

P1-N1-P2 komplexet & Auditory Change Complex

P1-N1-P2 komplexet är en typ av auditiv Event Related Potential (ERP) som även ingår i LLAEP/CAEP och utgörs av en serie vågor som börjar med en positiv peak (P1) som följs av en negativ peak (N1) och avslutas med ytterligare en positiv peak (P2). P1-N1-P2 komplexet framkallas vanligtvis genom stimuli med klickar, toner eller kortare talljud men kan även framkallas genom förändringar av ett konstant ljud med längre duration, t.ex. genom modulation av intensitet eller frekvens. När P1-N1-P2 komplexet framkallas genom akustiska förändringar av stimuli uppstår ett flertal P1-N1-P2 vågformer till följd av stimuleringens start-, slut- samt

förändring. Den resulterande vågformen kallas för Auditory Change Complex (ACC) och ger en anvisning om hjärnans förmåga att diskriminera mellan olika komponenter i ett ljud som t.ex. intensitet eller frekvens (Martin, Tremblay, & Korczak, 2008). För mer information angående latensen för P1, se bilaga 2.

Cochleaimplantat

Ett cochleaimplantat (CI) är ett hörhjälpmedel där elektroder opereras in i cochlean. Elektrodena stimulerar hörselnervens spiralganglie direkt och kan på så vis ersätta de skadade hårcellernas funktion. De yttre komponenterna av ett CI består bland annat av en mikrofon som plockar upp ljud och en talprocessor som bearbetar ljud, dessa komponenter sitter bakom örat. Elektrodraden i ett cochleaimplantat är tillverkad för att samverka med hårcellernas tonotopiska organisation utmed basilarmembranet, där elektroder i basen av cochlean stimulerar hörselnerven vid auditiv input innehållande höga frekvenser medan elektroder längre upp mot apex stimulerar vid låga frekvenser (Tye-Murray, 2009). Vid programmering av ett CI fastställs dynamikområdet för implantatets elektriska stimulering genom att identifiera hörtröskelnivå (threshold; T-level), lagomnivå (comfortable; C-level) eller ”most comfortable level”, M-level för samtliga implanterade elektroder, denna procedur kallas för mapping (Zwolan, 2008). Att det är möjligt att en CI-operation vid ANSD kan få ett bra utfall, skulle kunna förklaras av att skadan kan vara lokaliserad till de inre hårcellerna eller synapserna mellan de inre hårcellerna och hörselnerven. Dessa delar av hörselbanorna går förbi av cochleaimplantatets elektriska stimulering och påverkar därför inte förmedlingen av den neurala impulsen genom hörselnerven (Rance, 2005).

Konventionella hörapparater eller CI för barn med ANSD?

Det råder delade meningar om vilken intervention som har bäst utfall för barn med ANSD. En studie av 260 barn med ANSD varav 49 CI-användare och 85 hörapparatsanvändare visade att majoriteten av barnen som använde hörapparater ej uppnått taluppfattningsförmåga motsvarande dess biologiska ålder. Av de barn som använt hörapparater hade 15 % nytta av hörapparaterna för tal- och språkutvecklingen jämfört med 85 % av de barn som var CI-användare (Berlin et al., 2010). Andra studier har emellertid rapporterat att intervention med hörapparater jämfört med CI hos barn med ANSD visat likvärdiga utfall och att CI-operation därför inte alltid bör ses som den enda möjliga åtgärden (Rance & Barker, 2009; Pelosi et al., 2013; Zeng & Liu, 2006). Enligt en rapport från Newborn Hearing Screening Programme - Clinical Group i England bör akustisk

stimulering med konventionella hörapparater inledningsvis sätts in hos de barn med ANSD vars hörtrösklar fastställts som förhöjda. CI-operation bör enligt författarna betänkas i de fall där barnet inte drar nytta av akustisk stimulering och utvecklar en begränsad tal- och språkutveckling (Feirn, Sutton, Parker, Sirimanna, Lightfoot & Wood, 2013).

Ålder vid cochleaimplantation hos barn med ANSD?

Ju yngre ett barn är vid cochleaimplantation desto bättre är utfallet vid 3 års ålder (Ching et al., 2013b). En studie gjord på barn med ANSD visar att cochleaimplantation innan 2 års ålder medför bättre resultat vid mätning av utfall jämfört med barn implanterade efter 2 års ålder (Liu, Dong, Li, Xu, Li, Chen & Gong, 2014). Samtidigt är det svårt att utvärdera nyttan av akustisk stimulering med hörapparater gällande barnets talutveckling innan 2-3 års ålder (Rance, 2005).

Det förekommer att barn med ANSD visar normalt svar vid uppföljande mätning av ABR vid ett senare tillfälle. En studie rapporterar förekomsten av normalt svar vid uppföljande mätning av ABR hos barn med ANSD, framför allt hos prematurer med låg födelsevikt (Psarommatis, Riga, Douros, Koltsidopoulos, Douniadakis, Kapetanakis & Apostolopoulos, 2006). Författarna menar därför att cochleaimplantation hos barn med ANSD bör utföras väl efter 6 månaders ålder på grund av den pågående mognadsprocessen som i vissa fall kan leda till spontan återhämtning. En annan studie rapporterar även om spontan förbättring av hörtrösklar hos 9 av 18 barn med ANSD 1-15 månader efter diagnosticering (Madden, Rutter, Hilbert, Greinwald, & Choo, 2002). Denna förbättring över tid ledde till att 4 av barnen inte längre hade behov av akustisk förstärkning

Att mäta utfall av cochleaimplantation hos barn

Vid mätning av tal- och språkutveckling hos barn bör testets svårighetsgrad anpassas till barnets kognitiva förmåga. Orden som ingår i testet bör vara familjära för barnet för att undvika ett svagt resultat till följd av vokabulära- eller grammatiska svårigheter istället för begränsad hörsel. Andra faktorer som kan påverka resultatet är barnets grad av uppmärksamhet samt vilja till att medverka vilket kan medföra att resultatet varierar från den ena testsessionen till den andra. Test som utgörs av hela meningar eller fraser har högst validitet då de bättre återspeglar barnets taluppfattningsförmåga i vardaglig kommunikation jämfört med test som enbart innehåller separata ord. Nackdelen med test utgörande av hela meningar eller fraser är dock att resultatet är mer benäget att influeras av ordens- eller samtalsämnets familjäritet, barnets grammatiska

förmåga samt grad av minnesbelastning vilket gör denna testmetod olämplig för yngre barn (Tye-Murray, 2009).

Vid presentation av stimuli föredrar de flesta barn att talmaterialet presenteras genom att undersökaren talar direkt i en mikrofon jämfört med förinspelat material. Denna metod medför dock nackdelen att talmaterialet kan variera mellan olika testsessioner. För yngre barn som inte kan genomföra ett taluppfattningstest med ord finns frågeformulär där föräldrar och audionom subjektivt får bedöma barnets auditiva förmåga (Tye-Murray, 2009). IT-MAIS är ett exempel på ett frågeformulär som har visat sig korrelera med barns jollrande vilket ger en anvisning om i vilken grad barnet drar nytta av akustisk- eller elektrisk stimulering via sitt hörhjälpmedel (Kishon-Rabin, Taitelbaum-Swead, Ezrati-Vinacour, & Hildesheimer, 2005). För beskrivning av olika typer av utfallsmått hos barn med hörselnedsättning, se bilaga 1.

Problembeskrivning

Cochleaimplantation hos barn med ANSD är gynnsamt i de flesta fall (Breneman, Gifford, & Dejong, 2012; Jeong, Kim, Kim, Bae, & Kim, 2007; Ching et al., 2013a) men det finns en subgrupp av barn med ANSD vars taluppfattningsförmåga ej gynnas av cochleaimplantation (Neary & Lightfoot, 2012; Rance & Barker, 2009). Tidig diagnos och intervention är viktigt för barnets tal- och språkutveckling (Lyness, Woll, Campbell, & Cardin, 2013) vilket gör det önskvärt att kunna förutsäga utfall av cochleaimplantation för att på så sätt tidigt kunna bistå med alternativa kommunikationsmetoder i de fall där prognosen är svag.

Syfte

Syftet med denna beskrivande litteraturstudie var att undersöka möjligheterna att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med ANSD och i vilka fall CI-operation isåfall är lämpligt som intervention för dessa barn.

Specifik frågeställning

Vilka möjligheter finns att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med ANSD utifrån pre-, per- eller postoperativa undersökningar/mätningar?

Metod

Arbetet utfördes som en beskrivande litteraturstudie. Datainsamlingen bestod av artiklar som valts ut efter specifika inklusions- och exklusionskriterier. Databaser som användes vid datainsamlingen var Pubmed och Scopus.

Inklusionskriterier

- Studier med deltagare som består av barn (under 18 år) med ANSD som genomgått cochleaimplantation
- Artiklar som publicerats år 2004-2014
- Studier där det finns ett utfallsmått som kopplats till någon typ av pre-, per- eller postoperativ undersökning/mätning.

Exklusionskriterier

- Studier med deltagare som består av barn med ANSD som del i generell neurodegenerativ sjukdom (t.ex. Charcot-Marie-Tooth eller Friedreich ataxi)

MeSH termer användes i möjligaste mån för att täcka in samtliga relevanta studier vid sökningar i databaserna. Eftersom det inte finns någon MeSH-term för ANSD valdes istället sökordet "Auditiv Neuropati" för att även täcka in de artiklar som publicerats innan termen ANSD togs i bruk. Artiklar som bedömdes som relevanta utifrån titel valdes ut och sammanfattningarna av dessa granskades. De artiklar som bedömdes som relevanta utifrån sammanfattningen genomgicks mer grundligt för att kontrollera inklusions- och exklusionskriterier. Artiklar som efter denna kontroll bedömdes som relevanta blev därefter utvalda att användas i denna litteraturstudie. Utvalda artiklars respektive referenslistor granskades för att kontrollera förekomst av ytterligare relevanta studier. De utvalda artiklarna genomgick separat granskning där informationen sammanställdes i två olika tabeller (tabell 3 och 4). Nedan presenteras sökvägen vid datainsamlingen (tabell 2).

Tabell 2: sökväg

Databas	Söktermer	Begränsningar	Antal träffar / (exklusive dubbletter)	Valda artiklar
Scopus	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "speech perception"	Pubyear >2003 and <2015	45	9
Scopus	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "treatment outcome"	Pubyear >2003 and <2015	25 / (9)	1
Scopus	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "evoked potentials"	Pubyear >2003 and <2015	37 / (14)	0
Scopus	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "action potentials"	Pubyear >2003 and <2015	10 / (1)	0
Pubmed	"Auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "speech perception"	Publication date from 2004/01/01 to 2014/12/31	29 / (1)	0
Pubmed	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "treatment outcome"	Publication date from 2004/01/01 to 2014/12/31	21 / (1)	0
Pubmed	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "action potentials"	Publication date from 2004/01/01 to 2014/12/31	1 / (0)	0
Pubmed	"auditory neuropathy" AND "cochlear implants" AND "child" AND "evoked potentials"	Publication date from 2004/01/01 to 2014/12/31	27 / (1)	0
Totalt			195 / (72)	10

Siffrorna inom parentes motsvarar antal nya artiklar vid den aktuella sökningen utöver träffarna från föregående sökningar. Totalt gav sökningarna 195 träffar som bestod av 72 individuella artiklar.

Material

Nedan presenteras materialet som består av 10 utvalda artiklar sammanställda i två olika tabeller (tabell 3 och 4).

Tabell 3: sammanställning av artiklar

Artikel	Metod	Syfte	Antal deltagare (kön)	Ålder vid implantering	Utförda mätningar/undersökningar
1. Alvarenga et al., (2012)	Kvantitativ prospektiv tvärsnittsstudie	(1) Undersöka om P1 komponenten för LLAEP korrelerar med taluppfattning hos barn med ANSD som använder CI. (2) Undersöka om P1 komponenten för LLAEP:s korrelerar med andra variabler relaterat till användning av CI.	N = 14 (8 flickor, 6 pojkar)	1,8-6,2 år Median: 3,2 år Medelvärde: 3,4 år	LLAEP registrerade med ytelektroder genom två olika kanaler för att minimera artefakter p.g.a. ögonrörelser. Stimuli utgjordes av en syntetiserad stavelse /ba/ med duration 180 ms presenterad med 526 ms interstimulus intervall, hastighet 1,9 Hz, intensitet 70 dB HL. Stimuli presenterades i frifält 90° azimut med 40 cm avstånd från implanterade örat.
2. Kim et al., (2011)	Kvantitativ prospektiv tvärsnittsstudie	Undersöka om förmågan till temporal bearbetning hos barn med ANSD kan återställas genom CI-operation.	ANSD grupp, n = 6 (2 flickor, 4 pojkar) SNHL kontrollgrupp, n = 4 (1 flicka, 3 pojkar)	ANSD grupp: 2-7 år Median: 2,5 år Medelvärde: 3,3 år SNHL grupp: Medelvärde 3,5 år	ECAP uppmätt postoperativt på elektroderna 3, 5, 7, 10, 13, 15, 17 och 20 genom direkt stimulering med bifasiska pulser. Registrering genom programvara från Cochlear® Corporation.
3. Gibson & Sanli, (2007)	Kvantitativ, prospektiv kohortstudie	Beskriva RWECochG och EABR hos barn med ANSD samt undersöka om dessa mätningar kan användas för att förutsäga utfall av operation med CI.	ANSD grupp, n = 39 Grupp med stora CM + APP utan ANSD diagnos, n = 21 SNHL kontrollgrupp, n = 46 (könsfördelning framgår ej)	Framgår ej	RWECochG preoperativt under narkos. EABR uppmätt peroperativt på samtliga 22 elektroder genom programvara från Cochlear® Corporation Australia.
4. He et al., (2013)	Kvantitativ prospektiv tvärsnittsstudie	(1) Undersöka möjligheterna att registrera eERP inklusive uppkomsten av P1-N1-P2 komplexet samt EACC genom temporal gaps hos barn med ANSD. (2) Undersöka samband mellan dessa mätningar och taluppfattning hos individerna i studien.	N = 15 (6 flickor, 9 pojkar)	1,1-15,6 år Median: 2,7 år Medelvärde: 3,6 år	Electrically evoked auditory event-related potentials (eERP) inklusive P1-N1-P2 komplexet samt electrically evoked auditory change complex (EACC) postoperativt via direkt stimulering av elektrod nr 12, registrerade med ytelektroder. Stimulus utgjordes av bifasiska pulser som varierades mellan att presenteras antingen oavbrutet (800 ms) eller med temporal gaps (2x400 ms pulser separerade med 5-100 ms gaps). Justering av stimulus efter individuell MCL. Interstimulus intervall 1200 ms, presentationshastighet 1000 Hz.
5. Teagle et al., (2010)	Kvantitativ, prospektiv longitudinell studie	Redogöra för preoperativ medicinsk och audiologisk status samt postoperativ taluppfattningsförmåga hos barn med ANSD som under studien blev opererade med CI.	N = 52 (19 flickor, 33 pojkar)	1-17,8 år Median: 2,7 år Medelvärde: 3,9 år	ECAP peroperativt + postoperativt genom mjukvara från Cochlear Corporation samt Advanced Bionics Corporation. MRI preoperativt.

Tabell 3: fortsättning

Artikel	Metod	Syfte	Antal deltagare (kön)	Ålder vid implantering	Utförda mätningar/undersökningar
6. Jeong & Kim, (2013)	Kvantitativ retrospektiv tvärsnittsstudie	Bedöma om resultat från radiologiska undersökningar samt elektrofysiologiska mätningar kan användas till att förutsäga taluppfattningsförmågan hos barn med ANSD som opererats med CI.	N=15 (5 flickor, 10 pojkar)	1,1-10,4 Median: 2,4 år Medelvärde 3,5 år	ESR mätt peroperativt på elektroderna 5, 12 och 20. EABR mätt postoperativt på 7 st elektroder. ECAP mätt postoperativt på samtliga 22 elektroder. CT + MRI
7. Cardon & Sharma, (2013)	Kvantitativ, retrospektiv tvärsnittsstudie samt longitudinella data för 11 individer.	Undersöka utvecklingen av auditiva cortex och taluppfattningsförmågan hos barn med ANSD som opererats med CI.	N=24 (15 flickor, 9 pojkar)	1,1-12,4 år Median: 1,9 Medelvärde: 3,1 år	P1 CAEP med ytelektroder utfört 0-2,6 år postoperativt för samtliga individer samt preoperativt för 11 individer. Mätning utförd i frifält 45° azimuth. Stimulus utgjordes av en syntetiserad stavelse /ba/ med duration 90 ms samt ljudnivå 75 dB SPL. Interstimulus intervall 610 ms.
8. He et al., (2014)	Kvantitativ prospektiv tvärsnittsstudie	(1) Utvärdera möjligheterna att genom eACC registrera förändringar av avståndet mellan de stimulerade elektroderna. (2) Undersöka samband mellan förmåga till diskrimination mellan stimulerade elektroder, eACC samt taluppfattningsförmåga hos barn med ANSD som använder CI.	N=15 (8 flickor, 7 pojkar)	1,6-15,6 år Median: 2,8 år Medelvärde: 4,4 år	Beteendemässig diskrimination av två bifasiska pulståg 400 ms vardera med konstant amplitud genom stimulering av elektroddpar med varierande avstånd. eERP inklusive P1-N1-P2 komplexet via direkt stimulering med stimuli utgörande av 800 ms bifasiska pulståg presenterade på individuell C-nivå. eACC via direkt stimulering, framkallade med 400 ms hörstyrkebalanserade pulståg genom stimulering av elektroddpar med varierande avstånd.
9. Jeon et al., (2013)	Retrospektiv tvärsnittsstudie	Att analysera karaktären av eABR hos barn med ANSD som opererats med CI samt jämföra dessa barns taluppfattningsförmåga med resultat från eABR.	ANSD grupp, n=11 (6 flickor, 5 pojkar) SNHL kontrollgrupp, n=9	ANSD grupp: 0,6-4,7 år Median: 2 år Medelvärde: 2,2 år SNHL grupp: 1,8-26,6 år Median: 14,9 år Medelvärde: 12,7 år	EABR postoperativt efter stabiliserad map. Stimuli utgjordes av bifasiska pulser på 75 µs per puls presenterat med en hastighet på 21,07 Hz alternativt 25 µs per puls med hastighet på 20 Hz. CI-elektroder med placering vid apex, mitten, samt basen av cochlean stimulerades. Ytelektroder för registrering av EABR placerades vid vertex, kontralaterala mastoiden samt pannan.
10. Walton et al., (2008)	Retrospektiv kohortstudie	Att undersöka utfall av CI-operation hos barn med ANSD med hörselnervsmissbildningar (cochlear nerve deficiency - CND) samt jämföra dessa resultat med en grupp individer med ANSD utan förekomst av CND.	N=54 (21 flickor, 33 pojkar)	- Grupp A – ANSD med CND, n=15: medelvärde 3,7 år - Grupp B – ANSD utan CND, n=39: medelvärde 3,3 år.	EABR peroperativt på samtliga 22 elektroder genom mjukvara från Cochlear Corporation, Australien. Strömnivå 1 mA. Pulslängd 25 µs per fas med hastighet på 31 Hz. MRI

Tabell 4: sammanställning av artiklar

Artikel	Inklusion/exklusion	Tid med CI vid mätning av utfall	Utfallsmått	Resultat	Författarnas slutsats
1. Alvarenga et al., (2012)	Exklusion: patienter med hypoplasi- eller agenesi av hörselnerven, ytterligare neurologiska sjukdomar utöver ANSD samt kognitiva funktionsnedsättningar	1,8-6,8 år Median: 4,8 år Medelvärde: 4,6 år	Test 5 och 6 av Glendonald Auditory Screening Procedure (GASP). Mätning utförd i frifält 0° azimuth med förinspelat material med intensitet 60 dB HL	LLAEP kunde registreras hos 12 av 14 individer. Latensen för P1 korrelerade med duration av auditiv deprivering men ej med användningstid för CI. Individerna kunde delas in i en låg- och en högpresterande grupp utifrån GASP där den högpresterande gruppen hade signifikant kortare latenser för P1 komponenten jämfört med den lågpresterande gruppen.	P1 komponenten har potential att användas dels som en anvisning om utvecklingen av auditiva cortex och dels till att förutsäga barnets möjligheter till talutveckling.
2. Kim et al., (2011)	Ingen förekomst av missbildningar av inneröra eller hörselnerv vid MRI + CT. Ingen förekomst av kognitiva funktionsnedsättningar.	ANSD grupp: 1,5-6 år Median: 4,5 år Medelvärde: 4,3 år SNHL kontrollgrupp medelvärde: 5,2 år	Open-set monosyllabic word test	ECAP registrerades hos 4 av individerna med ANSD samt 4 av individerna med SNHL. Ingen signifikant skillnad vid jämförelse av sluttningen för ECAPs återhämtningsfunktion mellan de båda grupperna. De 4 individerna i ANSD gruppen med robusta ECAP fick bra resultat på taluppfattningstestet medan de 2 individerna i ANSD gruppen med uteblivna ECAP hade svaga resultat.	Förmågan till temporal bearbetning hos barn med ANSD kan till viss del återställas med hjälp av elektrisk stimulering via CI. ECAP kan fungera som ett användbart verktyg för att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med ANSD.
3. Gibson & Sanli, (2007)	Endast barn med full insättning av 22 elektroder inkluderades i studien.	Taluppfattningstest 1 år- samt 2 år postoperativt	Melbourne speech perception categories	Samtliga individer i ANSD gruppen visade stora cochlear microphonics (CM) och abnormal positive potentials (APP) vid mätning av RWECochG. EABR var normalt hos 32 av ANSD barnen samt patologiskt hos 7. Resultaten för 60 barn med stora CM och APP delades in i grupp A med normalt EABR samt grupp B med patologiskt EABR. Grupp C utgjordes av en kontrollgrupp med 46 åldersmatchade barn utan stora CM och APP med normalt EABR. Resultat för taluppfattningstestet visade att grupp A och C presterade signifikant bättre än grupp B.	Förekomsten av normalt EABR kan tyda på signifikant bättre resultat efter cochleaimplantation hos barn med ANSD jämfört med de individer som har APP vid RWECochG i kombination med uteblivet- eller patologiskt EABR.
4. He et al., (2013)	Ingen förekomst av missbildningar av inneröra eller hörselnerv. Ingen förekomst av kognitiv funktionsnedsättning som kan påverka taluppfattningen.	1,6-11,1 år Median 9,1 år Medelvärde: 5,5 år	Phonetically balanced kindergarten (PBK). Ordlistor med 25 enstaviga ord presenterade i frifält med tal genom mikrofon, ljudnivå 60 dB SPL 0° azimuth.	Resultat för PBK korrelerade ej med ålder vid implantation, ålder vid test eller användningstid av CI i denna studie. De 5 individer som hade EACC trösklar på 20 ms gaps eller längre hade även PBK resultat sämre än 70 %, dessa individer klassificerades som lågpresterande. Individer med PBK resultat bättre än 70 % hade EACC trösklar på 10 ms gaps eller kortare och de klassificerades som högpresterande. Ingen signifikant skillnad i morfologi och latens för uppmätta eERP svar (P1-N1-P2 komplexet) mellan de båda grupperna.	Långa EACC trösklar för gap detection verkar mycket lovande som verktyg för att förutsäga taluppfattningsförmågan hos barn med ANSD som opererats med CI och därmed kunna identifiera de barn som kan vara i behov av kompletterande rehabiliteringsinsatser.

Tabell 4: fortsättning

Artikel	Inklusion/exklusion	Tid med CI vid mätning av utfall	Utfallsmått	Resultat	Författarnas slutsats
5. Teagle et al., (2010)	Individer med missbildningar av inneröra och/eller hörselnerv inkluderade (förekom vid 18 av 48 tillgängliga MRI) samt andra sjukdomstillstånd och syndrom utöver ANSD inkluderade.	Användningstid vid studiens senaste taluppfattningstest (PBK): 1,4-9,4 år Median: 4 år Medelvärde: 4,1 år	IT-MAIS, MAIS, ESP, PBK samt LNT/MLNT	Grupp C utgjordes av 26 individer med >6 mån användningstid av CI där taluppfattningstest kunde genomföras. Signifikant skillnad i utfall mellan individer med robusta ECAP jämfört med individer med uteblivet eller patologiskt ECAP. Skillnader i utfall hos individer med normalt MRI jämfört med individer med patologiska fynd samt vid förekomst- respektive avsaknad av övriga medicinska sjukdomstillstånd. Enbart individer med robusta ECAP har uppnått open-set speech performance >30 %. 56 % av individerna med patologiskt/uteblivet ECAP (n=16) hade även patologiska fynd vid MRI jämfört med gruppen med robusta ECAP där enbart 14 % (n=3) hade patologiska fynd vid MRI.	Mätning av ECAP kan fungera som ett verktyg för att identifiera barn med ANSD som sannolikt kommer att utveckla en god taluppfattningsförmåga och därmed är goda kandidater för CI-operation. Barn med patologiska fynd vid MRI har en sämre prognos för utvecklingen av en god taluppfattningsförmåga.
6. Jeong & Kim, (2013)	Individer med missbildningar av hörselnerv samt smal inre hörselgång inkluderade. Exklusion: en individ med kognitiv funktionsnedsättning.	2-9 år Median: 5,5 år Medelvärde: 5,6 år	CAP ¹ , IT-MAIS, MWT. Enbart resultat från det senast utförda taluppfattningstestet inkluderades i analysen.	Resultat vid mätning av utfall delades in i en lågpresterande (n=5) och en högpresterande grupp (n=9). Ingen signifikant skillnad mellan grupperna beträffande ålder vid implantering eller användningstid av CI vid mätning av utfall. Samtliga individer i den högpresterande gruppen hade normal hörselnerv med normal diameter av den inre hörselgången medan samtliga individer i den lågpresterande gruppen hade avsaknad av hörselnerv samt smal eller obefintlig inre hörselgång. Mätning av ESR samt ECAP visade robusta svar för samtliga individer i den högpresterande gruppen medan ECAP ej kunde mätas upp för någon av individerna i den lågpresterande gruppen. Ingen signifikant skillnad mellan grupperna vid mätning av EABR.	Resultat från preoperativt MRI samt CT kan användas till att förutsäga taluppfattningsförmågan hos barn med ANSD efter cochleaimplantation. Även postoperativt ESR samt ECAP har visat sig vara värdefulla verktyg för att förutsäga taluppfattningsförmågan hos dessa barn.
7. Cardon & Sharma, (2013)	Ingen förekomst av hörselnervsmissbildningar. Individer med kognitiv funktionsnedsättning samt sjukdomsbild utöver ANSD inkluderade.	Framgår ej	IT-MAIS	Individerna delades in i en grupp med normal P1 latens (n=11) och en grupp med fördröjd P1 latens (n=13). Ingen signifikant skillnad mellan grupperna för användningstid av CI vid test av CAEP, dock signifikant skillnad gällande ålder vid implantering där individerna i gruppen med normal P1 latens hade blivit implanterade vid en tidigare ålder jämfört med gruppen med fördröjd P1 latens. Resultat för IT-MAIS visade signifikant skillnad mellan grupperna där individerna med normal P1 latens hade högre poäng för IT-MAIS jämfört med individerna med fördröjd P1 latens. Analys av longitudinella data visade att 10 av 11 individer hade normal eller förbättrad P1 latens postoperativt.	Mätning av P1 CAEP är ett effektivt sätt att förutsäga taluppfattningsförmågan, och därmed utvecklingen av auditiva cortex, hos barn med ANSD. P1 CAEP kan utgöra ett verktyg i den beslutsfattande processen angående lämpliga kandidater för CI-operation. Kvarstående fördröjd P1 latens efter implantering kan vara en tidig indikation på behovet av alternativa kommunikationsmetoder.

Tabell 4: fortsättning

Artikel	Inklusion/exklusion	Tid med CI vid mätning av utfall	Utfallsmått	Resultat	Författarnas slutsats
8. He et al., (2014)	Ingen förekomst av kognitiv funktionsnedsättning som skulle kunna påverka den centrala hörselbearbetningen.	1,5-11,6 år Medelvärde: 5,2 år Median: 4,4 år	Phonetically Balanced Kindergarten (PBK) i frifält med ljudnivå 60 dB SPL med tal genom mikrofon 0° azimut.	De individer som krävde 2 elektroders separering eller större för att framkalla EACC hade även sämre resultat för PBK jämfört med de individer som krävde mindre än två elektroders separering. Resultat för PBK delades in i en låg- och en högpresterande grupp. eACC kunde enbart uppmätas för de förändringar av de stimulerade elektrodernas positioner som även kunde urskiljas av barnet vid det beteendemässiga testet. Samtliga individer i den lågpresterande gruppen hade normal morfologi vid mätning av eERP (P1-N1-P2 komplexet) även om stora individuella variationer för amplitud och latens förekom.	eACC kan fungera som ett objektivi- tetsverktyg för att utvärdera spektrala urskiljningsförmågor hos barn med ANSD som använder CI. Denna information kan i sin tur användas för att förutsäga taluppfattningsförmågan hos dessa individer.
9. Jeon et al., (2013)	Exklusion: patienter med hörselnervsmissbildningar samt patienter med mitokondriell sjukdom med känd påverkan av hörselnerven.	ANSD grupp: 0,7-6,7 år Median: 3 Medelvärde: 3,4 år SNHL grupp: 1,1-4,9 år Median: 2,2 år Medelvärde: 2,5 år	Categories of Auditory Performance (CAP ¹) samt Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS) för 2 individer under 3 år.	Resultat för eABR delades in i tre olika kategorier för ”goda svar”, ”varierade svar” samt ”uteblivet svar”. 6 st. av individerna i ANSD gruppen hade uteblivna svar vid mätning av eABR medan 4 st. visade varierande svar. Enbart en individ i ANSD gruppen visade goda svar vid eABR. De 5 individer i ANSD gruppen där eABR kunde registreras hade relativt bra resultat vid mätning av utfall efter CI-operation. De 6 individer med uteblivet svar vid eABR hade varierande resultat vid mätning av utfall. I ANSD gruppen med uteblivna svar fanns högre förekomst av medfödda sjukdomar utöver ANSD som t.ex. hjärtproblem, esofagusatresi samt kärnnikterus i jämförelse med ANSD gruppen med uppmätbart eABR.	Mätning av eABR kan bidra till att skapa realistiska förväntningar angående taluppfattningsförmågan hos barn med ANSD som opererats med CI. Även i de fall där eABR ej kan mätas upp postoperativt kan cochleaimplantation fortfarande bidra med viss auditiv information hos dessa barn.
10. Walton et al., (2008)	Exklusion: individer utan preoperativt MRI samt individer med avsaknad av uppföljande information. Inneröremissbildningar är inkluderade (förekom hos 17 av 54 individer).	MSPS utfört 1- samt 2 år postoperativt.	Melbourne Speech Perception Score (MSPS)	Resultat baserat på MRI delades in i två olika grupper, Grupp A utgjordes av individer med CND (n=15) medan grupp B utgjordes av individer utan CND (n=39). Signifikant skillnad mellan grupperna vid test av MSPS där grupp A hade en median på 1 poäng med medelvärde 2 poäng medan grupp B hade en median på 4 poäng med medelvärde 4 poäng. De individer med patologiskt resultat vid eABR i båda grupperna hade ett genomsnittligt resultat på 2 poäng för MSPS med median 2 poäng medan individer med normalt svar vid eABR hade ett genomsnittligt resultat för MSPS på 4 poäng med median 5 poäng vilket innebär en signifikant korrelation mellan resultat för eABR och resultat vid mätning av utfall. Signifikant högre förekomst av inneröremissbildningar i grupp A (14/15) jämfört med grupp B (3/39).	Barn med ANSD utan CND kommer sannolikt ha större nytta av cochleaimplantation jämfört med barn med CND. Barn med normalt svar vid mätning av eABR har större sannolikhet att uppnå open-set speech performance skills jämfört med individer med patologiskt svar. Barn med svag taluppfattningsförmåga samt patologiskt eABR 1 år postoperativt kan ha begränsad nytta av CI och vara i behov av alternativa kommunikationsmetoder.

Studiedesign & studiepopulation

Totalt omfattade samtliga 10 artiklar 245 barn med ANSD. Sju av individerna i studierna av He, Grose, Teagle, Woodard, Park, Hatch & Buchman (2013) och He, Grose, Teagle & Buchman (2014) ingick i båda studierna. Fördelningen flickor/pojkar var relativt jämn med 44 % (90/206) flickor och 56 % (116/206) pojkar. Studiedesign i de utvalda artiklarna bestod av 4 prospektiva- och 3 retrospektiva tvärsnittsstudier samt 3 kohortstudier varav 2 var prospektiva och en retrospektiv. Kontrollgrupp bestående av barn med SNHL som genomgått cochleaimplantation förekom i 3 av artiklarna. Studiepopulation varierade mellan 6-15 individer i 6 av artiklarna samt 24-54 individer i 4 av artiklarna. Ålder vid implantering varierade mellan 0,6-17,8 år. Metoden för hur ANSD diagnosticerats bland deltagarna framgick i 8 av artiklarna. Samtliga artiklar som redovisat denna information baserade diagnosen ANSD på uteblivet- eller patologiskt svar vid ABR i kombination med förekomst av OAE och/eller CM.

Barn med ANSD kan också ha missbildningar av inneröra och/eller hörselnerv. I de analyserade studierna har dessa barn inkluderats i studierna av Teagle, Roush, Woodard, Hatch, Zdanski, Buss & Buchman (2010), Jeong & Kim (2013) och Walton, Gibson, Sanli & Prelog (2008). Det är också vanligt med kognitiva funktionsnedsättningar inom patientgruppen, dessa barn var inkluderade i studierna av Teagle et al. (2010), Cardon & Sharma (2013), Jeon, Bae, Song, Noh, Choi & Choi (2013) och Walton et al. (2008).

Studiedeltagarna hade alla genomgått cochleaimplantation. He et al. (2013) har beskrivit att 4/15 individer implanterades unilateralt medan resterande 11/15 individer genomgick bilateral sekventiell implantering, enbart det tidigast implanterade örat testades i studien hos samtliga individer utom en. I studien av Teagle et al. (2010) hade 3/52 individer CI bilateralt respektive 49/52 unilateralt varav 6 individer med hörapparat kontralateralt. I studien av He et al. (2014) implanterades 5/15 individer unilateralt medan 10/15 genomgick sekventiell bilateral implantering, enbart ett öra testades i studien. Användningstiden av CI vid tidpunkten för utvärdering varierade mellan 0,7-11,6 år. Användningstiden framgick i samtliga artiklar förutom i studien av Cardon & Sharma (2013).

Mätningar & resultat efter cochleaimplantation

Mätmetoderna som använts varierade och samma mätmetod har inte använts i mer än 3-4 studier. Samtliga metoder var elektrofysiologiska förutom MRI och CT som använts för att diagnostisera anatomiska avvikelser i hörselsystemet.

Parametrar vilka beskriver nyttan av cochleaimplantation varierade mellan studierna och bestod dels av taluppfattningstest (GASP, PBK, ESP och LNT/MLNT) dels av frågeformulär (MAIS och IT-MAIS) och dels av kategoriseringar som Melbourne Speech Perception Score/Categories och CAP¹. I studien av Kim, Kim, Jeong, Kim & Chung (2011) redovisade författarna utfallsmåttet som ”open-set monosyllabic word test” utan vidare specificering.

Taluppfattningstest som förekom i studierna bestod både av closed-set och open-set test, se bilaga 1. Melbourne Speech Perception Categories och CAP¹ förekom i 2 studier vardera, PBK i 3 studier och IT-MAIS i 4 studier. Övriga utfallsmått förekom endast i en studie vardera. I studien av Alvarenga, Amorim, Agostinho-Pesse, Costa, Nascimento & Bevilacqua (2012) hade taluppfattningstestet genomförts med förinspelat material medan studierna av He et al. (2013) och He et al. (2014) genomfört taluppfattningstestet med direkt tal genom mikrofon.

Resultat

Alvarenga et al. (2012) och Cardon & Sharma (2013) studerade latensen för P1 hos barn med ANSD genom mätning av LLAEP/CAEP postoperativt. Båda studierna kom fram till att en normal/kortare latens för P1 hos barn med ANSD korrelerade med bättre resultat vid mätning av utfall av CI jämfört med de individer med fördröjd latens för P1. En av deltagarna i studien av Alvarenga et al. (2012) hade dock 100 % rätt för förståelse av meningar vid GASP-testet trots att LLAEP ej kunde registreras hos denna individ

ECAP studerades av Kim et al. (2011), Teagle et al. (2010) och Jeong & Kim (2013). I samtliga av dessa studier såg författarna en korrelation mellan robusta svar vid postoperativ mätning av ECAP och bra resultat vid mätning av utfall. Uteblivet- eller patologiskt svar vid mätning av ECAP korrelerade i samtliga av dessa studier med ett svagt resultat vid mätning av utfall.

Gibson & Sanli (2007), Jeong & Kim (2013), Jeon et al. (2013) och Walton et al. (2008) utvärderade alla EABR hos barn med ANSD som opererats med CI. Det dominerande resultatet var att normalt EABR svar, uppmätt per- eller postoperativt, korrelerade med bättre resultat vid

mätning av utfall jämfört med uteblivet eller patologiskt svar. Jeong & Kim (2013) kunde däremot ej se någon signifikant skillnad mellan den högpresterande och den lågpresterande gruppen vid postoperativ mätning av EABR. I studien av Jeon et al. (2013) uppnådde dock 3 av individerna goda resultat vid mätning av utfall trots uteblivet svar vid mätning av EABR. I studien av Walton et al. (2008) uppnådde 2 av deltagarna 6 poäng vid MSPS, motsvarande 21-50 % korrekt återgivna fonem för PBK-ord, trots patologiskt EABR.

I studierna av He et al. (2013) och He et al. (2014) utvärderades eACC samt eERP postoperativt hos barn med ANSD som opererats med CI. Studien av He et al (2013) visade att långa trösklar (≥ 20 ms gaps) för uppkomsten av eACC korrelerade med sämre resultat vid PBK-test jämfört med kortare trösklar (≤ 10 ms gaps). Studien av He et al (2014) visade att de individer som krävde 2 elektroders separering eller mer för att framkalla eACC hade sämre resultat vid PBK-test jämfört med de individer som krävde mindre än 2 elektroders separering, i samma studie krävde dock en individ 2 elektroders separering trots 76 % rätt vid PBK-test.

MRI utvärderades preoperativt av Teagle et al (2010), Jeong & Kim (2013) och Walton et al (2008). I studien av Jeong & Kim (2013) hade MRI även kompletterats med CT. Samtliga av dessa studier visade signifikanta skillnader vid mätning av utfall hos individer med normalt MRI jämfört med individer med missbildning av inneröra och/eller hörselnerv. Majoriteten av individerna (56 %) i studien av Teagle et al (2010) med uteblivet- eller patologiskt svar vid mätning av ECAP hade även patologiska fynd vid MRI. Ingen av individerna med patologiska fynd vid MRI och CT i studien av Jeong & Kim (2013) hade heller uppmätbara svar vid mätning av ECAP medan samtliga individer i den högpresterande gruppen utan hörselnervsmissbildningar (Cochlear Nerve Deficiency, CND) hade robusta svar vid mätning av ESR peroperativt. Individerna med CND i studien av Walton et al. (2008) hade även högre förekomst av patologiskt svar vid mätning av eABR, i samma studie uppnådde dock 2 av deltagarna 6 poäng vid MSPS, motsvarande 21-50 % korrekt återgivna fonem för PBK-ord, trots liten storlek på hörselnerven.

I studierna av Alvarenga et al (2012) och Cardon & Sharma (2013) fann författarna ingen korrelation mellan latensen för P1 och användningstid av CI vid test, dock fann båda studierna en korrelation mellan latensen för P1 och ålder vid implantation. I studierna av He et al (2013), Teagle et al (2010), och Jeong & Kim (2013) fann författarna ingen korrelation mellan resultat vid mätning av utfall för varken ålder vid implantation eller användningstid av CI vid test.

Diskussion

Denna beskrivande litteraturstudie syftade till att utvärdera vilka möjligheter som idag finns att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med ANSD utifrån pre-, per- eller postoperativa undersökningar/mätningar. Resultatet visar på ett flertal olika undersökningar/mätningar som indikerar att det är möjligt att förutsäga utfall av cochleaimplantation inom denna patientgrupp, dock förekommer stora individuella variationer bland deltagarna i de olika studierna.

Metoddiskussion

Sökningarna efter relevanta artiklar utifrån inklusions- och exklusionskriterier gav ett begränsat antal träffar. Detta möjliggjorde att samtliga träffar kunde granskas vilket ökar sannolikheten för att samtliga relevanta artiklar inom området täckts in. På grund av det begränsade antalet relevanta artiklar som hittades vid sökningarna inkluderades även studier där det förekommer missbildningar av inneröra och hörselnerv samt kognitiv funktionsnedsättning bland deltagarna. Detta är faktorer som kan ha implikationer för utfallet och är viktigt att ta hänsyn till vid analys av resultatet. Det kan vara svårt att avgöra om ett svagt resultat för dessa individer beror på förekomst av ANSD eller förekomsten av missbildningen/funktionsnedsättningen i sig. Det är dock vanligt att barn med ANSD har ytterligare sjukdomstillstånd och funktionsnedsättningar (Uus et al., 2012) vilket gör att exkludering av dessa individer kan riskera att studiepopulationen ej stämmer överens med målpopulationen.

En tidsbegränsning på artiklar som publicerats under de 10 senaste åren valdes för att inkludera de senaste och mest relevanta studierna som finns inom området. Ett undantag från denna tidsbegränsning hade kunnat utöka materialet med några fler artiklar och är något som i efterhand skulle kunna gjorts annorlunda. Individer med ANSD som implanterats i vuxen ålder exkluderades för att fokusera på möjligheterna att förutsäga nyttan med CI angående tal- och språkutveckling. Även individer med ANSD som del i generell neurodegenerativ sjukdom exkluderades då dessa sjukdomar ibland medför progressiv hörselnedsättning (Lindsey, 2014). För generaliserbarhet av resultatet vore det önskvärt att de artiklar som inkluderats hade studerat samma typ av mätning eller undersökning samt använt sig av samma utfallsmått. Det begränsade antalet artiklar som ingår i denna litteraturstudie är förvisso en svaghet för resultatets generaliserbarhet. Man får dock ha i åtanke att ANSD är en relativt ”ny” typ av hörselnedsättning och att CI som behandlingsmetod ej har använts så länge (Rance, 2005).

Deltagarna i studierna har haft varierande ålder vid implantation och har varit CI-användare under varierande tid vilket i vissa fall inneburit signifikant skillnad vid mätning av resultat. Nackdelen med varierande ålder på studiedeltagarna är den begränsade möjligheten att använda samma utfallsmått och därmed möjligheten att jämföra resultat mellan olika studier. Det är också svårt att avgöra om varierande etiologi eller sen implantationsålder är den främst bidragande orsaken vid svagt utfall.

Studierna som granskats i denna litteraturstudie har genomförts i 4 olika länder: Brasilien, Sydkorea, Australien och USA. Detta kan ha implikationer vid mätning av resultat när taluppfattningstest blivit översatta till ett annat språk vilket är viktigt att ta hänsyn till vid jämförelser mellan studier.

Resultatdiskussion

Studiepopulation

Studierna som inkluderats i litteraturöversikten har en varierande design med en svag översikt av prospektiva studier (6/10). Generellt är det små studiepopulationer som analyserats med varierande etiologi vilket är väl överensstämmande med patientgruppen ANSD (Rance, 2005). Den totala könsfördelningen bland deltagarna i de utvalda artiklarna visar en jämn fördelning mellan flickor och pojkar vilket överensstämmer med tidigare observationer inom patientgruppen (Berg, Spitzer, Towers, Bartosiewicz, & Diamond, 2005; Sininger & Starr, 2001).

Vad som inkluderas i diagnosen ANSD kan variera, det är därför av stor vikt att metoden för diagnosticering av ANSD framgår för att säkerställa att enbart individer med den kännetecknade audiologiska testprofilen för ANSD ingår i studierna. I de flesta av studierna framgår det väl hur ANSD diagnosticerats, däremot är det en svaghet i studierna av Alvarenga et al (2012) och Jeong & Kim (2013) att denna information ej framgår. Detta medför risken att resultatet även inkluderar barn med andra typer av hörselnedsättningar vilket isåfall skulle kunna medföra att resultatet ej bör generaliseras utifrån patientgruppen med ANSD.

Bland barn med ANSD är det vanligt förekommande med andra funktionshinder (Uus et al., 2012) vilket också framgår i de analyserade studierna. I 4 av studierna har individer med kognitiv funktionsnedsättning inkluderats vilket försvårar jämförelse mellan studierna men har samtidigt fördelen av att spegla en mer realistisk bild av patientgruppen. Robusta svar vid vissa mätningar

som t.ex. ECAP och EABR ger enbart information om hörselbanornas funktion upp till hjärnstammen och garanterar inte god funktion i auditiva cortex som krävs för bearbetning och tolkning av ljud (Breneman et al., 2012). Förekomst av kognitiv funktionsnedsättning bland de yngsta deltagarna kan dessutom fortfarande vara okänd och påverkar möjligheter att förutsäga en tillförlitlig prognos.

Utfallsmått

Vilka undersökningar som använts för att mäta nyttan av CI varierar mellan studierna. Taluppfattningstest varierar bland annat beroende på varierande ålder hos barnen, kognitiv funktionsnedsättning och olika språkbakgrund. Användningstid av CI varierar kraftigt mellan studierna och borde påverka utfallet av CI-resultat. Detta gäller även användningsgrad vilket är en aspekt som saknas i artiklarna. Även kriterierna för hög- respektive låg prestation varierar. T.ex. har He et al (2013) dragit gränsen mellan låg- och hög prestation vid 70 % rätt för PBK vilket även korrelerade med EACC trösklar. En av individerna i den högpresterande gruppen hade 72 % rätt med 10 ms trösklar för EACC medan en annan individ som klassades som lågpresterande hade 64 % rätt med 20 ms trösklar. Dessa individer presterade alltså ganska likvärdigt vid PBK-test men utifrån trösklar för EACC skulle det kunna förutspås en större skillnad mellan dem. Att bedöma vad som räknas till låg- eller hög prestation utifrån resultat vid mätning av utfall riskerar att bli subjektivt och därmed variera för olika författare. Att fastställa standardiserade gränser som kan användas vid denna bedömning skulle kunna underlätta vid jämförelser mellan studier med samma utfallsmått.

I studien av Cardon & Sharma (2013) var 7/24 individer 4 år eller äldre vid test av IT-MAIS varav den äldsta individen var 12 år. Eftersom IT-MAIS är en subjektiv bedömning angående nyttan av hörhjälpmedel som lämpar sig för barn i åldersgruppen ≤ 3 år skulle det istället vara önskvärt med open-set eller closed-set test av de äldre barnen i denna studie för att uppnå en högre validitet vid mätning av utfall. Frågeformulär som IT-MAIS har dock fördelen att även barn med kognitiv funktionsnedsättning kan utvärderas och följas.

I artiklarna framgår att det finns en subgrupp av individer med ANSD som ej gynnas av cochleaimplantation vilket är samstämmigt med tidigare studier (Neary & Lightfoot, 2012; Rance & Barker, 2009). Detta stärker ytterligare uppfattningen om behovet av undersökningar och/eller

mätningar för att tidigt kunna fånga upp individer med svag prognos som eventuellt kan vara i behov av alternativa kommunikationsmetoder.

Mätningar

De genomgångna studierna indikerar att LLAEP/CAEP kan vara en användbar metod för att förutsäga nyttan av CI. I studierna av Alvarenga et al. (2012) och Cardon & Sharma (2013) drar författarna slutsatsen att latensen för P1 hos barn med ANSD som opererats med CI kan ge en anvisning om utvecklingen av auditiva cortex och därmed förutsäga barnets möjligheter till talutveckling. Mätning av CAEP har i andra studier även visat sig kunna användas till att förutsäga nyttan av akustisk förstärkning med konventionella hörapparater hos barn med ANSD. Latensen för P1 har i dessa studier haft signifikant korrelation med taluppfattningsförmåga och tillgodogörandet av akustisk förstärkning (Rance et al., 2002; Sharma, Cardon, Henion, & Roland, 2011). Trots att studierna av Alvarenga et al. (2012) och Cardon & Sharma (2013) framhåller LLAEP/CAEP som ett värdefullt verktyg för att förutsäga utfall av CI hos barn med ANSD är det värt att notera att en av deltagarna i studien av Alvarenga et al. (2012) hade 100 % rätt för förståelse av meningar vid GASP-testet trots att LLAEP ej kunde registreras hos denna individ. Författarnas föreslår att detta skulle kunna bero på metoden för registrering av LLAEP som gick ut på att barnet ej skulle rikta någon uppmärksamhet mot det stimuli som presenterades. Detta skulle enligt författarna kunna påverka möjligheterna för registrering av LLAEP.

De tre studier som analyserat ECAP ger indikationer på att ECAP skulle kunna utgöra ett värdefullt verktyg för att prognostisera taluppfattningsförmåga i patientgruppen (Kim et al., 2011; Teagle et al., 2010; Jeong & Kim 2013). I studien av Kim et al. (2011) ingick dock enbart 6 deltagare med ANSD vilket begränsar möjligheterna att dra slutsatser om målpopulationen som helhet på grund av statistisk osäkerhet med risk för slumpmässiga variationer (Björk, 2011). En fördel i denna studie var dock att man hade en kontrollgrupp av barn med sensorineural hörselnedsättning. Resultatet för de 3 studier som analyserat ECAP (Kim et al., 2011; Teagle et al., 2010; Jeong & Kim, 2013) korrelerar väl till en studie av Breneman et al. (2012) där författarna också såg en korrelation mellan ECAP och taluppfattningsförmåga hos barn med ANSD (Breneman et al., 2012). I denna studie hade författarna ej som syfte att registrera ECAP för att förutsäga utfall men fann ändå en korrelation mellan ECAP och utfall av CI. I denna studie hade 4 av barnen uteblivet svar vid mätning av ECAP och dessa barn utvecklade heller aldrig

någon taluppfattningsförmåga motsvarande open-set test. De övriga 35 barnen i studien med normal morfologi vid registrering av ECAP hade däremot likvärdigt resultat som en matchad kontrollgrupp av barn med SNHL vid mätning av utfall.

Normalt svar vid mätning av EABR korrelerade med bättre resultat vid mätning av utfall jämfört med individer med uteblivet eller patologiskt svar (Gibson & Sanli, 2007; Jeon et al., 2013; Walton et al., 2008). De varierande svaren vid EABR tolkas av Gibson & Sanli (2007) bero på att skadan vid ANSD kan sitta på olika nivåer i hörselsystemet och påverka om den elektriska stimuleringen kopplar förbi skadan eller inte. I studien av Jeong & Kim (2013) kunde författarna däremot ej se någon signifikant skillnad mellan den låg- och högpresterande gruppen vid mätning av EABR vilket kan bero på studiens låga statistiska styrka (power). Värt att nämna är också att 3 av individerna i studien av Jeon et al. (2013) uppnådde goda resultat vid mätning av utfall trots uteblivet svar vid mätning av EABR samt att 2 av deltagarna i studien av Walton et al. (2008) uppnådde 6 poäng vid MSPS, motsvarande 21-50 % korrekt återgivna fonem för PBK-ord, trots patologiskt EABR samt liten storlek på hörselnerven.

RWECochG förekom enbart i studien av Gibson & Sanli (2007) och ESR enbart i studien av Jeong & Kim (2013) vilket begränsar möjligheterna att generalisera resultatet angående användningen av dessa mätningar för att förutsäga utfall av cochleaimplantation hos barn med ANSD.

Varken studien av He et al. (2013) eller He et al. (2014) kunde rapportera någon signifikant skillnad mellan morfologi eller latens vid mätning av eERP med P1-N1-P2 komplexet mellan den låg- och högpresterande gruppen. I båda studierna drar författarna slutsatsen att eACC verkar vara ett mycket lovande verktyg för att förutsäga taluppfattningen hos barn med ANSD som opererats med CI samt för att identifiera barn med behov av kompletterande habiliteringsinsatser. I båda studierna anser även författarna å andra sidan att det ej är lämpligt att använda eERP för att förutsäga utfall hos dessa barn då samtliga individer i de lågpresterande grupperna haft normal morfologi och latens för P1-N1-P2 komplexet. Detta resultat skiljer sig från en annan studie av Sharma, Dorman & Spahr (2002) där författarna såg en fördröjd latens för P1 hos barn med CI som korrelerade med durationen av auditiv deprivering (se bilaga 2). I studien av He et al. (2014) belyser dock författarna att stimuli i deras studier utgjordes av bifasiska pulser genom direkt stimulering av en elektrod medan studierna av Sharma et al. (2011) och Sharma et al. (2002)

använt en syntetiserad stavelse som presenterades i frifält genom högtalare. Att även resultatet från studierna av Alvarenga et al. (2012) och Cardon & Sharma (2013) skiljer sig från studierna av He et al. (2013) och He et al. (2014) angående latensen för P1 skulle på ett liknande sätt kunna förklaras av skillnader mellan studierna i användandet av elektrisk- respektive akustisk stimulering.

Preoperativ MRI kan identifiera hörselnervs-hypoplasi vilket är en viktig negativ prognostisk faktor för resultat efter CI. Alla de analyserade artiklarna visade samstämmiga resultat (Teagle et al., 2010; Jeong & Kim 2013; Walton et al., 2008). Resultaten från dessa studier talar för att etiologi-, och därmed lokalisering av skadan vid ANSD, är en mycket viktig faktor att ta med i beräkningen för att förutsäga resultat av cochleaimplantation hos barn med ANSD. Ett exempel på etiologi som talar för god prognos för utfall av CI hos barn med ANSD är vid mutation av OTOF-genen som kodar för proteinet otoferlin som verkar presynaptiskt i de inre hårcellerna. Detta innebär att även genetisk utredning kan bidra med viktig information angående prognosen för barn med ANSD inför CI-operation (Varga et al., 2003). Problem uppstår dock när den bakomliggande orsaken förblir okänd trots utredning vilket talar för betydelsen av objektiva mätningar som en del i att förutsäga utfallet av cochleaimplantation.

Generell diskussion

Utifrån författarnas egna slutsatser finns det ett flertal undersökningar/mätningar som verkar lovande för att förutsäga behandlingsresultat och nytta av cochleaimplantation hos barn med ANSD. Ett flertal av de utvalda studierna ger dock exempel på stora individuella variationer bland deltagarna som skiljt sig från det genomsnittliga resultatet (Alvarenga et al., 2012; He et al., 2014; Jeon et al., 2013; Walton et al., 2008). Detta talar för att objektiva mätningar som skulle kunna bidra med information om den generella prognosen för barn med ANSD ej kan garantera utfallet för enskilda individer. Att tillämpa ett flertal olika typer av mätningar och analysera det sammanlagda resultatet av dessa skulle eventuellt kunna ge ett säkrare underlag och minska risken för att resultat från enstaka mätningar avviker på grund av individuella variationer vid fastställande av prognos.

Även om det verkar finnas möjligheter att förutsäga utfall av CI hos barn med ANSD finns det också hinder till följd av de stora individuella variationer som förekommer inom denna patientgrupp när det kommer till bakomliggande orsaker, skadans ursprung samt

hörselnedsättningens omfattning (Rance, 2005). Mer forskning behövs inom detta område och framtida studier bör utföras med större antal deltagare, hänsyn till etiologi, förekomst av kontrollgrupper samt med uppföljning över tid för att säkerställa progress. Gemensamma utfallsmått bör användas för att kunna jämföra resultat mellan studier. Information om t.ex. habiliteringsinsatser och socioekonomisk status föreslås att ingå i framtida analyser för att identifiera ytterligare faktorer som eventuellt skulle kunna bidra till prognos. Framtida forskning föreslås även för utveckling och utvärdering av tillförlitliga mätningar som kan utföras preoperativt som en del av underlaget vid beslutsfattandet angående CI-operation. Utveckling och utvärdering av preoperativa mätningar skulle även kunna bidra med att tidigare lägga mer fokus på alternativa kommunikationsmetoder vid svag prognos.

Konklusion

Det finns indikationer som tyder på att det är möjligt att förutsäga nytta av CI hos barn med ANSD med hjälp av olika pre-, per- eller postoperativa undersökningar/mätningar. Flera studier har dock rapporterat om stora individuella variationer från genomsnittet (Alvarenga et al., 2012; Jeong & Kim, 2013; He et al., 2014; Jeon et al., 2013) vilket skulle kunna göra det riskabelt att dra slutsatser om enskilda individer utifrån dessa resultat. Mer forskning krävs för att kunna fastställa i vilken grad olika typer av undersökningar/mätningar är lämpliga att användas i prediktivt syfte.

Betydelse för audionomer

Denna litteraturstudie bidrar till att en relativt ovanlig hörselnedsättning-, samt en förhållandevis liten patientgrupp som barn med ANSD, uppmärksammas. Studien belyser barn med ANSD som en heterogen patientgrupp där prognosen för tal- och språkutveckling är osäker. Min förhoppning är att denna litteraturstudie kan ge audionomer ett bättre underlag till att bemöta föräldrar till barn med ANSD och deras funderingar angående barnets framtida kommunikativa möjligheter. I takt med att utvecklingen av CI går framåt och fler genomgår implantation kan dessa patienter komma att bli en allt större del i audionomers yrkesvardag. Att utföra elektrofysiologiska mätningar för att kontrollera hörselnervens- och/eller implantatets funktion hos olika patientgrupper skulle kunna bli en allt vanligare arbetsuppgift för audionomer i framtiden liksom att utvärdera nytta av CI postoperativt.

Referenslista

- Alvarenga, K. F., Amorim, R. B., Agostinho-Pesse, R. S., Costa, O. A., Nascimento, L. T., & Bevilacqua, M. C. (2012). Speech perception and cortical auditory evoked potentials in cochlear implant users with auditory neuropathy spectrum disorders. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 76(9), 1332-1338.
- American Speech-Language-Hearing Association. (2004). Cochlear implants [Technical Report]. Retrieved 27/2, 2015, from <http://www.asha.org/policy/TR2004-00041/>
- Arlinger, S. (Red.). (2007). *Nordisk lärobok i audiologi*. Bromma: CA Tegnér.
- Archbold, S., Lutman, M. E., & Marshall, D. H. (1995). Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 166, 312-314.
- Berg, A. L., Spitzer, J. B., Towers, H. M., Bartosiewicz, C., & Diamond, B. E. (2005). Newborn hearing screening in the NICU: profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. *Pediatrics*, 116(4), 933-938. doi: 10.1542/peds.2004-2806
- Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K. R., . . . Frisch, S. A. (2010). Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol*, 49(1), 30-43. doi: 10.3109/14992020903160892
- Björk, J. (2011). *Praktisk statistik för medicin och hälsa*. Stockholm: Liber.
- Breneman, A. I., Gifford, R. H., & Dejong, M. D. (2012). Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: long-term outcomes. *J Am Acad Audiol*, 23(1), 5-17. doi: 10.3766/jaaa.23.1.2
- Cardon, G., & Sharma, A. (2013). Central auditory maturation and behavioral outcome in children with auditory neuropathy spectrum disorder who use cochlear implants. *Int J Audiol*, 52(9), 577-586. doi: 10.3109/14992027.2013.799786
- Ching, T. Y. C., Day, J., Dillon, H., Gardner-Berry, K., Hou, S., Seeto, M., . . . Zhang, V. (2013a). Impact of the presence of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) on outcomes of children at three years of age. *Int J Audiol*, 52(S2), S55-S64.
- Ching, T. Y. C., Dillon, H., Marnane, V., Hou, S., Day, J., Seeto, M., . . . Yeh, A. (2013b). Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: Findings from a prospective population-based study. *Ear Hear*, 34(5), 535-552.

- Dillon, H. (2012). *Hearing aids*. Sydney: Boomerang Press.
- Dowell, R. C., Blamey, P. J., & Clark, G. M. (1995). Potential and limitations of cochlear implants in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 166, 324-327.
- Erber, N. P. (1982). *Auditory Training*: Alexander Graham Bell Association for the Deaf.
- Feirn, R., Sutton, G., Parker, G., Sirimanna, T., Lightfoot, G., & Wood, S. (2013). Guidelines for the Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Young Infants. Retrieved 8/3, 2015, from <http://hearing.screening.nhs.uk/getdata.php?id=23846>
- Geers, A., & Moog, J. (1989). Factors predictive of the development of literacy in profoundly hearing-impaired adolescents. *The Volta Review*, 91(2), 69-86.
- Geers, A. E., & Moog, J. S. (1990). *Early Speech Perception Test for Profoundly Hearing-impaired Children: Booklet*: Central Inst. for the Deaf.
- Gibson, W. P. R., & Sanli, H. (2007). Auditory neuropathy: An update. *Ear Hear*, 28(SUPPL.2), 102S-106S.
- Haskins, H. L. (1949). *A phonetically balanced test of speech discrimination for children*. Available from <http://worldcat.org/z-wcorg/> database.
- He, S., Grose, J. H., Teagle, H. F. B., & Buchman, C. A. (2014). Objective measures of electrode discrimination with electrically evoked auditory change complex and speech-perception abilities in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear*, 35(3), e63-e74.
- He, S., Grose, J. H., Teagle, H. F. B., Woodard, J., Park, L. R., Hatch, D. R., & Buchman, C. A. (2013). Gap detection measured with electrically evoked auditory event-related potentials and speech-perception abilities in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear*, 34(6), 733-744.
- Indiana University School of Medicine. Instructions for Administering the Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) and the Meaningful Use of Speech Scale (MUSS).
- Jeon, J. H., Bae, M. R., Song, M. H., Noh, S. H., Choi, K. H., & Choi, J. Y. (2013). Relationship between electrically evoked auditory brainstem response and auditory performance after cochlear implant in patients with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otology and Neurotology*, 34(7), 1261-1266.

- Jeong, S. W., & Kim, L. S. (2013). Auditory neuropathy spectrum disorder: Predictive value of radiologic studies and electrophysiologic tests on cochlear implant outcomes and its radiologic classification. *Acta Oto-Laryngologica*, *133*(7), 714-721.
- Jeong, S. W., Kim, L. S., Kim, B. Y., Bae, W. Y., & Kim, J. R. (2007). Cochlear implantation in children with auditory neuropathy: outcomes and rationale. *Acta oto-laryngologica. Supplementum*(558), 36-43.
- Kim, J. R., Kim, L. S., Jeong, S. W., Kim, J. S., & Chung, S. H. (2011). Recovery function of electrically evoked compound action potential in implanted children with auditory neuropathy: Preliminary results. *Acta Oto-Laryngologica*, *131*(8), 796-801.
- Kirk, K. I., Eisenberg, L. S., Martinez, A. S., & Hay-McCutcheon, M. (1998). The Lexical Neighborhood Test: Test-Retest Reliability and Inter-List Equivalency: Indiana University.
- Kirk, K. I., Pisoni, D. B., & Osberger, M. J. (1995). Lexical effects on spoken word recognition by pediatric cochlear implant users. *Ear Hear*, *16*(5), 470-481.
- Kishon-Rabin, L., Taitelbaum-Swead, R., Ezrati-Vinacour, R., & Hildesheimer, M. (2005). Prelexical Vocalization in Normal Hearing and Hearing-Impaired Infants Before and After Cochlear Implantation and Its Relation to Early Auditory Skills. *Ear & Hearing*, *26*(4)(Supplement), 17S-29S.
- Korver, A. M. H., van Zanten, G. A., Meuwese-Jongejeugd, A., van Straaten, H. L. M., & Oudesluys-Murphy, A. M. (2012). Auditory neuropathy in a low-risk population: A review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *76*(12), 1708-1711.
- Kubo, T., Takahashi, Y., & Iwaki, T. (2002). *Cochlear Implants - an Update*: Kugler Publications.
- Lindsey, H. (2014). Making sense of auditory neuropathy spectrum disorder. *Hearing Journal*, *67*(6), 8-12.
- Liu, Y., Dong, R., Li, Y., Xu, T., Li, Y., Chen, X., & Gong, S. (2014). Effect of age at cochlear implantation on auditory and speech development of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Auris Nasus Larynx*. doi: 10.1016/j.anl.2014.06.001

- Lyness, C. R., Woll, B., Campbell, R., & Cardin, V. (2013). How does visual language affect crossmodal plasticity and cochlear implant success? *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37(10), 2621-2630. doi: 10.1016/j.neubiorev.2013.08.011
- Madden, C., Rutter, M., Hilbert, L., Greinwald, J. H., & Choo, D. I. (2002). Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 128(9), 1026-1030.
- Madell, J. R. (1998). *Behavioral Evaluation of Hearing in Infants and Young Children*: Thieme.
- Martin, B. A., Tremblay, K. L., & Korczak, P. (2008). Speech evoked potentials: From the laboratory to the clinic. *Ear Hear*, 29(3), 285-313. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181662c0e
- Neary, W., & Lightfoot, G. (2012). Auditory neuropathy spectrum disorder: Examples of poor progress following cochlear implantation. *Audiological Medicine*, 10(3), 142-149.
- Nikolopoulos, T. P. (2014). Auditory dyssynchrony or auditory neuropathy: understanding the pathophysiology and exploring methods of treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 78(2), 171-173. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.12.021
- Northern J. editor. (2008). Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder. Colorado: Bill Daniels Center for Children's Hearing.
- Pelosi, S., Wanna, G., Hayes, C., Sunderhaus, L., Haynes, D. S., Bennett, M. L., . . . Rivas, A. (2013). Cochlear implantation versus hearing amplification in patients with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)*, 148(5), 815-821.
- Psarommatis, I., Riga, M., Douros, K., Koltsidopoulos, P., Douniadakis, D., Kapetanakis, I., & Apostolopoulos, N. (2006). Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 70(9), 1629-1637.
- Rance, G. (2005). Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif*, 9(1), 1-43.
- Rance, G., & Barker, E. J. (2009). Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys- synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. *Int J Audiol*, 48(6), 313-320.

- Rance, G., Cone-Wesson, B., Wunderlich, J., & Dowell, R. (2002). Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear, 23*(3), 239-253.
- Rapin, I., & Gravel, J. S. (2006). Auditory neuropathy: A biologically inappropriate label unless acoustic nerve involvement is documented. *J Am Acad Audiol, 17*(2), 147-150.
- Robbins, A. M., Renshaw, J. J., & Berry, S. W. (1991). Evaluating Meaningful Auditory Integration in Profoundly Hearing-Impaired Children. *Otology & Neurotology, 12*, 144-150.
- Roeser, R. J., Valente, M., & Hosford-Dunn, H. (2007). *Audiology: diagnosis*. New York: Thieme.
- Sharma, A., Cardon, G., Henion, K., & Roland, P. (2011). Cortical maturation and behavioral outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int J Audiol, 50*(2), 98-106. doi: 10.3109/14992027.2010.542492
- Sharma, A., Dorman, M. F., & Spahr, A. J. (2002). A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: Implications for age of implantation. *Ear Hear, 23*(6), 532-539.
- Sininger, Y., & Starr, A. (2001). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*: Singular Thomson Learning.
- Sininger, Y., Winter, M., Derebery, M. J., Oba, S., Michalewski, H. J., & Starr, A. (1998). Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear, 19*(3), 169-179. doi: 10.1097/00003446-199806000-00001
- Starr, A., Picton, T. W., Sininger, Y., Hood, L. J., & Berlin, C. I. (1996). Auditory neuropathy. *Brain, 119* (Pt 3), 741-753.
- Starr, A., Sininger, Y. S., & Pratt, H. (2000). The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol, 11*(3), 215-230.
- Teagle, H. F. B., Roush, P. A., Woodard, J. S., Hatch, D. R., Zdanski, C. J., Buss, E., & Buchman, C. A. (2010). Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear, 31*(3), 325-335.
- Tye-Murray, N. (2009). *Foundations of aural rehabilitation: children, adults, and their family members*. Clifton Park, NY: Delmar Cengage Learning.

- Uus, K., Young, A., & Day, M. (2012). Auditory neuropathy spectrum disorder in the wider health context: Experiences of parents whose infants have been identified through newborn hearing screening programme. *Int J Audiol*, *51*(3), 186-193.
- Walton, J., Gibson, W. P. R., Sanli, H., & Prelog, K. (2008). Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otology and Neurotology*, *29*(3), 302-309.
- Varga, R., Kelley, P. M., Keats, B. J., Starr, A., Leal, S. M., Cohn, E., & Kimberling, W. J. (2003). Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet*, *40*(1), 45-50.
- Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A. L., Coulter, D. K., & Mehl, A. L. (1998). Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*, *102*(5), 1161-1171.
- Zeng, F. G., & Liu, S. (2006). Speech perception in individuals with auditory neuropathy. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *49*(2), 367-380.
- Zimmerman-Phillips, S., McConkey Robbins, A., & Osberger, M. J. (2000). Assessing cochlear implant benefit in very young children. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, *109*(12 II SUPPL.), 42-43.
- Zwolan, T. A. (2008). Recent Advances in Cochlear Implants. Retrieved 27/2, 2015, from <http://www.asha.org/uploadedfiles/asha/publications/cicsd/2008recentadvancesincochlearimplants.pdf>

Bilaga 1: Beskrivning av olika utfallsmått för barn med hörselnedsättning

Closed-set- och open-set test

Vid utvärdering av tal- och språkutveckling hos barn delas olika test in i ”Closed-set” eller ”Open-set” test. Closed-set test utgörs av enklare test som innebär att barnet får välja mellan ett begränsat antal valmöjligheter, t.ex. att upprepa siffror/bokstäver eller att peka på kroppsdelar/bilder. Open-set test är mycket svårare och innebär att barnet inte får några ledtrådar utan upprepar det ord som det hör. Open-set test anses kunna ge en mer realistisk anvisning om barnets taluppfattningsförmåga i kommunikationssituationer (Madell, 1998).

Glendonald Auditory Screening Procedure – GASP (Erber, 1982) är ett closed-set test som består av 12 ord. 3 av orden är enstaviga och 3 av orden är flerstaviga. De resterande orden består av 3 spondéer och 3 trokéer. 12 olika bilder placeras framför barnet och barnet uppmanas att peka på den bild som undersökaren säger. Resultatet rättas dels efter antal korrekta ord och dels efter antal korrekt kategoriserade ord. Om barnet t.ex. svarar fel på ett enstavigt ord och istället gissar på ett annat enstavigt ord så kommer resultatet rättas som fel för ordet men korrekt för kategorisering. Testet utgörs även av 10 vardagliga meningar samt detektion av fonem. Testet är utformat för barn över 5 års ålder men kan också utföras hos yngre barn som har tillräckligt stort ordförråd. Testet kan även utföras som ett open-set test vid CI-utvärderingar hos barn (Madell, 1998).

Melbourne Speech Perception Categories eller **Melbourne Speech Perception Score** (Dowell, Blamey, & Clark, 1995) är ett test utvecklat för utvärdering av taluppfattningsförmågan hos barn efter CI-operation. Testet består av 7 olika kategorier/poäng där barnet skall uppnå vissa kriterier för att tilldelas en viss kategori/poäng. Om barnet klarar att detektera ljud uppnår det kriterierna för kategori 1, om barnet dessutom kan diskriminera mellan suprasegmentala aspekter i talat språk som intonation och accent uppnår det kriterierna för kategori 2. Om barnet utöver kriterierna för kategori 1 och 2 kan diskriminera mellan olika vokaler uppnår det kriterierna för kategori 3, om barnet dessutom kan diskriminera mellan olika konsonanter uppnår det kriterierna för kategori 4. Om barnet uppnår kriterierna för kategori 4 samt har ett resultat vid open-set test för fonem eller meningar på $\leq 20\%$ uppnås kriterierna för kategori 5. Vid 21-50 % korrekt återgivna fonem för orden i PBK-testet uppnår barnet kriterierna för kategori 6 respektive $>50\%$

korrekt återgivna fonem för orden i PBK-testet för att uppnå kriterierna för kategori 7. Se tabell 1 i artikeln av Gibson & Sanli (2007).

Phonetically balanced kindergarten – PKB (Haskins, 1949) är ett open-set test som består av en fonemiskt balanserad lista med 50 enstaviga ord. Orden som ingår i testet är utvalda efter ordförrådet hos normalhörande barn i förskoleklass. Detta test bör ej användas hos barn som är yngre än 6 år då det blir för svårt på grund av begränsat ordförråd (Madell, 1998).

Meaningful Auditory Integration Scale – MAIS (Robbins, Renshaw, & Berry, 1991) är ett frågeformulär som utvecklats för att utvärdera nyttan av hörhjälpmedel hos barn där barnets föräldrar får uppskatta barnets förmågor till spontant lyssnande samt spontant tal. Testet utgörs av 10 olika frågor där föräldrarna får ranka barnets beteende utefter den aktuella frågeställningen på en skala mellan 0-4 där 0=Aldrig, 1=Sällan, 2=Ibland, 3=Ofta, 4=Alltid. Föräldrarna skall inte fylla i frågeformuläret själva utan frågorna besvaras tillsammans med undersökaren. På så sätt har undersökaren möjlighet att ställa följdfrågor och be om exempel. Skattningen av barnets beteende skall förutom föräldrarnas uppfattning även bedömas genom undersökarens observation av barnet. Undersökaren antecknar föräldrarnas skattning mellan 0-4 på skalan och antecknar även föräldrarnas fulla beskrivning av barnets beteende utifrån varje frågeställning, detta för att kunna jämföra utvecklingen över tid samt för att resultatet även skall kunna granskas av en oberoende undersökare (Indiana University School of Medicine). MAIS lämpar sig för barn över 5 års ålder (Dillon, 2012).

Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale - IT-MAIS (Zimmerman-Phillips, McConkey Robbins, & Osberger, 2000) är ett frågeformulär med 10 olika frågor baserat på föregångaren MAIS men med modifieringar för att kunna tillämpas hos yngre barn vid 0,5-3 års ålder (Dillon, 2012).

Early Speech Perception – ESP (Geers & Moog, 1989; Geers & Moog 1990) är ett closed-set test och består av ord som är bekanta för barn med hörselnedsättning vid 6 års ålder. Testet utförs genom att undersökaren uttalar orden till barnet genom en mikrofon utan att barnet har möjlighet till visuella ledtrådar som t.ex. läppavläsning. Testet utgörs av 3 olika subtest; del I består av samma 12 ord och bilder som vid GASP-testet med rättning av korrekt ord och korrekt kategorisering. Del II består av identifiering av 12 olika spondeer som innehåller olika vokaler

och del III består av 12 enstaviga ord som alla börjar med bokstaven B, i denna lista ingår det flera liknande ord. Standardversionen används hos barn som är 6 år eller äldre. Det finns även en lättare version av detta test för barn som inte har tillräckligt stort ordförråd för standard-versionen ned till och med 2 års ålder. I den lättare versionen används objekt istället för bilder och objekten begränsas till 2-3 st. olika valmöjligheter för varje ord (Madell, 1998).

Lexical Neighborhood Test – LNT och **Multisyllabic Lexical Neighborhood Test - MLNT** (Kirk, Pisoni, & Osberger, 1995) är open-set test som utvecklats för att utvärdera taluppfattningsförmågan hos barn med hörselnedsättning som blivit implanterade med CI eller som använder hörapparater. Orden som valts ut till dessa test skall vara bekanta för barn med begränsat ordförråd. LNT-testet består av 50 enstaviga ord medan MLNT-testet består av listor med 24 två- eller trestaviga ord. Förutom att utvärdera nyttan av barnets hörhjälpmedel är dessa test även utformade för att ge en anvisning om hur barn med hörselnedsättning organiserar och tar fram inlärd ord ur långtidsminnet. Inom både LNT och MLNT är orden fördelade så att hälften är lexikalt lätta ord och hälften är lexikalt svåra ord. Lexikalt lätta ord är ord som förekommer med hög frekvens i det aktuella språket och där orden inte liknar varandra i uttal. Lexikalt svåra ord är ord som förekommer sällan i det aktuella språket och där orden lätt kan förväxlas på grund av liknande uttal (Kirk, Eisenberg, Martinez, & Hay-McCutcheon, 1998).

Categories of Auditory Performance – CAP¹ (Archbold, Lutman, & Marshall, 1995) är en skala bestående av kategorier från 0-7 där 0 innebär total omedvetenhet om omgivningsljud och 7 innebär förmåga att samtala i telefon med en bekant person. Kategori 1-3 omfattar medvetenhet, gensvar och identifikation av omgivningsljud medan kategori 4-6 omfattar diskrimination och förståelse av talljud, fraser samt konversation utan läppavläsning. CAP¹-testet kan användas oavsett språk och går även att tillämpa hos mycket små barn. Det kan användas för att bedöma nyttan av cochleaimplantation hos barn både på kort- och på lång sikt (Kubo, Takahashi, & Iwaki, 2002).

Bilaga 2: Elektrofysiologi

ECochG och APP

ECochG utgörs av den elektriska potentialen i cochlean och innehåller tre olika komponenter: Cochlear Microphonics (CM), den cochleära summationspotentialen (SP) samt aktionspotentialen för hörselnerven (AP). CM utgörs av en växelström som speglar vågformen för auditivt stimuli och antas framkallas av den motoriska aktiviteten från de yttre hårcellerna. SP speglar också vågformen för auditivt stimuli men utgörs istället av en likström och är ett komplext svar som består av olika komponenter. AP utgörs av den sammanlagda potentialen från tusentals synkroniserade hörselnervsfibrer. Den registrerande elektroden vid mätning av ECochG kan placeras antingen i hörselgången (extratympanisk) eller innanför trumhinnan (transtympanisk). Vid kirurgiska ingrepp där mellanörat exponeras kan registrering av ECochG ske genom att en elektrod placeras mot cochleans runda fönster och kallas då för Round Window Electrocochleography (RWECoChG) (Roeser et al., 2007).

Abnormal Positive Potentials (APP) kan förekomma vid mätning av ECochG i döva öron och uppstår troligen p.g.a. förekomst av en liten mängd fungerande yttre hårceller. APP är vanligast förekommande hos prematurt födda spädbarn samt spädbarn som drabbats av syrebrist eller kärnikterius (en typ av hjärnskada) vid födseln. APP är ovanligt förekommande bland äldre barn och har aldrig påträffats vid mätning av ECochG hos vuxna med dövhet (Kubo et al., 2002).

EABR, ECAP & ESR

Det elektriska stimuli som används för att framkalla EABR presenteras genom samma programvara som används vid programmering av implantatets talprocessor. För en lyckas EABR-mätning krävs att patienten är tyst, samt mycket avslappnad eller sovande. Programvaran som används för att registrera ECAP för Cochlear Corporations implantat kallas för Neural Response Telemetry (NRT). Eftersom elektroden vid ECAP är placerad mycket nära hörselnerven blir amplituden för svaret mycket starkare jämfört med EABR som mäts med ytelektroder. ECAP-mätningen är till skillnad från EABR ej känslig för artefakter från muskelrörelser på grund av den registrerande elektrodens placering vilket medför att mätningen ej behöver utföras i narkos.

En fördel med ESR är att stimuli med lika hög frekvens som används för att programmera talprocessorn kan användas för att framkalla stapediusreflexen. Mätningen kräver heller inte sövning (American Speech-Language-Hearing Association, 2004).

P1-N1-P2

Dessa potentialer kan användas för att estimeras hörtrösklar men övergavs snabbt som metod vid upptäckten av ABR som till skillnad från P1-N1-P2 komplexet ej påverkas av sömn (Martin et al., 2008). Latensen för P1 minskar progressivt i takt med att barnet blir äldre och når i normala fall sin slutliga latens på ca 50 ms vid 15 års ålder. Hos barn med hörselnedsättning som blivit opererade med CI ses ofta en förhöjd latens för P1 i förhållande till barnets biologiska ålder som motsvarar durationen för utebliven exponering av ljud (Sharma et al., 2002).