

Fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn

En kvalitativ kunnskapsoppsummering

Ingeborg Ørn



Masteroppgave ved Institutt for Spesialpedagogikk

Det Utdanningsvitenskapelige Fakultet

UNIVERSITETET I OSLO

Våren 2008

Sammendrag:

Bakgrunn og formål:

Motivasjon for temavalg relaterer seg til et ønske om å legge grunnlag for oppfølgingstilbud av faglig god kvalitet for de barn som tidlig diagnostiseres med auditiv nevropati (AN). Økt oppmerksomhet om tilstanden i det hørselsfaglige feltet samt innføring av hørselsscreening blant alle nyfødte fra 2008 innebærer at det audiopedagogiske praksisfeltet vil ha behov for spesifikk kunnskap. Formålet med denne eksplorerende teoretiske studien er å frembringe et forskningsbasert kunnskapsgrunnlag med relevans for det spesialpedagogiske praksisfeltet spesielt og hørselsfeltet generelt.

Problemstilling:

Hva finnes av forskningsbasert kunnskap om fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn? Dette spørsmålet vil bli utdypet gjennom en bred kartlegging av tilgjengelig, oppdatert og relevant forskning om tilstanden. Forskningsspørsmål knyttet til problemstillingen vil bli vektlagt i ulike grad. Spørsmål om forekomst, diagnostikk og årsaker/risikofaktorer berøres i kortere avsnitt. Spørsmål om prognose og habilitering synes mest relevant i et spesialpedagogisk perspektiv, og er derfor vektlagt i større grad. Del to av problemstillingen knytter seg til hvilke implikasjoner slik kunnskap kan gi for spesialpedagogisk praksis, i lys av at tilstanden primært er beskrevet av forskere innen medisinsk og teknisk audiologi.

Metode:

Vitenskapelige tidsskriftartikler ble identifisert gjennom systematiske søk i elektroniske databaser tilgjengelige i UiOs biblioteksystem. Forhåndsbestemte seleksjonskriterier resulterte i 16 artikler med relevans for problemstillingen. Studienes metodiske kvalitet ble vurdert ved bruk av sjekklister for ulike forskningsdesign. Data fra de inkluderte studiene er trukket ut og sammenstilt i et dataekstraksjonsskjema. Forskningsfunn presenteres og analyseres i form av en kvalitativ oppsummering. I drøftingen settes det fokus på hvordan funn fra forskningen kan kombineres med kunnskap og erfaring som finnes i hørselsfeltet.

Konklusjoner:

Kunnskapsutvikling om auditiv nevropati må fremdeles anses å være i en tidlig fase. Kunnskapen er betydelig utvidet siden den første store studien ble publisert i 1996 (Starr m.fl), men fremdeles gjenstår mange ubesvarte spørsmål.

- Forekomst av auditiv nevropati antas å være på ca. 10 % blant de som har et sensorinevralt hørselstap. Ulike innleggingskriterier i nyfødttintensivavdelinger og ulike retest-prosedyrer gjør det imidlertid vanskelig å si noe sikkert. Det er rimelig å tro at det er underrapportering i gruppen ungdom og voksne med tilstanden, og at feildiagnostisering forekommer.
- En 'elektrofysiologisk profil forenlig med auditiv nevropati' avdekkes på bakgrunn av patologiske ABR-mønstre i kombinasjon med påvist funksjon i ytre hårceller. Med økt kunnskap om skadested er det forventet at diagnosen på sikt vil spesifiseres ytterligere. Utredning er mer tidkrevende og komplisert enn ved sensorinevralt hørselstap.
- I gruppen sped- og småbarn som får diagnosen auditiv nevropati, har en betydelig andel opplevd alvorlige komplikasjoner i nyfødtp perioden og/eller de kan ha en familiehistorie som innebærer risikofaktorer for hørselstap. En liten andel har ingen kjente risikofaktorer.
- Hørselsvansken vil ha uforutsigbar innvirkning på barnets muligheter til å tilegne seg talespråk. Bruk av visuell kommunikasjon, forsiktig høreapparatutprøving og i mange tilfeller bruk av cochleaimplantat er etablerte habiliteringsstrategier. Enkelte barn har tilfredsstillende nytte av høreapparat. Cochleaimplantat gir variabelt, men i mange tilfeller godt, utbytte.
- Kartlegging av hørsels-, språk- og kommunikasjonsforutsetninger er vesentlig for å kunne sette i verk hensiktsmessige tiltak. Rådgivning basert på kunnskap om tilstanden i kombinasjon med et samordnet tjenestetilbud antas å være positive faktorer i foreldres mestrings- og tilpasningsprosess.

Forord

”Det er ikke den kunnskap du fær, men den du sjølv finn, som du kan bruka”

Aasmund Olafsson Vinje

Vinje hadde neppe forskningsbasert kunnskap eller elektroniske databaser med vitenskapelige publikasjoner i tankene. Sitatet er likevel gyldig for mitt prosjekt – jeg har tilegnet meg kunnskap jeg kan bruke, fordi jeg har *funnet* den og ikke fått den. Det å lete etter anvendelig kunnskap har vært en spennende, gledesfylt og utfordrende prosess.

Min veileder Ellen Sæter Hansen skal ha en stor takk. Hun har vært klok, tålmodig, nysgjerrig og konstruktivt korrigerende – det har vært svært nyttig og verdifullt.

Ledelsen ved Rikshospitalets Hørselssentral takkes for god tilrettelegging i prosjektperioden. Ledende audiograf Lisbeth Wingaard og audiofysiker Ole Tvette, begge to kollegaer ved Hørselssentralen, har kvalitetssikret de tekniske aspektene i prosjektet og i tillegg bidratt med inspirasjon og oppmuntringer underveis – tusen, tusen takk.

Min kjære Jørgen har også vært et nyttig og nødvendig korrektiv i prosessen. Analytikeren i ham har utfordret meg hele veien, men jeg er først og fremst takknemlig. ”Barna” i familien skal også roses - en mamma som stadig vekk befinner seg i en trang, vitenskapelig boble føler seg ikke som verdens beste mamma. Tusen takk for mengder av tålmodighet og forståelse, Emilie, Jacob og Vilde!

Mor og far har vært positive oppmuntrere og flittige korrekturlesere – tusen takk! En stor takk går også til logoped Inger Jordell, som samvittighetsfullt har jaktet på kommafeil og grammatikalsk uorden.

Den siste, men største og viktigste takken går til et modig og flott foreldrepar, de første foreldrene jeg møtte på denne arenaen. Den ærlige og direkte oppfordringen fra faren brant seg fast: ”Ingeborg, jeg synes du skal skrive om sped- og småbarn med auditiv nevropati. Dette vet dere for lite om”. Budskapet ville ikke slippe taket i meg og uten denne ytringen ville ikke prosjektet blitt påbegynt. En ydmyk takk for den klare oppfordringen og for inspirasjon underveis går til dere begge to.

Ingeborg Ørn, Bærum, 16.mai 2008

Innhold

SAMMENDRAG:	2
FORORD	4
INNHold	5
1. INNLEDNING	8
1.1 BAKGRUNN FOR VALG AV OPPGAVE	8
1.2 OPPGAVENS FORMÅL OG PROBLEMSTILLING.....	9
1.3 AVGRENSNINGER OG OPPGAVENS STRUKTUR	10
1.4 BEGREPSAVKLARINGER.....	12
2. TEORIKAPITTELET	15
2.1 MÅLEMETODER I UTREDNING AV AUDITIV FUNKSJON.....	15
2.2 AUDITIV NEVROPATI.....	18
2.2.1 <i>Bakgrunn</i>	18
2.2.2 <i>Kriterier for betegnelsen auditiv nevropati</i>	19
2.2.3 <i>Skadested</i>	20
2.2.4 <i>Risikofaktorer og årsaksforklaringer</i>	22
2.2.5 <i>Audiogramvariasjon og auditiv funksjon</i>	23
2.2.6 <i>Behandling og oppfølging</i>	24
2.2.7 <i>Diskusjon om termen auditiv nevropati</i>	27
2.3 PERSPEKTIVER INNEN DET HØRSELSFAGLIGE FELTET	28
2.3.1 <i>Innledning</i>	28
2.3.2 <i>Språktilegnelse for barn med hørselshemming</i>	29
2.3.3 <i>Tegnspråk som kompensatorisk tiltak - Språktilegnelse i et tospråklig perspektiv</i>	30

2.3.4	<i>Medisinsk behandling og tekniske hjelpemidler som kompensatoriske tiltak</i>	32
2.4	OPPSUMMERING	34
3.	DESIGN OG METODE	35
3.1	EN KUNNSKAPSOPPSUMMERING – HVA OG HVORFOR?	35
3.2	”ELEKTRONISK HEURISTIKK” – FINNEKUNST I MODERNE TID	37
3.3	VELGE UT STUDIER	39
3.4	”INDRE KILDEKRIKK”: VURDERING AV STUDIENES METODISKE KVALITET	42
3.5	HVA STÅR I KILDENE? HENTE UT DATA OG SAMMENSTILLE FUNN.....	43
3.6	RELIABILITET, VALIDITET OG ETISKE BETRAKTNINGER	45
3.6.1	<i>Reliabilitet</i>	45
3.6.2	<i>Validitet</i>	46
3.6.3	<i>Etiske betraktninger</i>	47
4.	DATAFUNN OG ANALYSE	49
4.1	INNLEDNING	49
4.2	FOREKOMST	50
4.3	DIAGNOSTIKK	52
4.4	ÅRSAK/RISIKOFAKTORER.....	53
4.5	PROGNOSE.....	55
4.6	HABILITERING OG PROGNOSE.....	58
4.7	OPPSUMMERING OG KONKLUSJON	66
5.	DRØFTING	68
5.1	INNLEDNING	68
5.1.1	<i>Kulturforskjeller og ulik forståelse av begreper</i>	68
5.1.2	<i>Fremstilling av pasientgruppen</i>	70

5.2	IMPLIKASJONER FOR AUDIOPEDAGOGISK PRAKSIS	73
5.2.1	<i>Spesialpedagogisk rådgivning</i>	74
5.2.2	<i>Samspill og kommunikasjon</i>	75
5.2.3	<i>Kartlegging av auditiv funksjon</i>	77
5.2.4	<i>Høreapparatutprøving og cochleaimplantatutredning</i>	79
5.2.5	<i>Spesialpedagogiske utfordringer</i>	82
5.2.6	<i>Et helhetlig tjenesteapparat</i>	84
5.2.7	<i>Avsluttende kommentarer</i>	87
5.3	SAMMENFATNING.....	88
6.	AVSLUTNING	90
6.1	IMPLIKASJONER FOR UTDANNING AV AUDIOPEDAGOGER, FoU-ARBEID OG FOR HØRSELSFELTET	90
6.2	KUNNSKAPSBASERT PRAKSIS	92
	KILDELISTE	93
	VEDLEGG 1: 16 SJEKKLISTER FOR INKLUDERTE STUDIER	104
	VEDLEGG 2: LITTERATUROVERSIKT, DATAEKSTRAKSJONSSKJEMA	129

1. Innledning

1.1 Bakgrunn for valg av oppgave

Utgangspunktet for mitt temavalg er basert på et ønske om å tilegne meg kunnskap om en spesifikk hørselsvanske – auditiv nevropati (AN). Fenomenet auditiv nevropati er imidlertid ikke belyst i norske vitenskapelige publikasjoner. For å etablere et relevant kunnskapsgrunnlag for spesialpedagogisk praksis, ble det nødvendig å ta utgangspunkt i den internasjonale faglitteraturen på området. Oppgaven kan derfor også sies å ha et vitenskapelig utgangspunkt. Jeg har ønsket å integrere min faglige innsikt og erfaring som audiopedagog inn i en aktuell, samfunnsmessig kontekst ved å gjøre bruk av relevant, oppdatert internasjonal forskning på det gjeldende området.

I mitt daglige virke som audiopedagog ved Hørselssentralen på Rikshospitalet, har jeg over lang tid arbeidet med oppfølging av små barn med ulike hørselstap og rådgivning til deres foreldre. I løpet av 2006-2007 ble flere barn ved Hørselssentralen identifisert med en relativt nyoppdaget hørselsvanske, auditiv nevropati. I korte trekk er auditiv nevropati beskrevet som en tilstand hvor man finner en skade i de indre sansecellene og/eller i første del av hørselsnerven, mens de ytre hårcellene ofte er fungerende. Det finnes sannsynligvis mange grader av denne tilstanden, og auditiv funksjon vil være svært varierende. Dette medfører store spesialpedagogiske utfordringer. Kjennskap til tilstanden og kunnskap om adekvate utredningsprosedyrer er økende blant audiofysikere og audiografer ved flere av landets Hørselssentraler. Dette bidrar til at barn med denne hørselsvansken kan oppdages på et tidlig stadium.

Ved Rikshospitalets Hørselssentral har vi hatt begrenset kunnskap om hensiktsmessig oppfølging av barna og foreldrene deres. Som audiopedagog har jeg opplevd utilstrekkelighet i rollen som spesialpedagogisk rådgiver i møte med disse utfordringene. Ønsket om å lære mer om fenomenet auditiv nevropati og adekvat oppfølging, springer ut fra et opplevd behov og kan således sies å ha en personlig

bakgrunn. Arbeidet med masteroppgaven faller i tid sammen med to viktige samfunnsrelaterte begivenheter på det hørselsfaglige området. Først og fremst er det naturlig å se temaet i sammenheng med innføring av hørselsscreening ved alle landets fødeinstitusjoner. I Statsbudsjett for 2008 gjøres det rede for at Sosial- og helsedirektoratet har anbefalt innføring av hørselsscreening fra 2008, og at Helse- og omsorgsdepartementet vil følge opp denne innføringen (St.prp. nr.1, (2007-2008)). Det synes rimelig å anta at økt fokus på hørselsscreening generelt, også vil bidra til økt fokus på denne spesifikke hørselsvansken. I skrivende stund vil Stortinget med stor sannsynlighet stemme imot forslag fra et mindretall i Utdanningskomiteen om endring i opplæringsloven. Forslaget i innstillingen skulle sikre at de barn som har behov for talespråklig utvikling kunne få samme rettigheter som de som trenger tegnspråklig eller alternativ og supplerende kommunikasjon (Inst. O. nr. 51 (2007-2008) (Midlertidig versjon)). Forslaget kom som et resultat av økt oppmerksomhet omkring barn med hørselshemming og deres opplæringsbehov. Disse momentene bidrar til at oppgavens tema kan sees i sammenheng med samfunnsmessig satsning og politisk interesse for hørselsområdet.

1.2 Oppgavens formål og problemstilling

Formålet med oppgaven er å skaffe oversikt over relevant forskning om et fenomen som det hørselsfaglige feltet i Norge mangler vitenskapelig beskrivelse av. Dernest er det viktig å drøfte hvilke implikasjoner denne kunnskapen vil få for det spesialpedagogiske feltet. Det er ønskelig at mine funn skal komme til nytte i det videre arbeidet med de aktuelle pasientene ved Hørselssentralen. Rådgivere ved kompetansesentre for hørsel og innenfor pedagogisk-psykologisk tjeneste vil også kunne få nytte av dette. Kunnskapen vil kunne bidra til at man som fagperson blir bedre i stand til å møte utfordringene som den aktuelle pasient- og brukergruppen representerer. Temavalget bygger på et ønske om å få innsikt i hørselsvansken auditiv nevropati hos sped- og småbarn, og å vurdere hvilke konsekvenser denne kunnskapen

vil kunne ha for spesialpedagogisk virksomhet. Jeg har derfor utledet følgende problemstilling:

Hva finnes av forskningsbasert kunnskap om fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn? Hvilke implikasjoner kan slik kunnskap gi for spesialpedagogisk praksis?

Det var ønskelig å skape struktur ved å tydeliggjøre det første spørsmålet i problemstillingen. Det var også ønskelig å gjøre en bred kartlegging. Fenomenet auditiv nevropati er primært blitt beskrevet av forskere innenfor de medisinske og teknisk-audiologiske disipliner. Av disse grunner syntes det hensiktsmessig å ta utgangspunkt i helsetjenestens kjernespørsmål (Bjørndal m.fl. 2007). Det ledet meg til følgende forskningsspørsmål:

- Forekomst: Hvor mange har auditiv nevropati?
- Årsak: Hvorfor får noen auditiv nevropati?
- Diagnostikk: Hvordan avdekkes det at en person har auditiv nevropati?
- Rehabilitering: Hvordan behandles auditiv nevropati?
- Prognose: Hvordan vil det sannsynligvis gå med pasienter som har auditiv nevropati?

1.3 Avgrensninger og oppgavens struktur

Det er hørselsvansken auditiv nevropati som står i fokus. Andre typer av, grader av og årsaker til hørselshemminger og –vansker anses å være utenfor rammene og vil ikke bli definert eller forklart nærmere. Det er forutsatt at leserne i målgruppen har innsikt i hvordan det auditive systemet fungerer, så dette vil ikke bli berørt.

Det er av flere grunner lagt vekt på å belyse tilstandens implikasjoner for sped- og småbarn. Sped- og småbarnsalderen er perioden for språktilegnelse. Oppgavens begrensning når det gjelder omfang, har derfor bidratt til at hovedfokus vil være på barn i alder for språktilegnelse, 0-5 år. Begrunnelsen relateres også til at mistanke om

auditiv nevropati først og fremst oppstår i nyfødtp perioden. Dette faller sammen med et økt fokus på tidlig oppfølging av tilstander som kan oppdages på et tidlig stadium.

I dette første kapitlet er det gjort rede for valg av tema, samt oppgavens formål og problemstilling. Avgrensninger med begrunnelser er gitt, og det vil gjøres rede for strukturen. Sist i innledningskapitlet vil jeg definere de sentrale begrepene, mens enkelte fagspesifikke termer vil forklares der de kommer til uttrykk i sammenhengen.

I kapittel to vil jeg først gi en generell oversikt over fenomenet auditiv nevropati. Hensikten er at leseren skal få en grunnleggende forståelse for hørselsvansken, så her vil også informasjon om ungdom og voksne med auditiv nevropati bli inkludert. Kapitlet inneholder samtidig en sammenfatning av hva som råder innenfor det hørselsfaglige feltet når det gjelder språktilegnelse for barn med hørselshemming, belyst gjennom kompensatoriske tiltak. Teorikapitlet består således ikke av teori utviklet innenfor det spesialpedagogiske feltet, men av bakgrunnskunnskap som vil være relevant for å kunne se studiens datafunn, analyse og drøfting i sammenheng.

I kapittel tre redegjøres det for studiens design og metodiske fremgangsmåte. Ut fra problemstilling og forskningsspørsmål har jeg søkt etter og valgt aktuelle studier basert på forhåndsbestemte seleksjonskriterier. Disse studienes metodiske kvalitet er vurdert ved bruk av sjekklister for ulike forskningsdesign (vedlegg 1). Jeg har hentet ut data fra de inkluderte studiene og sammenstilt disse. Forskningsfunnene presenteres og analyseres i form av en kvalitativ oppsummering. Reliabilitets- og validitetsbetraktninger gjøres underveis og sammenfattes på slutten av kapitlet.

Kapittel fire består av selve kunnskapsoppsummeringen, hvor 16 studier er inkludert. Det ble laget et skjema for dataekstraksjon (vedlegg 2). Strukturen i dette skjemaet er styrt av forskningsspørsmålene. Spørsmål om habilitering og prognose synes mest relevant i et spesialpedagogisk perspektiv og disse er derfor vektlagt mest. Spørsmål om forekomst, diagnostikk og årsak er viktig for å etablere en bred forståelse, men er vektlagt i mindre grad. Det er laget en kortfattet oversikt i tabellform ved inngangen

til hvert avsnitt i kapittel 4. Dette er gjort for å øke lesbarheten, mens den fullstendige oversikten over funn fra de inkluderte studiene er å finne i vedlegg 2.

I kapittel fem drøftes funn og konklusjoner fra kunnskapsoppsummeringen i et spesialpedagogisk perspektiv. Ettersom kunnskap om auditiv nevropati er beskrevet av forskere innenfor medisinsk og teknisk audiologi har det vært nødvendig å gjøre en faglig-praktisk tilnærming i drøftingen. På denne måten vil datafunn og konklusjoner kunne få større relevans for spesialpedagogisk og audiopedagogisk virksomhet.

I kapittel seks utledes enkelte generelle betraktninger av kunnskapsoppsummeringen og dens drøfting. Studien vil kunne få implikasjoner på et annet nivå enn utøvende audiopedagogisk virksomhet. Momenter knyttet til videre forsknings- og utviklingsarbeid vil bli belyst, samt implikasjoner for audiopedagogutdanningen. Jeg avslutter med refleksjoner relatert til det å utøve kunnskapsbasert praksis på det spesialpedagogiske området.

1.4 Begrepsavklaringer

Det vil bli redegjort for de sentrale uttrykk og begreper som er benyttet i dette prosjektet. Uttrykket eller begrepet er understreket.

Fellesbetegnelsen hørselshemming omfatter alle grader og arter av hørselstap, og det er vanlig å skille mellom to hovedgrupper: døve og tunghørte (Falkenberg & Hoem Kvam 2004). Også betegnelsen sensorinevralt hørselstap går igjen i oppgaven. Dette er forklart som et hørselstap betinget av tilstander i indreøret, hørselsnerven, eller hjernestammen (Lidén 1985). Termer som kokleære eller nevrogene hørselstap er i bruk i fagfeltet, men vil ikke bli brukt her, da sensorinevralt hørselstap anses for å være mer presis. Hørselsvansken auditiv nevropati vil bli redegjort for i kapittel 2.

Et høreapparat (HA) er et lite, elektroakustisk forsterkersystem, hvis oppgave er å kompensere for hørselstap (Laukli 2007). Et cochleaimplantat (CI) er et hørselsteknisk hjelpemiddel som består av interne og eksterne komponenter. Eksternt

finnes en mikrofon, en taleprosessor og en sender. Utstyret, som opereres inn, består av selve implantatet og stimulerings elektroder, som plasseres i cochlea. Bedrede kommunikasjonsferdigheter for døve og sterkt tunghørte gjennom tilgang til auditiv informasjon anses å være hensikten med implantasjon (Wie 2005). Høreapparat og cochleaimplantat tilbys personer med ulike typer og grader av hørselshemming. I oppgaven vil barn som har høreapparat eller cochleaimplantat vekselvis kunne betegnes som høreapparat- eller HA-bruker, barn med CI eller CI-bruker. Det er hensynet til leseflyten som avgjør hvilken betegnelse som er brukt i teksten.

Habilitering og oppfølging er uttrykk som ofte går over i hverandre når pedagogiske og medisinske fagområder møtes. I dette prosjektet brukes habilitering først og fremst om behandling med og bruk av høreapparat eller cochleaimplantat. I de inkluderte studiene om auditiv nevropati er begrepet anvendt på denne måten, og det synes hensiktsmessig å forholde seg til den samme begrepsbruken. Samtidig er det viktig å skille habilitering og oppfølging fra hverandre. Begrepet oppfølging vil innebære tidlig spesialpedagogisk hjelp til barn og forebyggende støtte i form av rådgivning til foreldre. Førskolebarns rettigheter på dette området er hjemlet i opplæringslovens kapittel 5, § 5-7:

”Barn under opplæringspliktig alder som har særlege behov for spesialpedagogisk hjelp, har rett til slik hjelp. Hjelpa skal omfatte tilbud om foreldrerådgiving. Hjelpa kan knytast til barnehagar, skolar, sosiale og medisinske institusjonar og liknande, eller organiserast som eige tiltak. Hjelpa kan også givast av den pedagogisk-psykologiske tenesta eller av ein annan sakkunnig instans” (Opplæringslova av 1998).

Begrepet kommunikasjon innebærer en forståelse av komplementariteten i kommunikasjonshandlingen. Blant andre Rommetveit har gjort oss oppmerksomme på det særegne ved kommunikasjonshandlinger mellom mennesker, nemlig at ”...budskapsformidlaren har ein intensjon om å gjere noko kjent for ein mottakar” (Rommetveit 1972, s. 31). Intensjonsaspektet, det at budskapet er tilsiktet og har en hensikt, står helt sentralt i forståelsen av kommunikasjon mellom sender og mottaker. Grunnlaget for diskusjonen om hvordan barn lærer språk, er å finne i denne

definisjonen av kommunikasjon (Tetzchner 2001). Det vil bli gitt en kortfattet redegjørelse for barns språktilegnelse i teorikapittelet.

Forskningsbasert kunnskap står sentralt i oppgaven og det må sees i sammenheng med bruk av begrepet kunnskapsbasert praksis. Førstnevnte refererer til kunnskap som er ”forankret i etterprøvd og oppdatert viten som forskersamfunnet har frembrakt på dette området” (Bråten 2007, s. 14). Kunnskapsbasert praksis innebærer å forankre [helse]faglige beslutninger i den beste kunnskap som finnes om det aktuelle problemet. Yrkesutøverens kliniske ekspertise og pasientens [brukerens] verdier utgjør, sammen med å gjøre bruk av den mest oppdaterte og relevante forskningen, kjernen i begrepet (Bjørndal m. fl. 2007). Det medisinske fagområdet har vært premissleverandør og uttrykk som *evidence based medicine*¹ eller *evidence based health care* har stor utbredelse. Både i Norge og internasjonalt har ulike definisjoner av det forskningsbaserte kunnskapsgrunnlaget for profesjonell yrkesutøvelse blitt applisert til disipliner som sykepleie, fysioterapi og psykologi. Innenfor det spesialpedagogiske området i Norge har ikke tenkemåten fått merkbar gjennomslagskraft. Innenfor fagfeltet *special education* internasjonalt foregår imidlertid en debatt om hvilke implikasjoner *evidence-based practice* skal ha for spesialpedagoger og for yrkesutøvelsen (Forness 2005; Odom 2005).

¹ Innenfor den biomedisinske forståelsen av begrepet har randomiserte kontrollert studier (RCT) en særstilling. Dette er et lite egnet forskningsdesign innenfor spesialpedagogikk, så en annen definisjon og bruk av andre/mer variert forskningsdesign vil synes mer hensiktsmessig

2. Teorikapittelet

Fenomenet auditiv nevropati (AN) er primært beskrevet i medisinsk-tekniske publikasjoner. Isolert sett kan hver og én artikkel synes irrelevant, og tilstanden kan fremstå som marginal i et spesialpedagogisk perspektiv. Bakgrunnsinformasjonen i teorikapittelet er tiltenkt audiopedagoger spesielt, spesialpedagoger generelt og andre som er interessert i en innføring i hørselsvansken auditiv nevropati. Det samlede bildet vil vise at audiopedagogens kunnskap om hørselshemming, kommunikasjon, språk og rådgivning vil stå sentralt i møtet med disse pasientene/brukerne. Audiografer og audiofysikere med ansvar for utredning, eller leger som er interessert i de medisinske aspektene ved tilstanden, henvises til kildelitteraturen i denne oppgaven og annen faglitteratur med spesifikt fokus på diagnostikk eller medisinske beskrivelser av AN. De mest sentrale begreper og målemetoder knyttet til utredning av denne spesifikke hørselsvansken vil bli belyst. Hovedvekten i teorikapittelet vil bestå av bakgrunnsinformasjon om selve tilstanden auditiv nevropati. Deretter vil jeg fokusere på hva som råder innenfor det hørselsfaglige feltet i Norge i dag, når det gjelder språktilegnelse for barn med hørselshemming. Her vil det legges vekt på å redegjøre for ulike tilnærminger og kompensatoriske tiltak som kan sikre det hørselshemmete barnet gode utviklingsbetingelser.

2.1 Målemetoder i utredning av auditiv funksjon

For å forstå hørselsvansken auditiv nevropati, er det viktig å ha kjennskap til de mest sentrale målemetoder som er i bruk for å utrede hørselsfunksjon. Metodene kan grovt deles inn i psykoakustiske og objektive. Disse testene vil utfylle hverandre, spesielt i utredning av barn (Laukli 2007). Når det gjelder pasienter med auditiv nevropati, er det vesentlig å vite hva som ligger i begrepet 'elektrofysiologisk profil'. Som et grunnlag for forståelse av hørselsvansken er det derfor lagt vekt på dette innledningsvis.

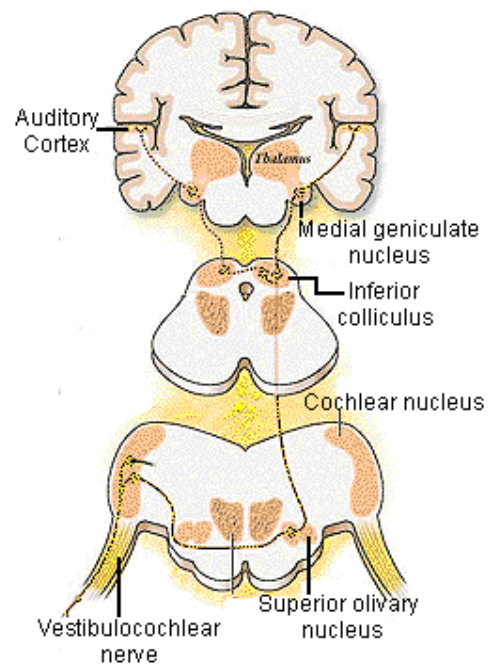
Psykoakustiske målinger, også kalt adferdsmålinger, innebærer samarbeid med personen som blir testet, ettersom disse baserer seg på personens oppfattelse av og respons på lydstimuli. For eldre barn, ungdom og voksne er rentoneaudiometri og taleaudiometri de mest brukte testene i denne kategorien. Yngre barn testes ved bruk av uformelle prøver, Visual Reinforcement Audiometry (VRA) eller lekeaudiometri, avhengig av alder og modenhet.

Objektive målinger kan kategoriseres som enten akustiske eller elektrofysiologiske metoder. Disse er ikke avhengig av aktiv deltagelse fra testpersonen. Otoakustiske emisjoner (OAE) er et uttrykk for akustisk energi produsert i det indre øret og svaret kan måles i ytre øregang (Laukli 2007). OAE reflekterer med andre ord aktivitet i de ytre hårcellene i cochlea. Responsen på OAE kan i de fleste tilfeller gi en indikasjon på om hørselen er normal, men det gir ingen terskelinformasjon ved fravær av svar. Fravær av svar kan bety hørselstap i området fra 30 dB HL til døvhet. Ulik apparatur for å måle OAE brukes ved hørselsscreening av nyfødte. Bruk av øvrige akustiske målemetoder vil ikke bli berørt her. Auditive elektrofysiologiske målinger registrerer elektriske responser fremkalt av korte akustiske stimuli (Laukli 2007).

Illustrasjonen til høyre viser de sentrale hørselsbanene. Nerveimpulsene kommer fra hørselsnerven (vestibulocochlear nerve), transporteres gjennom flere stasjoner i hjernestammen og når frem til auditiv cortex. Lydsignalet gjennomgår ulike former for bearbeiding fra hørselsnerven til auditiv cortex. Denne visualiseringen vil kunne være nyttig ved beskrivelsen av hjernestammeaudiometri på neste side.

<http://www.dls.ym.edu.tw/neuroscience/gif/aud5.gif>

Med tillatelse fra dr. Rémy Pujol: Tegning av S. Blatrix, fra "Promenade around the cochlea"
<http://www.cochlea.org>, EDU webpage av Rémy Pujol og medarbeidere, Montpellier



Hjernestammeresponser (ABR) brukes for å bestemme høreterskel, og mangel på svar fra hjernestammen betraktes vanligvis som utsløkket hørsel. Hjernestammesvar gir imidlertid primært informasjon om nevralt

synkroni, dvs. hvordan elektriske signaler ledes langs den oppadgående hørselsbanen. Dette innebærer at mangel på svar fra hjernestammen også kan indikere mangel på nevralt synkroni. Dersom hjernestammeaudiometri viser fraværende eller unormale responser, er det nødvendig å bruke ABR til å registrere cochleær mikrotoni (CM). CM er også et svar fra de ytre hårcellene, tilsvarende OAE, men målt ved bruk av hjernestammeaudiometri. For å avdekke cochleær mikrotoni ved ABR-målingen, er det nødvendig å snu polariteten 180°, og slik endre stimulusfasene fra rarefaction til condensation klikk (Rance 2005). Dette vil vise et robust svar fra de ytre hårcellene i tilfeller av auditiv nevropati. OAE kan fluktuere eller falle bort hos AN-pasienter etter hvert, mens CM måler samme funksjon og er vedvarende over mye lengre tid. Den andre elektrofysiologiske målemetoden som er i bruk ved utredning av auditiv nevropati, kalles elektrocochleografi (ECochG). Denne målingen utføres via en nålelektrode mot promontoriet nær det runde vinduet eller så nær trommehinnen som mulig i øregangen. I tillegg til cochleær mikrotoni kan ECochG vise to andre cochleære potensialer, nemlig summasjonspotensialet (SP) og aksjonspotensialet (AP) (Laukli 2007). De to sistnevnte kan bidra til å differensiere mellom mulige sensoriske og nevralt skader, og er derfor vesentlige i utredningen av auditiv nevropati i følge Hall (2007). Så vidt vites inngår ikke ECochG i testbatteriet ved norske hørselssentraler pr. i dag. En 'elektrofysiologisk profil forenlig med auditiv nevropati' vil altså innebære målt funksjon i ytre hårceller i kombinasjon med manglende eller unormale svar fra hjernestammen. Andre elektrofysiologiske målemetoder har liten verdi når det gjelder utredning av AN-pasienter, og berøres derfor ikke her. Med bakgrunn i økt kunnskap om auditiv nevropati, er det flere forfattere som tar til orde for at klassifisering av termen sensorinevralt hørselstap i tre kategorier på sikt vil være mer hensiktsmessig. Grundig diagnostisk arbeid vil bidra til at en mer presist vil kunne dele inn i sensorisk, nevralt eller sentral dysfunksjon (Hall 2007; Rapin & Gravel 2003).

2.2 Auditiv nevropati

2.2.1 Bakgrunn

Ifølge Nordisk lærebog i pædiatri, refererer nevropatier til sykdommer som angriper de perifere nervene. En samlebetegnelse er polynevropati, hvor både sensoriske og motoriske nerver kan angripes. Resultatet vil være større eller mindre grad av nedsatt nerveledningshastighet (Falck m.fl. 1993). De første vitenskaplige artiklene som benytter termen auditiv nevropati ble publisert av Sininger og hennes medarbeidere i 1995 og Starr og hans medarbeidere i 1996. I sistnevnte studie ble ti pasienter, både barn og voksne, beskrevet ut fra audiometriske og elektrofysiologiske funn, samt øvrige perifere nevropatiske tilstander. Alle pasientene hadde funksjon i ytre hårceller, målt ved OAE og CM, samtidig som ABR-responsen var unormal hos én og fraværende hos ni. Audiogrammene viste at alle hadde et mildt til moderat hørselstap, og hos seks av åtte var taleoppfattelsen langt dårligere enn forventet ut fra rentonemålingen. Ettersom åtte av de ti pasientene også viste tegn på andre perifere nevropatier, antok forskergruppen at det var en nevrologisk sammenheng, og at hørselsvansken hos disse pasientene kunne knyttes til en skade i hørselsnerven; ”we were able to identify that the function of the VIII nerve was disordered, whereas the function of the cochlear outer hair cells was normal” (Starr m.fl. 1996, s. 742). Siden denne første klassiske studien ble publisert, har videre forskning innenfor de medisinsk-audiologiske og teknisk-audiologiske fagfeltene bidratt til at kunnskapen i 2008 er betydelig utvidet. I dag er det riktiger å si at termen auditiv nevropati kan betraktes som en bred, upresis samlebetegnelse ved en rekke sammenfallende audiologiske og elektrofysiologiske funn hos en svært heterogen pasientgruppe. Når det gjelder skadested, årsaksforklaring, auditiv funksjon, adekvat behandling og mulige utfall er det store variasjoner i denne gruppen, noe som innebærer at det fortsatt er mange ubesvarte spørsmål knyttet til hørselsvansken. Rance (2005) påpeker at variabiliteten i pasientgruppen kan antas å ha sammenheng med ulike grader av samme type skade, eller det kan være et uttrykk for en rekke ulike skader langs de auditive nervebanene.

2.2.2 Kriterier for betegnelsen auditiv nevropati

Audiopedagoger vil i de fleste tilfeller ikke være direkte involvert i det teknisk-diagnostiske arbeidet. Det er likevel sentralt å ha en viss kjennskap til de diagnostiske kriteriene. For en kort oppsummering av hvordan tilstanden defineres i litteraturen, finnes tre vesentlige kriterier å gå ut fra. Disse er 1) Målbare OAE og/eller cochleær mikrofoni samt 2) fraværende eller unormale svar på hjernestammeaudiometri og 3) dårligere taleforståelse enn det som kan predikeres ut fra adferdsaudiogrammet (Berlin m.fl. 2003; Rance 2005; Rapin & Gravel 2003; Sininger 2002; Starr m.fl. 1996, 2008). Hos de yngste barna vil det tredje kriteriet være irrelevant.

Pasienter med auditiv nevropati vil ha funksjon i cochleas ytre hårceller, målt med enten OAE eller CM. OAE er enkel å administrere, men regnes for å være et mindre robust mål på denne funksjonen. Det er påvist vedvarende cochleær mikrofoni hos pasienter som har hatt tydelige OAE-svar initialt, men hvor disse har bortfalt (Rance m.fl. 1999; Varga m.fl. 2006). Av denne grunn inngår OAE og/eller CM i definisjonen av AN (Hall 2007; Rance 2005; Starr m.fl.2008). Det er vanlig å betrakte hjernestammeaudiometri som en objektiv hørselsmåling som kan gi indikasjon på normal eller nedsatt hørsel. Det er imidlertid viktig å huske at ABR er en test på synkron avfiring av impulser i nervebanen, og altså ikke en direkte hørselstest. Starr og medarbeidere påpeker at man ved å sammenholde målinger fra ABR, CM og OAE, kan påvise funksjonsforstyrrelse i det perifere auditive systemet. Pasienter med auditiv nevropati kan ha relativt lik elektrofysiologisk profil som følge av patologi i de indre hårcellene, deres synapser og/eller i selve hørselsnerven (Starr m.fl. 2008).

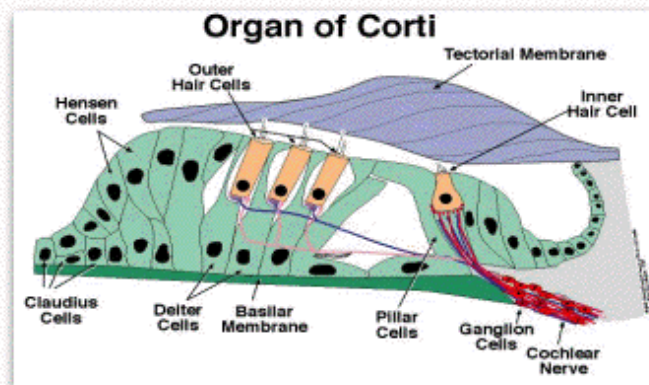
Hos eldre barn og voksne vil resultater på taleaudiometrimåling være betydelig dårligere enn forventet ut fra rentoneaudiogrammet (Hall 2007). Dette betyr at pasienten med auditiv nevropati som regel vil kunne respondere konsistent på rene toner, fordi skaden ikke først og fremst ødelegger evnen til å oppdage lyd generelt. Evnen til temporal prosessering er imidlertid svekket. Dette rammer taleoppfattelsen og vil kunne vises på taleaudiometri (Zeng m.fl. 1999). Det er rapportert at de aller fleste pasienter med auditiv nevropati har store problemer med taleoppfattelse i

bakgrunnsstøy. Dette gjelder også de pasientene som eventuelt klarer seg relativt bra i stille omgivelser. Zeng og Liu dokumenterer dette i en studie fra 2006, hvor de fire testede personene presterte signifikant bedre i stille omgivelser sammenlignet med signal-støy forhold 0 dB. De to pasientene med størst problemer viste en forskjell fra 84% og 96% taleoppfattelse i stille, til henholdsvis 4% og 29% taleoppfattelse ved signal-støy forhold 0 dB (Zeng & Liu 2006). Tilsvarende resultater fremkommer også i en kassustudie utført av Kraus og hennes kollegaer (2000).

I en grundig utredning av auditiv nevropati vil også andre tester, som for eksempel registrering av stapediusreflekser og eventuelt elektrocochleografi, inngå i testbatteriet og tolkes av audiograf og audiofysiker. I denne fremstillingen er det imidlertid lagt vekt på å gjøre de viktigste kriteriene for diagnosen forståelige for ikke-teknisk personell i hørselsfeltet.

2.2.3 Skadested

Illustrasjonen til høyre viser hørselsorganet, det cortiske organ, som befinner seg inne i cochlea. Ved auditiv nevropati vil de ytre hårcellene være intakt. Hørselsvansken kan skyldes tap av indre hårceller og/eller spiral ganglionceller, eller oppstå i overføringen av signaler. En skade kan også oppstå i selve hørselsnerven (cochlear nerve). Dette vil utdypesfølgende avsnitt.



http://mayoresearch.mayo.edu/mayo/research/ent_research/images/image02.gif

"By permission of Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved."

Ulik patologi vil ha forskjellige behandlingsmessige implikasjoner, og det vil derfor være viktig at utredningen tar sikte på å differensiere mellom de ulike skadestedene. De aktuelle skadestedene kan være de indre hårcellene i cochlea, dysfunksjon i den synaptiske overføringen fra de indre hårcellene til auditive nervefibre,

demyelinisering av selve hørselsnerven eller tap av aksoner (Hall 2007; Rance 2005; Zeng & Liu 2006)

Det er kjent at tap av indre hårceller kan forekomme mens de ytre hårcellene bevares. Oksygenmangel kan i enkelte tilfeller ha større effekt på indre enn på ytre hårceller (Shirane & Harrison 1987; Billett m.fl. 1989). Det er imidlertid ikke mulig å påvise patologi utelukkende knyttet til de indre hårcellene, da det ikke finnes fysiologiske eller funksjonelle tester som kan avsløre dette hos levende personer (Rance 2005; Rapin & Gravel 2003). Det vites pr. i dag heller ikke om tap av indre hårceller finnes isolert, eller om dette alltid vil opptre i kombinasjon med patologiske prosesser i spiral ganglioncellene. En skade kan også oppstå i synapsen mellom de indre hårcellene og nervefibrene i hørselsnerven. En slik skade kan være presynaptisk og derved hemme overføringen av signalet. Eller den kan være postsynaptisk, slik at dendrittene i hørselsnervefibrenes mottaksapparat ikke klarer å ta imot stimuli korrekt (Starr m.fl. 2000). Nevropatiske tilstander i selve hørselsnerven kan innebære både demyelinisering og varierende grad av aksontap (Rance 2005). Han forklarer at demyelinisering kan føre til at den nevralt synkroniseringen forstyrres og at signaloverføringen derfor blir dys-synkron. Tap av aksoner vil kunne forsinke ledningen av signalene på grunn av reduksjon i antall fibre som bidrar til signaloverføring. Disse to skadene kan opptre i sammenheng, og det er ikke mulig å finne ut av om det er den ene, den andre, eller begge som eventuelt forårsaker nevropatien (Rance 2005). Skaden/e vil føre til det patologiske ABR-mønsteret man ser hos pasienter med auditiv nevropati. Starr og hans medarbeidere (2008) oppsummerer kompleksiteten knyttet til ulike skadesteder ved å påpeke at det finnes en rekke muligheter for at den nevralt synkronien forringes eller at den generelle ledningen forsinkes. Ytterligere utdyping synes ikke relevant i et audiopedagogisk perspektiv.

2.2.4 Risikofaktorer og årsaksforklaringer

Ut fra litteraturen kan det se ut som at pasienter med auditiv nevropati foreløpig kan deles i to distinkte grupper. I én gruppe er tilstanden medfødt og/eller den oppdages i tidlige barneår, og en annen gruppe erverver hørselsvansken i ungdoms- eller tidlig voksenliv (Rance 2005). I gruppen sped- og småbarn som får diagnosen auditiv nevropati, har en betydelig andel opplevd alvorlige komplikasjoner i nyfødtp perioden og/eller de kan ha en familiehistorie som innebærer risikofaktorer for hørselstap. Assosierte risikofaktorer som kan oppstå i nyfødtp perioden er hyperbilirubinemi, hypoksi, asfyksi, ischemi, lav og ekstremt lav fødselsvekt, samt infeksjoner og behandling med antibiotika eller ototoksisk medisiner (Hall 2007; Starr m.fl. 2008). I spedbarnsgruppen synes det foreløpig ikke å være sammenheng mellom AN og andre perifere nevropatier. Det finnes imidlertid dokumentasjon på at enkelte nyfødte kan vise en spontan forbedring av ABR-målingene grunnet forsinket hjernestammemodning gjennom første leveår (Hall 2007; Psarommatis m.fl. 2006). Det vil derfor være viktig å betrakte diagnosen som tentativ eller som en arbeidshypotese initialt. Dette medfører at utredningen vil ta lang tid og at de ulike testene må gjøres flere ganger før en kan få en sikker diagnose.

Genetiske faktorer er imidlertid også vesentlige i diagnostiseringen av auditiv nevropati. De faktorene som oftest fremkommer i litteraturen, knytter seg til mutasjoner i gener som koder for otoferlin og connexin, syndromer som Charcot-Marie-Tooth og Waardenburg, samt Friedrich's ataksia (Hall 2007; Rouillon 2005). Det finnes også andre, sjeldne tilstander hvor AN er en del av bildet. Disse vil ikke bli vektlagt her.

I litteraturen antydes det at kun én av fire erverver hørselsvansken etter fylte 10 år, mens hovedtyngden av den beskrevne populasjonen er diagnostisert før fylte to år (Starr m.fl. 2000). Hos gruppen som erverver tilstanden og blir diagnostisert med auditiv nevropati i ungdomstiden eller som voksne, betegnes tilstanden som progressiv. I de fleste tilfellene sammenfaller den auditive nevropatien med andre progressive, perifere nevropatier (Rance 2005; Starr m.fl. 1996). Vi mangler

forskning som kan gi sikre tall om både fordeling mellom de to ulike gruppene og årsaker til at noen erverver tilstanden senere i livet. Det antydes imidlertid at det kan være underrapportering av ungdom og voksne med progressiv auditiv nevropati. Dette kan skyldes at OAE forsvinner hos mange pasienter. Ved klinikker som ikke inkluderer CM som diagnosekriterium, vil mange reelle AN-pasienter kunne bli feildiagnostisert og vurdert til å ha et sensorinevralt hørselstap (Starr m.fl. 2000).

2.2.5 Audiogramvariasjon og auditiv funksjon

Hos pasienter med klassiske sensorinevralt hørselstap kan audiogrammet i stor grad predikeres ut fra elektrofysiologiske målinger, men dette er ikke mulig i tilfeller der auditiv nevropati er involvert. Denne pasientgruppen er representert med adferdsaudiogram som kan variere over hele spekteret fra terskler i normalområdet til døvhet (Rapin & Gravel 2003; Rance m.fl. 2002; Starr m.fl. 2000). Starr og hans medarbeidere (2000) viser til en relativt jevn spredning i høreterskler hos 67 personer med auditiv nevropati. 31% hadde gjennomsnittlige høreterskler lavere enn 35 dB HL, 39 % hadde mellom 35-70 dB HL og 30 % hadde over 70 dB HL. Denne jevne fordelingen når det gjelder adferdsaudiogram er også dokumentert av andre (Rance 2005). Audiogramkonfigurasjonen kan variere, men det synes som om et flatt audiogram fremstår som mest vanlig. Audiogrammer som viser bedre hørsel i de lavfrekvente områdene enn i de høyfrekvente, er rapportert i ca. 30 % av tilfellene (Rance m.fl. 1999; Sininger & Oba 2001; Starr m.fl. 2000; Zeng & Liu 2006).

Et audiogram vil uansett kun gi informasjon om terskeløkning (dB HL) for forskjellige frekvenser. Det har derfor svært liten verdi for å forstå hørselsfunksjon hos pasienter med auditiv nevropati. Hos disse vil den tredje dimensjonen ved lydoppfattelse være mest skadet, nemlig det temporale aspektet. Dette er et uttrykk for i hvilken grad hørselsnerven er i stand til å integrere alle de elektriske impulsene fra nervefibrene og lede dem til hjernen. For at signalet som når hjernen skal kunne oppfattes som meningsfullt, er man avhengig av at tusenvis av neuroner fyres av synkront og overføres videre i det auditive systemet i sin synkroniserte form.

Vesentlige lydegenskaper som tonehøyde og tidsmønstre vil rammes av forsinket eller dys-synkron firing. Funksjon av tidsoppløsning vil bidra til synkron eller dys-synkron ledning av signaler i hørselsnerven og videre til auditiv cortex. Dette vil resultere i at tale blir mer eller mindre uforståelig. Forvrengning vil oppstå når nevronene ikke fyrer synkront ned på et tusendels sekund (ms) fordi signalene bli forstyrret eller ødelagt. Den dys-synkrone firingen vil ramme evnen til å diskriminere språklyder - og derigjennom språkforståelse - mer enn det rammer evnen til å oppfatte for eksempel omgivelseslyder. Å forklare konsekvensene av kunne å høre, men ikke forstå er en viktig spesialpedagogisk utfordring, spesielt over for foreldre til småbarn med AN.

Symptomene ved auditiv nevropati har mange likhetstrekk med auditive prosesseringsvansker (APD). Dårlig språkoppfattelse, spesielt i bakgrunnsstøy, kjennetegner begge tilstandene, selv hos de pasientene som kan ha god taleoppfattelse i stille omgivelser. Språktilegnelse utelukkende gjennom den auditive kanal kan også være vanskelig for begge grupper. Auditiv nevropati innebærer imidlertid en skade et sted langs de perifere hørselsbaner mellom de ytre hårceller og hjernestammen, noe som kan påvises ved de nevnte elektrofysiologiske målinger. Starr og hans kollegaer påpekte allerede i 1996 at disse testene kunne brukes i differensialdiagnostisk hensikt for å skille mellom APD og AN (Starr m.fl. 1996).

2.2.6 Behandling og oppfølging

Enkelte forskere påpeker at barn må få tilgang til kommunikasjon og språk gjennom synskanalen når auditiv nevropati oppdages tidlig i livet. Dette begrunnes med at det vil være umulig å forutsi hørselsskadens effekt på muligheten for språktilegnelse gjennom den auditive kanal alene (Berlin m.fl. 2003; Cone-Wesson 2004; Sininger 2002). Forringelse av talesignalene og den usikre prognosen bidrar til at tidlig spesialpedagogisk oppfølging synes særdeles viktig for denne gruppen barn og deres foreldre (Sininger 2002). Disse aspektene vil bli utdypet i drøftingskapittelet.

Et omstridt tema i behandling av pasienter med auditiv nevropati knytter seg til bruk av høreapparat. Den internasjonale forskningslitteraturen kan pr. i dag ikke gi klare svar på effekten eller utbyttet av dette i den aktuelle pasientgruppen. To hovedargumenter fremstår som vesentlige mot å tilpasse høreapparat. Det første knytter seg til aktsomhet, da det kan synes risikabelt å stimulere med akustisk forsterkning i ører som har funksjon i ytre hårceller. Det andre argumentet mot HA-bruk handler om at konvensjonell forsterkning vil kunne produsere et høyere, men like forvrengt signal (Rance 2005). Til tross for disse argumentene er høreapparat blitt prøvd ut i stor grad, og det finnes mange studier som beskriver både nytte og mangel på nytte, spesielt i barnepopulasjonen. Berlin og hans kollegaer har slått fast i flere studier at til tross for at høreapparat synes å kunne gi noen av pasientene forbedrete høreterskler, oppnår ingen av dem nok nytte med tanke på å tilegne seg talespråk ved hjelp av HA (Berlin m.fl. 1999, 2002). Andre studier har kommet til andre resultater, hvor det vises til at enkelte barn har reell nytte av høreapparat for å oppfatte talespråk. Rance og hans kollegaer (2002) gjennomførte en studie som undersøkte taleoppfattelse med og uten høreapparat på 15 barn med auditiv nevropati. Studien viste at HA-utbyttet var variabelt, men barna fordelte seg i to distinkte grupper. Ingen av dem oppnådde åpen taleforståelse uten høreapparat, og syv av barna viste ubetydelig forbedring med høreapparat. De resterende åtte barna viste imidlertid signifikant nytte av å bruke høreapparat, med en gjennomsnittsskåre på 67.2 % åpen taleoppfattelse. Tilsvarende signifikant nytte av høreapparat fant også en annen forskergruppe, men i denne studien inngikk kun ett barn (Deltenre m.fl. 1999). Variabilitet i høreapparatutbytte kan muligens forklares med graden av synkron firing i hørselsnerven (Cone-Wesson & Wunderlich 2003). Disse forskerne antyder dette på bakgrunn av at barna med størst utbytte av HA også hadde svar på ERP (event related potential). ERP er et uttrykk for auditiv respons på kortikalt nivå eller såkalte kognitive responser. Dette kan bety at noe nevralt synkroni kan gjenopprettes med akustisk stimulering. Hos enkelte kan dette tilsynelatende være tilstrekkelig for å oppnå en viss grad av taleoppfattelse. De barna som ikke hadde utbytte av høreapparat, hadde heller ikke respons på kortikalt nivå målt med ERP.

I en omfattende studie av Zeng og Liu (2006) blir effekten av klar tale ('clear speech') undersøkt for pasienter med auditiv nevropati. Klar tale, i motsetning til konversasjonstale, innebærer senket talehastighet, økt energi i 1000-3000 Hz-området, tydeligere toneskift, økt variasjon i grunntone/overtone-området og utvidelse av vokalspekteret. De undersøkte var i alderen 9-42 år, enten høreapparat- eller CI-brukere. Deltagerne i undersøkelsen viste at de profitterte signifikant på at senderen brukte klar tale fremfor konversasjonstale, og dette gjaldt både HA- og CI-brukere (Zeng & Liu 2006).

Angående voksne som har ervervet hørselsvansken AN, ser det ut til at litteraturen er samstemt med hensyn til at disse pasientene har liten eller ingen nytte av høreapparat (Rance 2005). Når det gjelder barn med antatt medfødt AN, oppsummerer Hall (2007) at en forsiktig høreapparatutprøving synes fornuftig, til tross for at man vet at nytten sannsynligvis vil være liten. I utprøvingsfasen vil det være vesentlig med tett oppfølging av barnets toleranse for og reaksjoner på lyd, før man går videre med andre langsiktige løsninger, som for eksempel cochleaimplantat-utredning.

Dersom høreapparatbruk ikke gir ønsket utbytte, blir etter hvert stadig flere pasienter med auditiv nevropati vurdert som kandidater for cochleaimplantasjon. På 1990-tallet ble CI ansett for å være kontraindisert for denne pasientgruppen, ut fra antagelsen om at hørselsnerven var skadet. De første beskrivelsene av enkeltkasus som fikk implantat, ga heller ikke grunn til å mene at implantatet kunne forbedre auditiv funksjon (Miyamoto 1999; Rance 1999). De siste åtte årene har imidlertid ulike forskergrupper kunnet vise variable, men mer positive resultater etter CI-operasjon (Buss 2002; Madden m.fl. 2002a; Mason m.fl. 2003; Rance m.fl. 2007; Rance & Baker 2008; Shallop m.fl. 2001). Disse funnene vil bli beskrevet i kapittel 4. Det aktuelle skadested synes å være vesentlig for godt eller mangelfullt utbytte etter implantasjon. Ved tap av indre hårceller og/eller synapseskade vil spiral ganglioncellene kunne gjenopprette synkron signalføring i hørselsnerven ved elektrisk stimulering gjennom implantatet (Rapin & Gravel 2003). Australske forskere har senere antydnet at dette vil kunne være mulig hos ca. 75 % av pasientene med auditiv

nevropati (Gibson & Sanli 2007). Reduksjon av spiralganglion celler og/eller en skade i selve hørselsnerven betraktes altså som en "ekte nevropati". Dette vil i de fleste tilfellene medføre at nødvendig ledning av signaler gjennom nerven ikke kan bedres tilstrekkelig ved elektrisk stimulering (Rapin & Gravel 2003; Gibson & Sanli 2007; Gibson & Graham 2008).

Økt kunnskap om tilstanden auditiv nevropati hos de ulike faggruppene i det hørselsfaglige feltet vil kunne føre til forbedret diagnostikk, behandling og oppfølging. På denne måten vil feildiagnostisering bli mindre vanlig, og dette vil kunne bidra positivt i et re/habiliteringsperspektiv. Når det gjelder ungdoms- og voksenalderen, vil riktig diagnose med derpå følgende adekvat behandling og rådgivning være sentralt. Det er vesentlig at fagpersoner innenfor hørselsfeltet har tilstrekkelig kunnskap, slik at man kan bekrefte for pasientene at deres plager er objektivt definerbare (Sininger & Oba 2001). Rehabilitering av ungdom og voksne vil ikke bli utdypet i dette prosjektet. Adekvat utredning og behandling er også essensielt med hensyn til barn som rammes tidlig i livet. Vesentlige rehabiliterings- og oppfølgingsspørsmål relatert til sped- og småbarnsgruppen vil bli drøftet i kapittel 5.

2.2.7 Diskusjon om termen auditiv nevropati

Siden slutten av 1990-tallet har betegnelsen auditiv nevropati vært gjenstand for diskusjon, ettersom økt forskningsinnsats har vist at termen er for bred og kan være misvisende. Auditiv dys-synkroni (AD) kan synes som en mer presis term i mange tilfeller (Berlin m.fl. 2001). Mange av de underliggende årsakene til at det ikke går an å registrere ABR-svar hos AN-pasienter, synes å være forårsaket av mekanismer som hindrer synkron firing av nervesignalene. I slike tilfeller kan det være mer presist å betegne hørselsvansken som auditiv dys-synkroni. Tyske forskere bruker begrepet auditory synaptopathy, AS, som indikerer det samme; altså at skadestedet er knyttet til synapsen mellom indre hårceller og hørselsnerven (Beutner m.fl. 2007). Også betegnelsen auditiv synaptisk skade kan synes mer hensiktsmessig i de tilfellene der selve hørselsnerven ikke er affisert (Starr m.fl. 2008). Rapin og Gravel mener at

termen auditiv nevropati bør forbeholdes de tilfeller hvor skadestedet kan lokaliseres til spiral ganglioncellene, deres prosesser eller selve hørselsnerven. En slik forståelse vil innebære at termen refererer til patologi i perifere nervefibre, og dette vil være i overensstemmelse med nevrologers generelle forståelse av begrepet nevropati (Rapin & Gravel 2003). Ettersom skaden/e kan være i ulike deler av det auditive system, blir det således misvisende å betegne alt auditiv nevropati. De siste årene har flere forfattere tilkjennegitt sin enighet med denne argumentasjonen. I den senere tid har termen 'ekte auditiv nevropati' blitt anvendt i de tilfeller hvor patologien kan knyttes til selve hørselsnerven. Spesifiseringen 'ekte nevropati' er også i tråd med den opprinnelige forståelsen Starr og hans kollegaer presenterte i 1996 (Gibson & Sanli, 2007; Walton m.fl. 2008). Økt kunnskap om tilstanden og utvikling av et omfattende testbatteri innebærer at man etter hvert vil bli bedre i stand til å lokalisere skadested. Kjennskap til det aktuelle skadested vil på sikt kunne bidra til mer presise betegnelser. Dette synspunktet støttes av flere fremtredende forskere (Gibson & Graham 2008; Hall 2007; Starr m.fl. 2008). Til tross for enighet om at auditiv nevropati er en upresis betegnelse, synes denne fremdeles å være mest benyttet i litteraturen. Av den grunn har jeg valgt å bruke termen auditiv nevropati (AN) i mitt prosjekt.

2.3 Perspektiver innen det hørselsfaglige feltet

2.3.1 Innledning

Kunnskap om språkets betydning for menneskelig utvikling og generell kjennskap til barns språkutvikling, forutsettes kjent for leseren i denne sammenhengen. Enkelte overordnede betraktninger om barns erobring av språk vil likevel legges til grunn innledningsvis. Synet på hvordan barn lærer eller tilegner seg språk, har endret seg gjennom tidene. Grunnlaget for å lære språk er blitt forklart ut fra både miljømessige og biologiske betingelser. Ifølge Tetzchner (2001) synes det å være grunn til å hevde at dagens utviklingsteoretikere befinner seg mellom disse ytterpunktene. De fleste går ut fra at "det eksisterer et visst genetisk grunnlag for språk, men at hjernens plastisitet

er betydelig og at miljøforhold – spesielt sosiale samspill – er med på å fremme og forme språket” (s. 311). Den nyfødte betraktes allerede fra fødselen av som en ’sosial baby’, med spesiell interesse for den menneskelige stemme og menneskeansiktet. I den førspråklige utviklingen står felles oppmerksomhet, blick og gester i fokus, og det tidlige sosiale samspillet legger grunnlag for den videre språkutviklingen. I det semantisk-kognitive synet på språktilegnelse som begynte å gjøre seg gjeldende på 1980-tallet, vektlegges altså tilegnelse av språk i en meningsfull sosial sammenheng. Dette innebærer at barnets opplevelser og erfaringer i sosiale samspill med betydningsfulle voksne og etter hvert med andre barn, står sentralt. Også Matre understreker at barn primært lærer språk i meningsfulle situasjoner og gjennom direkte engasjement når de selv er aktive (Matre 1997).

2.3.2 Språktilegnelse for barn med hørselshemming

Barn med alvorlig hørselshemming vil helt fra starten møte utfordringer som påvirker tidlig kommunikasjon, språklig, kognitiv og sosio-emosjonell utvikling. For å redusere negative konsekvenser av hørselshemmingen innenfor disse sentrale områdene, vil det være nødvendig å sette i verk kompensatoriske tiltak. Både medisinsk behandling, bruk av tekniske hjelpemidler og spesialpedagogiske tiltak kan bidra til å kompensere for hørselstapet (Falkenberg & Hoem Kvam 2004).

Først og fremst blir tidlig identifisering av barn med alvorlige hørselstap betraktet som det beste virkemiddel for å komme raskt i gang med kompensatoriske tiltak. Det vil også være rimelig å anta at de fleste barn med auditiv nevropati vil oppdages i nyfødtp perioden. Målet med tidlig hørselsscreening og oppfølging er å kunne legge til rette for optimal språklig og kommunikativ kompetanse, samt gode lese- og skriveferdigheter hos døve og sterkt tunghørte barn. Spesielt vises det ofte til at døve og sterkt tunghørte spedbarn som får oppfølging før 6 måneders alder, har språkutvikling i samsvar med sin kognitive utvikling ved 5 års alder (Joint Committee on Infant Hearing Year 2000). Den positive effekten på det hørselshemmete barnets språkutvikling ved å komme tidlig i gang med habilitering og oppfølging, er

dokumentert av Yoshinaga-Itano (1999, 2003). I denne sammenheng er det verd å legge merke til vektleggingen av *kommunikasjon, språktilegnelse og lingvistisk kompetanse*, uavhengig av metode og språkvalg, som det sentrale i oppfølgingen. Gevinsten ved å få tidlig oppfølging kan dokumenteres både for barn som bruker tale, tegn og tale, og tegnspråk (Yoshinaga-Itano m.fl. 1998).

2.3.3 Tegnspråk som kompensatorisk tiltak - Språktilegnelse i et tospråklig perspektiv

Et kompensatorisk tiltak for å sikre optimal utvikling for barn som er døve eller sterkt tunghørte, innebærer tilegnelse av tegnspråk som førstespråk ut fra en tospråklig tilnærming. I denne fremstillingen vil ikke spesifikke aspekter som foreldres valg, antall barn som er å finne i denne kategorien, konkret tilrettelegging, bruk av tekniske hjelpemidler, vektlegging av talespråk i kombinasjon med tegn etc. bli berørt. Hensikten er å gi et kort innblikk i de ytre rammene for bruk av tegnspråk som kompensatorisk tiltak innenfor en tospråklig tilnæringsmodell.

Anerkjennelse av tegnspråk som et fullverdig, naturlig språk og synet på døve som en språklig minoritet, ligger til grunn for denne tenkningen. Norsk tegnspråk (NTS) er grunnleggende forskjellig fra norsk talespråk ved at det er et gestuelt-visuelt språk. Produksjon skjer gjennom bevegelser i hender, munn, øyne, øyebryn, hode og overkropp (Schröder & Vonen 2004). Opplæringslovens § 2.6 sikrer døve og sterkt tunghørte barns rett til tegnspråk som førstespråk. Denne lovparagrafen sikrer også førskolebarn samme rettighet (Opplæringslova av 1998). Det lå til grunn fra Kirke-, utdannings- og forskningsdepartementet at forskning og erfaring viste at døve barn kan få samme utviklingsmuligheter på tegnspråk som hørende barn får på talespråk, under forutsetning av at barna gis mulighet for språkutvikling fra tidlig småbarnsalder (Rundskriv F-98/96, 1996). Tegnspråk blir videre betraktet som en forutsetning for funksjonell tospråklighet i tegnspråk og norsk, noe som ble nedfelt i læreplanverket L97 og videreført i Kunnskapsløftet 06.

Det grunnleggende synet på hvordan barn tilegner seg språk, nemlig gjennom sosiale samspill i meningsfulle, dagligdagse situasjoner, ligger til grunn for den pedagogiske tilretteleggingen innenfor en tospråklig tilnærming. Nettopp derfor er det vesentlig å skape gode tegnspråkmiljø for de barn som har dette som førstespråk. Barnehager for hørselshemmete førskolebarn har fått bestå, til tross for nedleggelse av andre typer spesialbarnehager. Muligheten for å utvikle rike, levende tegnspråkmiljøer for hørselshemmede førskolebarn er blitt ansett som vesentlig. Et tegnspråklig pedagogisk miljø kan også etableres i barnets bostedskommune. Dette forutsetter spesiell tilrettelegging og opplæring av personalet. Når dette alternativet velges, vil barnet ofte gis et pedagogisk deltidstilbud ved et kompetansesenter for hørselshemmete samtidig. Herigjennom vil barnet få tilgang til et større tegnspråklig miljø og sosialt samspill med andre barn som har hørselshemming (Statped 2007). Hørende foreldre som har døve eller sterkt tunghørte barn, er også sikret rett til opplæring i tegnspråk gjennom et 40-ukers kursopplegg, ”Se mitt språk”. Målet for undervisningen er at ”foreldrene skal kunne kommunisere uanstrengt og flytende med sine barn” (Se mitt språk! 2000, s. 1). Foreldres rett til å lære tegnspråk kan forstås og begrunnes i tenkningen om hvordan barn generelt tilegner seg språk – i sosialt samspill med de mest betydningsfulle personene i det lille barnets liv.

Pedagoger i det hørselsfaglige feltet i Norge har i stor grad anbefalt foreldre med døve og sterkt tunghørte barn å legge til rette for en tospråklig utvikling for å ”sikre” barnet en god utvikling (Heian & Hillesøy 2008). Så vidt vites finnes det ikke dokumentasjon på om målet om funksjonell tospråkighet nås gjennom den beskrevne tilretteleggingen. Det synes ikke mulig å skaffe tilveie evalueringsforskning om resultater av den tospråklige opplæringsmodellen når det gjelder norske barn med store hørselstap. Amerikanske forskere har imidlertid dokumentert at barn som får tidlig oppfølging, vil kunne oppnå språkutvikling i samsvar med deres kognitive utvikling uavhengig av språkvalg. Dette funnet gjelder altså både barn i familier som bruker talespråklig så vel som tegnspråklig kommunikasjon i hverdagen (Yoshinaga-Itano 1999). Det synes rimelig å anta at samme resultat vil kunne oppnås for norske barn ved tidlig tilgang på tegnspråklig kommunikasjon, men vi mangler forskning på

dette området. Tetzchner og medarbeidere bruker imidlertid døve barn som vokser opp i tegnspråkmiljø som eksempel på at muligheten for språktilegnelse kan skje gjennom ulike kanaler og at evnen til språkervervelse således er en godt beskyttet egenskap hos mennesket (Tetzchner m.fl. 1993).

2.3.4 Medisinsk behandling og tekniske hjelpemidler som kompensatoriske tiltak

De siste tiårs teknologiske utvikling har bidratt til at cochleaimplantat og høreapparat blir ansett som stadig viktigere kompensatoriske tiltak for barn med store hørselstap. Tilgang til auditiv stimulering gjennom høreapparat eller CI kan bidra positivt til disse barnas mulighet for å tilegne seg talespråk. Innføring av hørselsscreening for nyfødte i kombinasjon med stadig mer avansert teknologi skaper forventninger om at hørselsfeltet er på vei inn i fase med helt nye muligheter for døve og sterkt tunghørte barn 20 års forskning på implantatgruppen har bidratt til økt innsikt i hvilke faktorer som kan være viktige for et godt utbytte, hvorav alder for implantasjon og brukstid med implantatet synes spesielt avgjørende (Nicholas & Geers 2007).

Gjennomsnittsalderen for implantasjon er stadig synkende. Pr. i dag anses implantasjon etter fylte to år som sent, mens tidlig implantasjon betraktes å være før 12 måneders alder (Tomblin m.fl. 2007). Etersom det ikke finnes tilgjengelig forskning om implantatutbytte hos norske barn som har fått tidlig oppfølging, vil det bli redegjort for noen internasjonale tendenser. En britisk-belgisk forskergruppe antyder at den førspråklige kommunikasjonsutviklingen hos barn implantert under 12 måneder ikke skiller seg signifikant fra jevnaldrende normalthørende (Tait m.fl. 2007). Funnet må tolkes med forsiktighet, ettersom kun 10 barn var med i studien. En ny, stor amerikansk studie med 76 barn implantert før 3 års alder viste en betydelig fordel når det gjaldt språktilegnelse hos de som hadde fått CI før 18 måneders alder. Ved 4 ½ års alder var deres språkferdigheter innenfor normen for normalthørende. Forskerne kommenterer imidlertid at det er behov for å undersøke om den positive effekten av tidlig implantering vil vedvare inn i skolealder (Nicholas & Geers 2007). En viktig tendens peker seg ut i nyere forskningen på førspråklig døve barn med

cochleaimplantat. Det gjelder skifte i fokus bort fra kun å måle taleoppfattelse og taleproduksjon, da disse ferdighetene ikke nødvendigvis innebærer at man forstår eller mestrer språket (Nikolopoulos m.fl. 2004). For å få et mer helhetlig bilde av tidlig implantasjonseffekt på den globale utviklingen, er det behov for nye instrumenter som kan måle lingvistiske kompetanse i hverdagslige situasjoner. Resultater i forhold til taleoppfattelse og taleproduksjon oppnådd under gode lytteforhold i en klinisk sammenheng samsvarer ikke nødvendigvis med barnets kommunikative kompetanse i hverdagslivet (Lin m.fl. 2008). Selv om CI innebærer gode muligheter for talespråklig utvikling, eksisterer det store variasjoner når det gjelder utbytte etter implantasjon. Tilfredsstillende forklaringer på den store variasjonen finnes fremdeles ikke (Geers 2006; Thoutenhoofd m.fl. 2005). Videre undersøkelser knyttet til å belyse disse problemstillingene synes relevant med tanke på å utarbeide gode habiliteringsopplegg for den totale gruppen barn.

I vårt land er tendensen klar i retning av at stadig flere foreldre ønsker en tilrettelegging hvor utvikling av hørsel og bruk av talespråk som hovedkommunikasjonsform står i fokus. Dette innebærer en gradvis orientering bort fra den tospråklige tilnærmingen, mot økt bruk av talespråklige tilnærminger i tilretteleggingen for det hørselshemmete barnet. Vektlegging på å lære talespråk gjennom hørselen kan skje med større eller mindre grad av visuell støtte. Bruk av støttetegn, munnavlesning eller en rendyrket tilnærming uten fokus på visuelle komponenter fremstår nå som reelle valgmuligheter for foreldre med hørselshemmete førskolebarn. Dette kommer til uttrykk i "Enhetlig og helhetlig plan for habilitering av hørselshemmete barn i alderen 0-6 år" (Statped 2007). I Statpeds regi er det utarbeidet foreldrekurs i norsk med tegnstøtte (NmT) og "Hør mitt språk". Målet med sistnevnte kurs er at foreldre skal få kompetanse, slik at de kan stimulere til en god talespråklig og sosial utvikling hos barnet. Målet med NmT-kurset er å gi kunnskap om hvordan man kan styrke kommunikasjonen gjennom å visualisere talespråket (Statped 2007). Hovedtendensen er at hørselstap i mange tilfeller vil oppdages tidligere, noe som vil føre til at en stor gruppe barn tidlig vil få optimalt tilpassete CI- eller høreapparater. Det er sannsynlig at mange av disse vil kunne tilegne seg talespråk med adekvat

tilrettelegging. Også innenfor denne måten å tenke kompensatoriske tiltak på, er det barnets tilegnelse av språk i naturlig samspill med de nære omgivelsene som legges til grunn.

2.4 Oppsummering

Bakgrunnsinformasjonen i teorikapittelet har hatt til hensikt å gi en generell innføring i fenomenet auditiv nevropati. Hørselsvansken kan ramme personer i alle aldre og den medfører ofte til dels store problemer med å oppfatte tale og derigjennom tilegne seg talespråk, eller opprettholde språkforståelse, hos de som rammes. Hørselsfunksjonen kan variere over hele spekteret fra funksjonelt døv til nær normalthørende, og standardaudiogrammet har ingen verdi når det gjelder å anbefale habiliteringstiltak. Audiopedagoger og andre i hørselsfeltet vil ha behov for tilstrekkelig kunnskap om tilstanden, slik at adekvat habilitering og oppfølging kan iverksettes når hørselsvansken oppdages. Kompensatoriske tiltak for å avhjelpe hørselsvansken vil i mange tilfeller sammenfalle med de tiltak som settes i verk overfor personer med sensorinevralt hørselstap. Det vil imidlertid kunne være vanskeligere å avgjøre hva som er de mest egnede tiltak. Grundig utredning vil være den viktigste forutsetningen.

I det følgende vil jeg fokusere på fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn. I hjelpeapparatet vil sped- og småbarn med auditiv nevropati betraktes som hørselshemmede, selv om enkelte av dem ikke nødvendigvis har et hørselstap i klassisk forstand. I kapittel 5 vil jeg drøfte hvordan spesialpedagogisk rådgivning, kartlegging for å anbefale kompensatoriske tiltak og samarbeid mellom instanser kan og må appliseres til denne nye pasient- og brukergruppen.

3. Design og metode

3.1 En kunnskapsoppsummering – hva og hvorfor?

Dette forskningsprosjektet omhandler fenomenet auditiv nevropati (AN), en hørselsvanske som er lite omtalt i praksisfeltet i Norge. Innenfor nye forskningsområder kan det være hensiktsmessig å starte med en eksplorerende kartlegging (Befring 2007). Det ble valgt å gjøre en eksplorerende teoretisk studie for å fremskaffe forskningsfunn som kan ha spesialpedagogisk relevans. Målet har vært få økt innsikt i og forståelse for hørselsvansken auditiv nevropati, og jeg har utledet følgende problemstilling

Hva finnes av forskningsbasert kunnskap om fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn? Hvilke implikasjoner kan slik kunnskap gi for spesialpedagogisk praksis?

De forskningsfunn jeg har lagt til grunn, har resultert i en kvalitativ kunnskapsoppsummering. Oppsummeringer av tilgjengelig vitenskapelig litteratur kan utformes på ulike måter. Fellesnevneren er at de utarbeides på en systematisk og transparent måte, da dette er en forutsetning for at andre eventuelt skal kunne etterprøve arbeidet. Ved Nasjonalt kunnskapscenter for helsetjenesten (www.kunnskapscenteret.no) lages ulike kunnskapsoppsummeringer innenfor områdene medisin og helsefag, utdanning, kriminalitetsforebyggende arbeid og sosial velferd. I kunnskapsoppsummeringer, som kan betegnes som ”forskning på forskning”, brukes en eksplisitt fremgangsmåte. Etter at problemstilling er formulert, består første fase i å søke etter litteratur for å finne all relevant forskning på området. Neste fase består i å velge ut studier som kan bidra til å belyse problemstillingen. I utvelgelsen av litteratur er det vesentlig å følge forhåndsbestemte inklusjons- og eksklusjonskriterier. Deretter må den metodiske kvaliteten på de aktuelle studiene vurderes. I dette arbeidet brukes ulike sjekklister som beskriver sentrale

metodekriterier. Den siste fasen innebærer å hente ut og sammenstille data - et arbeid som innebærer å lage et skjema for dataekstraksjon samt å gi en deskriptiv syntese av funnene. Denne beskrivelsen er en sammenfatning av Kunnskapssenterets fremgangsmåte ved oppsummering av forskning (Bjørndal 2006; Bjørndal m.fl. 2007), som jeg har tilpasset til mitt prosjekt. Jeg har valgt å hente inspirasjon fra denne systematiske, transparente og tydelige fremgangsmåten i min studie om auditiv nevropati. Fagstoff om emnet finnes ikke først og fremst i lærebøker om spesialpedagogikk eller audiologi, da fenomenet kun omtales i et avsnitt eller over noen linjer, selv i de nyeste fagbøkene. Min begrunnelse for å velge denne metodiske fremgangsmåten, er at systematikken synes svært egnet ettersom mine kilder utelukkende består av vitenskapelige tidsskriftsartikler. Jeg har valgt å knytte kunnskap om kildegranskning fra Kjeldstadli (1999) sammen med den metodiske tilnærmingen jeg har beskrevet, for å kvalitetssikre prosjektet. Han definerer kildegranskning som "...et sett av håndverksregler som sier hvordan en skal behandle kilder for ikke å forvri den informasjonen man får ut av dem" (s. 169).

Kildegranskningen illustreres som en grunnmur med fire vegger. Først gjelder det å finne representative kilder for å belyse spørsmålet, dvs. å søke etter litteratur. Dernest må man bestemme kildenes opphav og formål - kriterier som er viktige for å velge ut riktige studier. Det Kjeldstadli betegner som "indre kildekritikk", altså å vurdere hvor troverdige kildene er, har sin parallell i fasen med å vurdere studienes metodiske kvalitet. Kjeldstadli spør også etter kildenes innhold og påpeker at det er viktig å sammenfatte den enkelte kilde. Dette har jeg gjort i den siste fasen, som handler om å hente ut data av artiklene, sammenstille dette og beskrive funnene. Disse fire veggene korresponderer med fasene i en kunnskapsoppsummering. Jeg vil i det følgende gjøre rede for hvordan jeg har gått frem for å undersøke problemstillingen og finne data som kan belyse mine forskningsspørsmål.

3.2 "Elektronisk heuristikk" – finnekunst i moderne tid

Kjeldstadli (1999) omtaler heuristikk som kunnskapssøking, noe som utløses av et spørsmål, og mitt spørsmål dreier seg om hva som finnes av forskningsbasert kunnskap om fenomenet auditiv nevropati hos barn. De fem forskningsspørsmålene er en presisering av problemstillingen (s. 10 i innledningen) og hensikten er at de kan bidra til å gjøre oppgaven mer valid. Utfordringen ble å finne relevant materiale som kunne gi svar, av Kjeldstadli definert som kilder som er fullstendige eller i hvert fall representative. For å sikre dette best mulig, begynte jeg å lete relativt bredt etter stoff som kunne hjelpe meg med å få innblikk i fagområdet.

Et Google Scholar-søk på "auditory neuropathy" vil gi ca. 12.500 treff, mens et ordinært Google-søk gir 26.700 treff. Tilgjengelighet til informasjon er således ingen uoverkommelig vanske, men det er problematisk å anvende disse kildene ut fra spørsmål knyttet til pålitelighet, relevans og hvor oppdaterte de er. For å finne mer pålitelig og relevant forskningsbasert faglitteratur gjennomførte jeg søk i de faglige databasene PsycInfo, Medline, Embase, Cinahl, ISI Web of Knowledge, Eric og Cochrane Library. Bjørndal (2006) anbefaler at man i starten av et prosjekt begynner med å identifisere systematiske oversikter på det aktuelle området. Grundig gjennomgang av nevnte databaser avdekket at det ikke er produsert systematiske oversikter om auditiv nevropati. Dette ble også bekreftet av ENT¹-ansvarlig i Cochrane-gruppen (I Chamberlain [Review Group Co-ordinator, Cochrane ENT Disorders Group]) pr. e-post 19. desember 2007. Neste skritt ble derfor å søke i de nevnte databasene etter oversiktsartikler med "auditory neuropathy" som søkeord og "review" som metodefilter. Dette søket ga 0, 7, 15 og 19 treff i henholdsvis PsycInfo, Cinahl, Medline og Embase. På denne måten fikk jeg tak i oversiktsartikler, som riktignok hadde svært variert innhold og som var av variabel metodisk kvalitet, men flere av dem bidro likevel til å lede meg i riktig retning. Parallelt med lesearchet begynte jeg gradvis å bygge ulike søkestrategier, som ble prøvd i de ulike databasene.

¹ ENT er engelsk forkortelse for ear-, nose and throat, svarende til ØNH (øre-, nese- og hals) på norsk

Hvordan søkene gjøres, er viktig fordi ”et omfattende og systematisk litteratursøk er en avgjørende forutsetning for gyldigheten og presisjonen av funnene i en kunnskapsoppsummering” (Bjørndal 2006, s. 24). Jeg identifiserte relevante populasjonsord (infant, child, auditory neuropathy, auditory dys-synchrony, AN/AD). Deretter ble disse kombinert med aktuelle intervensjonsord (hearing aid*¹, cochlear implant*, counselling) og utfallsord (auditory function, communication development, language development). Dette ble imidlertid *for* presist, da jeg ikke fikk noen treff. Det viste seg at bredden i forskningsspørsmålene bidro til at det ble vanskelig å konstruere en hensiktsmessig søkestreng.

Alt dette ble å betrakte som innledende søk, og jeg valgte etter hvert en annen strategi. Ettersom auditiv nevropati representerer et nytt forskningsområde, er ikke volumet av primærstudier uoverkommelig. Jeg besluttet derfor å gå igjennom alle sammendrag av artikler om auditiv nevropati i barnepopulasjonen. Disse ble identifisert ved å bruke ”auditory neuropathy” som søkeord og begrense søket til ’all infant/all child’². Den samme fremgangsmåten kunne brukes i alle databasene som har Ovid som databasevert. I ISI Web of Knowledge og Eric måtte jeg søke etter ”auditory neuropathy” AND (child*¹ OR infant*) for å dekke tilsvarende område. Det ble valgt å finne publikasjoner om barn i alle aldersgrupper tiltross for at hovedfokus i prosjektet er på sped- og småbarn. Dette begrunnes med betydningen av å vite noe om hele aldersspekteret når hensikten er å tilføre praksisfeltet ny kunnskap, samtidig som kunnskapstilfanget internasjonalt er relativt lite.

Gjennomlesing av alle sammendragene ble mer arbeidskrevende enn om det hadde vært mulig å bygge en dekkende søkestrategi. Denne fremgangsmåten ble ansett som forsvarlig, ettersom de fem forskningsspørsmål ikke lot seg kombinere i én søkestrategi. Kravet til systematikk og transparens er godt ivaretatt. Klare inklusjons-

¹ * er det korrekte trunkeringstegnet i de nevnte databasene

² ’Limit to all infant/all child’ er søkeprosedyren i Ovids begrensningssystem, når man ønsker å begrense søket sitt

og eksklusjonskriterier ble fulgt ved gjennomlesing av sammendragene. I følge Kunnskapssenterets håndbok "...foregår utvelgelsen i stadier der man først vurderer titler og sammendrag, innhenter mulig relevante artikler i fulltekst og etter gjennomlesing tar med de undersøkelser som oppfyller kriteriene for inklusjon" (Bjørndal 2006, s. 34). Dette vil bli behandlet i påfølgende avsnitt.

3.3 Velge ut studier

Hensikten med denne fasen er å identifisere studier som kan bidra til å svare på spørsmålene i problemstillingen. Kjeldstadli (1999) omtaler dette som "...å finne den beste kilden, den som raskest gir tilstrekkelig informasjon" (s. 175). Fremgangsmåten beskrevet i avsnitt 3.2 ga meg 447 artikkeltitler. Det ble valgt å starte med å lese sammendragene fra Medline. I utvalget av aktuelle databaser er det Medline som i størst grad dekker amerikanske tidsskrifter og amerikansk forskning. Auditiv nevropati som forskningsfelt hadde sin opprinnelse i USA på midten av 1990-tallet og omfanget av studier er størst der. Dessuten hadde Medline flest treff ved overnevnte søkemåte, dvs. 145 mulige artikler. Før jeg startet gjennomlesing av sammendragene, ble det utarbeidet inklusjons- og eksklusjonskriterier med tanke på hvilke artikler som skulle leses i fulltekst. Kriterier ble laget ut fra forskningsspørsmålene og er basert på kunnskap som jeg tilegnet meg i den innledende leseprosessen.

Inklusjonskriterier ble bestemt til å være: Vitenskapelige artikler som beskrev populasjonen barn fra 0-18 år med auditiv nevropati (og synonymer) tilgjengelig gjennom aktuelle databaser i UiOs biblioteksystem. Publikasjonsspråk kunne være norsk, svensk, dansk og engelsk. Ved bruk av sjekklister utarbeidet for ulike forskningsdesign, måtte de inkluderte publikasjonene ha middels til høy intern validitet. Dette punktet vil bli ytterligere utdypet i neste avsnitt. Jeg vurderte at artikler som oppfylte disse kriteriene kunne være relevante for min problemstilling.

Eksklusjonskriterier var øvrige publikasjonsspråk, da tidsramme og økonomi ikke har tillatt oversettelse av artikler. Enkeltpasient med AN i kombinasjon med sjeldne

syndromer, tilfeller av ensidig auditiv nevropati og beskrivelser av pasienter som har ervervet tilstanden i ungdoms- eller voksenliv ble ansett å være utenfor problemstillingen. Artikler som beskrev dyreforsøk, samt artikler med fokus kun på tekniske eller medisinske aspekter ble ansett for å være irrelevante i et spesialpedagogisk perspektiv. Det ble også valgt å ekskludere artikler som tok for seg behandling eller tilbud som ikke er tilgjengelig i Norge, som for eksempel hjernestammeimplantat og gentesting for AN. Inklusjons- og eksklusjonskriteriene ble laget ut fra at artiklene til sammen skulle kunne danne et bredt kunnskapsgrunnlag i et audiopedagogisk perspektiv.

Tidsrammen gjorde at jeg valgte å ikke lete etter såkalt ”grå litteratur” dvs. doktoravhandlinger, interne rapporter, ikke-fagfelleverderte artikler og konferanseinnlegg. Dette kan ha bidratt til å skape en publikasjonsskjevhet i materialet, som det er viktig å være klar over. Det finnes ikke noe system for automatisk å luke ut dubletter i de øvrige databasene. Derfor måtte samme prosess utføres med gjennomlesing av sammendrag i Embase, Cinahl, PsycInfo og ISI Web of Knowledge. Disse databasene ga henholdsvis 106, 65, 8 og 123 treff på søket beskrevet i avsnitt 3.2. Cochrane Library hadde som nevnt ingen systematiske oversikter om auditiv nevropati, og Eric hadde ingen treff på det aktuelle søket. Ved manuell gjennomgang viste det seg at det var svært mange dubletter i de ulike databasene. Alt i alt gikk jeg igjennom 50 artikler i fulltekst. Av referanselisten fremgår det hvilke databaser de ulike artiklene er identifisert i. 11 artikler ble forkastet etter gjennomlesing i fulltekst, da de viste seg å være irrelevante.

20 andre artikler var heller ikke direkte relevante for problemstillingen, men disse ble inkludert som kilder for bakgrunnskapittelet. Dette var artikler som i seg selv ikke spesifikt bidro til å belyse forskningsspørsmålene, men som var hensiktsmessige for å belyse fenomenet. Eksempler på dette er Starr m.fl. (1996), Rance (2005) og Gibson og Sanli (2007). Til sammen tok jeg med 19 artikler til neste fase for å vurdere deres metodiske kvalitet, se avsnitt 3.4.

Ved gjennomlesing av sammendrag ble det imidlertid gjort andre interessante funn. Dette gjaldt især tre protokoller for oppfølging (Franck m.fl. 2002; King m.fl. 2004; Sutton m.fl. 2004). Protokollene oppfyller ikke inklusjonskriteriene ettersom de ikke kan regnes som primærstudier. De inneholder ikke egen forskning og er mer å regne som kommentarer. De ble imidlertid inkludert i drøftingskapittelet, fordi de beskriver anbefalinger for praksis basert på en kombinasjon av oppsummert forskning og kliniske erfaringer.

Det å velge ut studier, korresponderer med Kjeldstadli's spørsmål om hva kildene er. Mine kilder er utelukkende fagfellevurderte vitenskaplige primærstudier identifisert gjennom søk i de nevnte databasene og valgt ut fra nevnte kriterier. Når man skal avgjøre hva slags kilder man har med å gjøre, må man også vurdere om det er primære eller sekundære kilder. Jeg valgte å kun inkludere primærstudier, da ingen av sekundærkildene (oversiktartiklene) tilfredstilte sentrale metodiske krav. Den største svakheten ved samtlige, var at det ikke ble opplyst hvordan forskerne hadde gått frem for å innhente primærstudiene. Det betyr at alle kildene i kunnskapsoppsummeringen har sitt opphav i en klinisk kontekst; ingen av dem er annenhåndskilder.

Kjeldstadli påpeker at flere opphavsmenn kan gjøre kilden mer troverdig. Det er forskergrupper som har publisert artiklene, ingen enkeltforskere. Forfatterne representerer primært medisinske og tekniske profesjoner; kun i én amerikansk artikkel har jeg identifisert en pedagog. Det kan imidlertid være flere pedagoger eller andre yrkesgrupper representert i forskergruppene, uten at dette er oppgitt. Opphavsmiljøet kildene stammer fra er ØNH-avdelinger ved sykehus i USA, Australia og Europa. Dette er interessant ut fra et vitenskapsteoretisk perspektiv: Hvilke profesjoner er opptatt av fenomenet auditiv nevropati? Hvorfor er forskningen hovedsakelig gjort innenfor en medisinsk-teknisk kontekst? Hvorfor har ikke spesialpedagoger og psykologer i større grad forsket på dette fenomenet? Hvorfor mangler vi beskrivelser av hvordan det er å leve med denne tilstanden? Hvordan er det for foreldre å leve med usikkerhet knyttet til en tentativ diagnose og en usikker prognose? Og sist, men ikke minst – hvorfor mangler vi forskning som kan belyse

gode utviklingsbetingelser for denne gruppen - språklig, kognitivt og psykososialt? Slik sett har kunnskapsoppsummeringen bidratt til å avdekke kunnskapshull.

3.4 "Indre kildekritikk": Vurdering av studienes metodiske kvalitet

Det neste leddet i den metodiske tilnærmingen besto i å vurdere kvaliteten på de foreløpig inkluderte studiene. Hos Kjeldstadli (1999) relaterer dette seg til kildenes relevans og troverdighet; den fjerde veggen i kildegranskingens grunnmur. Relevante kilder ble bedømt til å være artikler som bidro til å besvare ett eller flere av forskningsspørsmålene mine, da disse er konstruert for å kartlegge bredden i kunnskap om auditiv nevropati. I lys av dette ble det nødvendig å lete etter studier med ulik forskningsdesign, selv om studiedesign ikke er satt opp som seleksjonskriterium. Spørsmål om forekomst og diagnose er belyst gjennom tverrsnittstudier, da dette regnes for å være det mest egnete design for å besvare disse spørsmålene. På forskningsfeltet auditiv nevropati foreligger det ikke mange godt utførte studier med adekvat design for å belyse prognose og habilitering. Disse spørsmålene blir i stor grad belyst gjennom kasus-kontrollstudier, samt oppsummering av journalgjennomganger med kasusbeskrivelser. Forskingen preges av små utvalg som gjør det vanskelig å trekke sikre konklusjoner. Det ble ikke identifisert kohortstudier, som regnes for å være det beste designet til å svare på spørsmål om prognose. Studier med lavere utsagnskraft er derfor inkludert, vel vitende om de feilslutninger dette eventuelt kan innebære. I utarbeidelse av en kunnskapsoppsummering, er det sentralt å ta i bruk sjekklister når man kritisk skal vurdere de ulike studiene (Bjørndal 2006). Grundig gjennomlesing, refleksjon og drøfting av de aktuelle publikasjonene var nødvendig for å sikre kvalitet i min fremstilling. 19 artikler ble vurdert kritisk for mulig inklusjon. I dette arbeidet ble sjekklister for kasus-kontrollstudier, tverrsnittstudier og kvalitative studier tatt i bruk. For kasusrapportene valgte jeg sjekklisten for kvalitative studier. Rapportene kan ikke sammenlignes med kasustilnærminger i et spesialpedagogisk perspektiv, men

sjekklister for kvalitative studier fremsto likevel som best egnet for disse rapportene. Disse sjekklister er å finne i Kunnskapssenterets håndbok ”Slik oppsummerer vi forskning” (Bjørndal 2006). Tre studier ble ekskludert på grunn av lav kvalitet. Kunnskapssenterets sjekklister er konstruert på en slik måte at den samlede kvaliteten vurderes til lav, middels eller høy¹. Til sammen ble 16 primærstudier med middels til høy kvalitet inkludert, og de utfylte sjekklister for disse studiene er å finne i vedlegg 1. Kildenes troverdighet er godt dokumentert i dette vedlegget.

3.5 Hva står i kildene? Hente ut data og sammenstille funn

Det er en viktig vegg i kildegranskningens grunnmur og innebærer at kildene tolkes ut fra spørsmål om både språk og mening. Ettersom alle mine kilder er skrevet på engelsk, har første utfordring vært å sikre at det ikke har oppstått misforståelser som konsekvens av språkbarrieren. Leseprosessen har vært tyngre og tatt lengre tid enn om kildene var på norsk. Kjeldstadli (1999) minner om at det er viktig å ha kunnskap om alminnelige uttrykksmåter innenfor det aktuelle området. Vitenskapelige artikler om auditiv nevropati inneholder svært mange faguttrykk, som kan gjøre innholdet vanskelig tilgjengelig for en ukjent leser. Jeg har brukt medisinske og audiologiske oppslagsverk og fått hjelp fra kollegaer for å sikre at spesifikke fagtermer er forstått korrekt. De mest hørfrekvente faguttrykkene innenfor området er forklart og definert i kapittel 1 eller 2, for at den interesserte leser skal ha mulighet til å følge oppgaven videre.

Kjeldstadli (1999) understreker også at denne siden av kildegranskningen, hva kilden sier, innebærer å sammenfatte kilden og gjengi den med egne ord. I en kunnskapsoppsummering innebærer denne fasen å hente ut data og sammenstille funnene. Informasjonen som presenteres i oppsummering av de 16 artiklene og sammenstillingen av dette er todelt; i tabellform og som deskriptiv syntese. Det ble

¹ Fullstendig beskrivelse av hva lav, middels og høy kvalitet innebærer finnes i innledningen av vedlegg 1

utarbeidet et skjema over materialet som er å finne i vedlegg 2. Informasjon om de fem forskningsspørsmålene knyttet til forekomst, diagnostikk, risikofaktorer eller årsak, habilitering og prognose er strukturert i dette skjemaet. Der fremkommer studiens forfattere og årstall, studiedesign, utvalgsstørrelse, problemstilling og konklusjoner. Hensikten har vært å skape en formålstjenlig oversikt over innholdet i artiklene, og skjemaet er blitt revidert mange ganger. Det ble vurdert å benytte dataprogrammet Nvivo i dette arbeidet, men jeg fant det mer hensiktsmessig å lage en enkel tabell i Word. Skjemaet vil vise stor variabilitet mellom studiene, både med hensyn til studiedesign og hva som er undersøkt.

Oppsummeringen av artiklene er forsøkt gjort oversiktlig og lesbar ved at jeg har laget en kortversjon av informasjonen i tabellform ved innledningen til hvert av de fem avsnittene, dvs. avsnitt 4.2-4.6. Den mest omfattende delen av oppsummeringen er imidlertid den kvalitative beskrivelsen av funnene i materialet gitt i disse fem avsnittene. Her sammenfatter jeg med egne ord de viktigste tendensene fra artiklene. Denne gjengivelsen kan således kontrolleres mot de 16 artiklene, og det er lagt vekt på å gi en komprimert og mest mulig presis gjengivelse. Befring (2007) karakteriserer dette som deskriptiv forståelse i analysearbeidet. Jeg har bestrebet meg på en analytisk rapporteringsform hvor min stemme er forsøkt dempet (Borg m.fl. 2003). På slutten av hvert avsnitt deler jeg mine refleksjoner med leseren og slik blir min stemme mer hørbar. Kapittel 4 inneholder altså oppsummering med kortversjoner av tabeller, og konklusjon. Drøfting av hva funnene kan bety for spesialpedagogisk praksis, kommer i kapittel 5. Der vil mine tolkninger og vurderinger komme tydeligere til uttrykk.

Min hensikt har vært å kartlegge et fenomen, og forskningsspørsmålene mine har derfor hatt stor spennvidde. De inkluderte vitenskapelige publikasjonene har langt på vei bidratt til å belyse prosjektets problemstilling, og tilfredsstillende metning er oppnådd med de 16 studiene. Den kvalitative sammenstillingen begrunnes ut fra bredden i forskningsspørsmålene og variabiliteten mellom studiedesign. I denne sammenheng ville det være uhensiktsmessig å regne på resultater på tvers av studiene.

3.6 Reliabilitet, validitet og etiske betraktninger

Betraktninger om studiens reliabilitet og validitet har kommet frem gjennom metodekapittelet, og jeg ønsker å gjøre en oppsummering avslutningsvis. Disse begrepene beskrives og forstås ulikt i kvalitative og kvantitative tilnærminger.

3.6.1 Reliabilitet

I kvalitativ forskning kan studiens reliabilitet sikres ved ulike former for intersubjektiv kontroll. Borg, Gall og Gall (2003) forklarer dette som at “Reliability is the extent to which other researchers would arrive at similar results if they studied the same case using exactly the same procedures as the first researcher” (s. 111). Den metodiske fremgangsmåte har vært systematisk og grundig, og dette er tydelig beskrevet. Slik sett vil andre forskere kunne følge samme prosedyre. Klare inklusjons- og eksklusjonskriterier vil teoretisk sett sikre at en annen forsker ville velge ut de samme eller tilsvarende studier, dersom arbeidet skulle etterprøves. Eksplisitte seleksjonskriterier bidrar således til noen grad av objektivitet i utvelgelsen, men et subjektivt innslag vil alltid være tilstede, især når jeg har vært alene om utvelgelsen av de inkluderte artiklene. Da dette har vært et omfattende arbeid, har det ikke vært anledning til å be en kollega eller en medstudent om å gjennomgå sammendragene for å kontrollere om de eventuelt ville komme til samme utvalgsresultat som meg.

Skjemaet for dataekstraksjon er laget ut fra forskningsspørsmålene, og dette vil i utgangspunktet kunne være med på å sikre studiens pålitelighet. Essensen er trukket ut fra de 16 inkluderte studiene og informasjonen er plassert i skjemaet (vedlegg 2). Befring (2007) påpeker at andre forskere eller fagpersoner kan tolke og vurdere det samme materialet på uavhengig grunnlag. Større grad av reliabilitet ville kunne vært oppnådd om en uavhengig forsker hadde kodet de samme artiklene inn i skjemaet. Dataekstraksjon påvirkes av vurderinger, noe som bidrar til at det kan ha oppstått systematiske feil i denne prosessen (Bjørndal 2006), ettersom jeg har gjort det alene. Studienes metodiske kvalitet er vurdert ved bruk av sjekklister. Intersubjektiv kontroll

kunne ideelt sett blitt oppnådd, dersom en annen forsker eller audiopedagog kunne ha vurdert enkelte av studiene med de samme sjekklisterne og det ikke hadde oppstått nevneverdige avvik mellom våre vurderinger. Dette lot seg ikke gjøre.

3.6.2 Validitet

Maxwell (1992) hevder at beskrivende validitet vil være en forutsetning for all annen validitet, og i kvalitativ forskning refererer dette kriteriet til nøyaktig gjengivelse.

Dette sikres gjerne ved at flere observatører enes om de faktiske forhold. I mitt tilfelle kreves en rekonseptualisering ved å definere artiklene som mine informanter. Funn fra artiklene er notert og systematisert inn i kodeskjemaet så nøyaktig som mulig ut fra de fem forskningsspørsmålene. Forskningsspørsmålene i seg selv er med på å sikre validiteten, da de bidrar til å konkretisere problemstillingen. Eventuelle utelatelser av viktige momenter fra artiklene, vil kunne være en trussel mot den beskrivende validiteten.

Generaliseringsvaliditet (Maxwell 1992) i kvalitativ forskning dreier seg om hvorvidt den teoretiske fremstillingen er egnet til å gi en forståelse i andre sammenhenger enn den man har studert. Drøftingen i kapittel 5 innebærer en vurdering av hvordan funn i kunnskapsoppsummeringen kan bli anvendelige for praksisfeltet. Dersom dette fremstår troverdig for leseren, har jeg klart å lage en bro som vil skape logisk helhet i oppgaven. Den helhetlige fremstillingen vil således kunne danne grunnlag for en form for analytisk generalisering. Dette kan innebære at aktuelle fagpersoner på Hørselssentraler og ved kompetansesentre for hørsel bedre vil kunne forstå pasienter/brukere med auditiv nevropati og deres spesifikke behov.

Det er ønskelig at kunnskap som er frembrakt i min masteroppgave, kan bidra til oppmerksomhet om fenomenet og derigjennom endring av praksis. Gitt at det bildet som tegnes gjennom fremstillingen blir gyldig og troverdig for leseren, dvs. at de øvrige validitetskriteriene er blitt oppfylt, vil oppgaven kunne anses å ha pragmatisk validitet (Malterud 1996) innenfor de hørselsfaglige miljøene. I denne sammenheng vil det imidlertid være viktig å peke på at litteratursøket, utvalget og analysen er

basert på artikler som i stor grad kan betegnes å være ”the leading edge of change” (Tangen 2007), ettersom forskning på fenomenet fremdeles må ansees å være i sin begynnelse. Den fremtidige kunnskapssituasjonen vil se annerledes ut både når det gjelder bakenforliggende årsaker til, og spesialpedagogisk oppfølging av, AN. Dette betyr i praksis at fremstillingen vil kunne være valid sett i et 2008-perspektiv, men at den kunnskap som blir presentert etter all sannsynlighet ikke vil være like gyldig om 5-10 år. Dette er det viktig å være oppmerksom på.

Befring (2007) påpeker at et litteraturstudium kan ha stor verdi når ”forskaren som utfører arbeidet maktar å vurdere kvaliteten og truverdet av dei publikasjonane som inngår, og samtidig har tilstrekkeleg fagkompetanse på området” (s. 52). Bruk av sjekklister i kvalitetsvurderingen av publikasjonene har bidratt til å sikre den indre validiteten. Min lange arbeidserfaring innenfor området hørselshemming har bidratt til å forstå innholdet i publikasjonene og implikasjonene av hørselsvansken. Til tross for dette finnes det likevel andre momenter i utførelsen av studien som kan ha påvirket validiteten av funnene. Jeg har gjort rede for og begrunnet en mulig utvalgsskjevhet, og denne skjevheten kan representere en trussel.

Kunnskapsoppsummeringer skal ideelt sett produseres av et lesepar, som gjør parallelle vurderinger uavhengig av hverandre. Det er redegjort for svakheten ved å utføre dette arbeidet alene, og vist til at mitt subjektive skjønn i alle faser av det metodiske arbeidet kan ha bidratt til å svekke oppsummeringens gyldighet.

3.6.3 Ethiske betraktninger

I min oppgave må det etiske aspektet først og fremst vurderes i forhold til redelighet overfor forskersamfunnet. Jeg har bestrebet meg på å utvise god siteringsetikk ved å gjøre alle henvisninger på korrekt måte. Dette innebærer også at jeg ikke har tatt sitater ut av sin sammenheng, eller bevisst prøvd å endre på funn for å få dem til å passe inn i en annen sammenheng enn de var tiltenkt. En grunnleggende etisk norm innebærer å ”vere i stand til å gjennomføre forskning med validitet og kvalitet”

(Befring 2007, s. 67) Dette har vært min ambisjon, og det er mitt håp at jeg har klart det på en tilfredsstillende måte.

4. Datafunn og analyse

4.1 Innledning

Dette kapittelet inneholder selve kunnskapsoppsummeringen. Hensikten er å sammenstille og oppsummere de viktigste funn og konklusjoner fra de inkluderte studiene. I vedlegg 2 finnes en oversikt over de 16 inkluderte primærstudiene satt opp etter årgang, hvor de eldste publikasjonene kommer først. Jeg har i stor grad valgt primærstudier av nyere dato, med begrunnelse i at nyere forskning vil styrke resultatene. De spørsmål jeg har ønsket å besvare, er knyttet til fem hovedspørsmål om fenomenet auditiv nevropati; forekomst, diagnostikk, årsak/risikofaktorer, prognose og habilitering. De to sistnevnte synes mest interessante i et spesialpedagogisk perspektiv, og derfor er disse vektlagt mest. De tre førstnevnte er imidlertid også relevante for å etablere et generelt kunnskapsgrunnlag, og de vil slik sett bidra til å sikre en bredere forståelse av fenomenet. Strukturen og informasjonen i oversikten er styrt av disse fem spørsmålene.

Både studier med kvantitative og kvalitative forskningstilnæringer er inkludert i denne oppsummeringen; tverrsnittstudier, kasus-kontrollstudier og journalgjennomganger. Sistnevnte er et mye brukt design innen forskning på auditiv nevropati. Journalgjennomgangene er som regel utformet som casestudier, hvor forskergruppen har hatt til hensikt å beskrive fenomenet ut fra dokumentasjon i journalene. Antallet kasus varierer noe i disse rapportene, men de er alle så små at det ikke er mulig å trekke sikre konklusjoner av dem. Tverrsnittstudiene med store populasjoner har hatt ulike inklusjonskriterier for sine pasientutvalg, eller kriterier for inklusjon har vært mangelfullt beskrevet. Dette har medført at det ikke har vært forsvarlig å regne på resultater på tvers av studiene. Jeg har derfor valgt å utelukkende gjøre en deskriptiv syntese, for slik å gi en vurdering av det samlede bildet. For å øke lesbarheten, er det laget en kortversjon av vedlegg 2 knyttet til hvert av de påfølgende avsnitt. For en fullstendig oversikt vises det imidlertid til dataekstraksjonsskjemaet.

4.2 Forekomst

Diagnostisering av auditiv nevropati forutsetter en tostegs-protokoll, hvor resultater fra hjernestammeaudiometrimåling sammenholdes med måling av otoakustiske emisjoner (OAE) og/eller cochleær mikrofoni. Screening for hørselstap, slik det utføres i ordinære fødeavdelinger, skjer ved bruk av OAE, og en slik prosedyre alene vil ikke avdekke tilstanden. Av denne grunn er forekomst av auditiv nevropati blant friske, fullbårne barn ukjent på verdensbasis. Funn om forekomst baserer seg på undersøkelser gjort blant barn som har kjente risikofaktorer for hørselstap og/eller oppholder seg på intensivavdeling for syke nyfødte. Det er kun ved de nyfødtafdelingene som har innført en tostegs-protokoll en vil kunne rapportere om forekomst av fenomenet. I denne oppsummeringen har jeg inkludert fem studier som har undersøkt forekomst (se tabell 1).

Studie angitt ved hovedforfatter	Forekomst i den totale gruppen	Forekomst blant barn med sensorinevralt hørselstap
Rance m.fl. 1999	0.23% (12 av 5199 barn)	11.01% (12 av 109 barn)
Madden m.fl. 2002a	ikke oppgitt	4.2% (18 av 428 barn)
Berg m.fl. 2005	24.1% (115 av 477)	ikke oppgitt
Foerst m.fl. 2006	0.94% (32 av 3415 barn)	8.44% (32 av 379 barn)
Xoinis m.fl. 2007	0.56% (24 av 4250)	25.3% (24 av 95 barn)

Tabell 1

I tre av studiene opererer man med to forskjellige utregninger; forekomst i hele risikogruppen og forekomst blant nyfødte med et sensorinevralt hørselstap. Det viser seg at disse tre undersøkelsene kommer frem til en relativt lik forekomst i den totale risikogruppen, hvor tallene er 0.23 % (Rance m.fl. 1999), 0.94% (Foerst m.fl. 2006) og 0.56% (Xoinis m.fl. 2007). Ser man videre på forekomsten av AN hos de barn som får påvist et sensorinevralt hørselstap, varierer tallene innenfor disse tre studiene noe mer, fra 8.44 % og 11.01 % til 25.3 %. I sistnevnte undersøkelse (Xoinis m.fl.2007), er den høye forekomsten på 25.3 % kun basert på måling i nyfødtpperioden, og AN-profilen er ikke verifisert med gjentatte målinger ved 6-12 måneders alder. 2/3 av de nyfødte i denne undersøkelsen hadde ekstremt lav fødselsvekt, og det kan synes

rimelig at en viss andel har fått diagnosen på basis av umodenhet i hjernestammen. Det er mulig at prevalensresultatet ville ha blitt et annet dersom barna var blitt retestet ved 12 måneders alder. Madden og hans medarbeidere (2002a) rapporterer om forekomst av AN mellom 4.2 %- 8.1% i gruppen med sensorinevralt hørselstap, men her vites ingenting om forekomst i hele risikogruppen sett under ett. Disse forfatterne opplyser at undersøkelsesmetodene endret seg fra 1996, og at ca. 8 % forekomst i gruppen med sensorinevralt hørselstap derfor er det mest reelle tallet. Den siste undersøkelsen som sier noe om forekomst er utført av Berg og kollegaer (2005). De fant en forekomst på 24.1 % i risikogruppen. Også i denne studien kan nevrologisk umodenhet bidra til at en viss andel av barna har vist spontan bedring, men de er ikke fulgt opp etter utskrivelse fra sykehuset. Studien bidrar således til å kaste lys over hvor komplisert det er å få frem klare tall om forekomst, så lenge det ikke finnes standardiserte kriterier for inklusjon av pasientpopulasjon i denne typen studier. Jeg har likevel valgt å inkludere denne studien, fordi den er referert i andre sammenhenger (hos Attias & Raveh 2007; Beutner m.fl. 2007; Xoinis m.fl. 2007).

I utgangspunktet var det ønskelig å sammenstille prevalensfunn på en kvantitativ måte og regne ut et sikrere tall på forekomst av AN blant risikobarn. Det er imidlertid flere faktorer som har bidratt til at dette ikke har vært mulig. Berg med kollegaer (2005) oppgir innleggelseskriterier i sin nyfødteintensivavdeling, men dette er ikke gjort klart i de andre studiene. Ettersom det ikke er sikkert at høyrisiko-populasjonen er lik på tvers av studiene, vil det ikke være forsvarlig å regne på dette. Et annet aspekt som vanskeliggjør sammenstilling, er at enkelte av studiene har satt diagnosen på bakgrunn av én måling tidlig i barnets liv, mens man i andre studier har retestet barna og derved funnet en lavere forekomst enn den man hadde initialt. En longitudinell multisenter-studie på tvers av landegrenser, hvor man følger like inklusjonskriterier og samme test- og retestprosedyre, vil sannsynligvis kunne gi statistisk signifikante tall om forekomst. Så vidt meg bekjent er ikke dette planlagt foreløpig.

4.3 Diagnostikk

I alle de inkluderte studiene oppgis detaljerte prosedyrer for diagnostisering av auditiv nevropati. Av den grunn er det ikke laget oversiktstabell angående diagnostikk. I alle studiene gjøres det rede for at to vesentlige kriterier være oppfylt; det må påvises funksjon i de ytre hårcellene, samtidig som hjernestammeaudiometri (ABR) må vise manglende eller unormale svar fra hjernestammen. Prenevril funksjon, altså om det fremkommer svar fra de ytre hårcellene, stadfestes i studiene ved positiv cochleær microfoni (CM). I fem av studiene er CM målt med elektrocochleografi, enten som standard prosedyre eller i enkelttilfeller (Beutner m.fl. 2007; Buss m.fl. 2002; Mason m.fl. 2003; Raveh m.fl. 2007; Shallop m.fl. 2001). I de øvrige studiene er CM målt med rarefaction- og condensation-klikk (som beskrevet i teorikap., s. 17).

Kun én av de inkluderte studiene (Berg m.fl. 2005) har anvendt OAE alene som diagnosekriterium sammen med manglende eller unormale ABR-svar. Dette innebærer at det i denne studien kan være en viss grad av underrapportering. Det viser seg at cochleær mikrofoni målt ved enten rarefaction- og condensation-klikk eller elektrocochleografi gir mer robuste svar enn OAE, ved at det i ni av studiene er mellom ni og 60 % av pasientene som har mistet OAE-responsen. I disse studiene er diagnosen satt på bakgrunn av CM (Beutner m.fl. 2007; Buss m.fl. 2002; Foerst m.fl. 2006; Jeong m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002a; Madden m.fl. 2002b; Mason m.fl. 2003; Rance m.fl. 1999; Raveh m.fl. 2007). Dette indikerer at svar på OAE alene ikke er tilstrekkelig, men at det må påvises svar fra ytre hårceller ved OAE *eller* CM.

Det er imidlertid et annet vesentlig aspekt angående diagnostisering, som understrekes spesielt i seks av studiene. I nyfødtavdelinger bør risikobarn hørselsscreenes på basis av en tostegs-protokoll, hvor ABR utgjør det primære verktøyet. Forekomsten av auditiv nevropati er større i nyfødtavdelinger, og disse barna vil ikke oppdages dersom screeningprosedyren baseres utelukkende på OAE (Berg m.fl. 2005; Beutner m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002a; Madden m.fl. 2002b; Rance m.fl. 1999; Raveh m.fl. 2007; Xoinis m.fl. 2007). Dette er et interessant funn, ettersom faglige retningslinjer for oppfølging av for tidlig fødte barn utgitt i 2007 (Sosial- og helsedirektoratet, IS-

1419) anbefaler at denne gruppen undersøkes med otoakustiske emisjoner eller hjernestammeaudiometri før første utskrivelse fra sykehuset. Dette utgjør en risiko for at auditiv nevropati ikke vil avdekkes i norske nyfødtafdelinger, ettersom viktigheten av å etablere en tostegs-protokoll ikke er understreket i de nyeste retningslinjene.

4.4 Årsak/risikofaktorer

Det som først og fremst kjennetegner forskning om *årsaker* til auditiv nevropati, er at samtlige artikkelforfattere er svært tilbakeholdne med å konkludere på dette punktet. Pasientgruppen som får diagnosen er svært heterogen, noe som kan tyde på at det finnes flere ulike underliggende patologiske tilstander. Samtidig understrekes det at mer forskning er nødvendig med tanke på å klarlegge de underliggende etiologiske faktorene, noe som sannsynligvis betyr at vi i fremtiden vil få et klarere bilde av hva det er som forårsaker auditiv nevropati.

Jeg har trukket informasjon om risikofaktorer ut av syv av studiene (tabell 2). Det er problematisk å sammenstille disse resultatene på en oversiktlig måte, da de forskjellige forskergruppene klassifiserer sine funn ulikt. Dette betyr at samme faktor kan benevnes som enten risiko, tilleggfunksjonshemming eller intervensjon. Det kan illustreres ved at for eksempel Rance og hans ulike medarbeidere (1999, 2007) kategoriserer cerebral parese som en tilleggfunksjonshemming, mens Madden og hans kollegaer (2002b) betegner dette som en risikofaktor. De samme studiene av Rance med flere klassifiserer hydrocephalus som en risikofaktor, mens Beutner og kollegaer (2007) betegner dette som en tilleggfunksjonshemming. Tabellen må derfor kun betraktes som en grovkornet oversikt, ment som støtteinformasjon ved gjennomlesing av gjeldende avsnitt.

	Rance m.fl. 1999	Madden m.fl. 2002b	Berg m.fl. 2005	Beutner m.fl. 2007	Rance m.fl. 2007	Raveh m.fl. 2007	Xoinis m.fl. 2007
RISIKO/ÅRSAKSFAKTORER:							
Hyperbilirubinemi (gulsot)	X	X		X	X	X	X
(Ekstremt) lav fødselsvekt	X			X			X
Prematuritet		X		X		X	X
Oksygenmangel	X	X		X	X	X	

Ototoksisk medisinerer	X	X	X	X	X
Sepsis/antibiotika			X		
Hydrocefalus	X		X	X	
Familiehistorie med hørselstap	X	X			X
Mekanisk ventilering/lungeprobl		X	X	X	X
Hjerneblødning				X	
Meningitt	X			X	X
Tvillingfødsler		X			
Epilepsi			X		
Mellomøremalformasjon	X				
Necrotizing enteritis					X
IVF				X	
Slektskap mellom foreldre				X	
Ingen kjente risikofaktorer	X			X	X
I TILLEGG NEVNES:					
Cerebral parese	X	X			
Ensidig ansiktsslammelse	X				

Tabell 2

Det som synes klart, er at komplikasjoner som oppstår i nyfødtp perioden går igjen i samtlige studier. De gjennomgående komplikasjonene er prematuritet, lav og ekstremt lav fødselsvekt, hyperbilirubinemi, asfyksi og/eller hypoksi (oksygenmangel). Mange av barna har også utviklet sepsis eller andre infeksjoner, som har krevd langvarig behandling med ulike former for antibiotika. Alle studiene bortsett fra Rance og hans medarbeidere (1999; 2007) oppgir ototoksisk medisinerer enten som risikofaktor i seg selv, eller som behandling barnet har fått ved nyfødtavdelingen. Både Beutner med kollegaer (2007) og Xoinis med kollegaer (2007) bemerker at det er umulig å skille mulige infeksjonsrelaterte årsaker til tilstanden fra bivirkninger av medisinerer. Dermed er det usikkert hva som bidrar til AN-profilen hos de aktuelle barna. I tre av studiene oppgis også et visst antall barn som har fått diagnosen auditiv nevropati uten at det er noen kjente risikofaktorer involvert i barnets historie. Hos Beutner med flere (2007) gjelder dette for syv av 37 barn, og hos Rance med flere (1999) gjelder det fire av 20 barn. Raveh og kollegaer (2007) oppgir fem barn uten kjente risikofaktorer i sin studie.

Avslutningsvis vil jeg bemerke at en genetisk faktor synes å være involvert i enkelte tilfeller av auditiv nevropati. I Norge har man ikke tilgjengelighet til gentesting for tilstanden, og jeg valgte derfor å ekskludere enkeltstudier som hadde genetikk som hovedfokus. Jeg ønsker likevel å oppsummere funn angående familiehistorie fra de

inkluderte studiene, da flere av forfatterne oppgir at søskenpar inngår i populasjonen. Beutner og kollegaer (2007) rapporterer om ett søskenpar blant 37 undersøkte barn, mens Shallop med flere (2001) har to søskenpar i sin undersøkelse av fem barn. Madden og kollegaer (2002b) har tre søskenpar og tre andre barn med kjente hørselstap i familien i sin populasjon på 22 barn, mens Raveh med flere (2007) finner at tre av de 26 barna i deres studie har kjente hørselstap i sine familiehistorier. I sistnevnte studie påpekes det også at fire av de 26 affiserte barna har slektskap mellom foreldre som risikofaktor, noe som ikke fremkommer i andre studier. Samlet sett antyder dette at en familiær disposisjon for hørselsvansker kan være medvirkende, og dette bør etter min mening tas med i betraktningen dersom det skal settes opp kriterier for risikofaktorer hos nyfødte som skal screenes for auditiv nevropati.

Til sammen viser utdrag av de viktigste risiko- og årsaksfaktorer for auditiv nevropati at dette er en sammensatt gruppe hvor enkelte klare faktorer knyttet spesielt til prematuritet ser ut til å være gjeldende for en del av dem som får diagnosen, men at det samtidig er mange usikkerhetsmomenter knyttet til det totale bildet.

4.5 Prognose

Når det gjelder spørsmål om hvordan det vil gå med sped- og småbarn som får diagnosen auditiv nevropati, finner jeg det hensiktsmessig å dele funn fra artiklene inn i to hovedkategorier. Først vil jeg se på hva som kan kjennetegne den prognostiske utviklingen for de som får en tentativ diagnose i nyfødtp perioden. Når det gjelder prognose for gruppen som får en bekreftet diagnose, er dette uløselig knyttet til habilitering, og vil derfor beskrives i avsnitt 4.6. Fem av studiene belyser modningsaspektet, nemlig at en elektrofysiologisk AN-profil som avdekkes i nyfødtp perioden kan være forårsaket av umodenhet i hjernestammen eller forsinket myelinisering. Dette kan bidra til hel eller delvis spontan bedring gjennom første leveår. De fem studiene er listet opp i tabell 3.

Studie angitt ved hovedforfatter	Hel eller delvis spontan bedring	Utfyllende kommentarer
Madden m.fl. 2002b	9 av 18	Barn med neonatal hyperbilirubinemi viste signifikant bedring sammenlignet med den øvrige gruppen
Berg m.fl. 2005	Ingen opplysninger	Barn med initial AN-diagnose ble ikke fulgt opp med verifisering. Mange har antatt forbedring, da forekomsten var høy (24.1%)
Buchman m.fl. 2006	-----	9 av 51 barn med AN viste seg å ha manglende eller ufullstendig hørselsnerve ved MRI-undersøkelse. Får store konsekvenser for språktilnærming
Attias m.fl. 2007	5 av 26	Barn med AN-funn initialt må følge med ABR-målinger hver 3.mnd frem til 12 måneders alder, før CI eventuelt kan vurderes
Beutner m.fl. 2007	1 av 37	Ingen opplysning om endelig høreterskler
Xoinis m.fl. 2007	Ingen opplysninger	Barn med AN-diagnose ble ikke fulgt opp videre. Rimelig å anta an mange vil bedres ved nevrologisk modning

Tabell 3

Madden med flere (2002b) viser til at ni av 18 barn endte opp med et mindre hørselstap enn det de ble diagnostisert med initialt, og man fant en statistisk signifikant forskjell mellom barn med og uten hyperbilirubinemi (gulstot). Det var en større tendens til forbedring blant barna med gulstot. I denne studien er imidlertid forbedringen verifisert med audiometri-målinger og ikke med ABR. Dette indikerer en forbedring i høreterskel, men ikke nødvendigvis en forbedring av det temporale aspektet eller selve lydprosesseringen. Hos disse barna hadde audiogrammene stabilisert seg ved ca. 12 måneders alder i gjennomsnitt. Beutner med flere (2007) finner at ett av 37 barn viser forbedring ved ABR-måling, men det opplyses ikke om endelig diagnose for dette barnet. I denne studien foretok man måling av ABR hver tredje måned gjennom barnas første 18 levemåneder. Attias og Raveh (2007) belyser i en caserapport fem (av 26) AN-barn som i løpet av 7-12 måneder etter fødselen viste hel eller delvis bedring. To av barna ble delvis bedre, hvorav den ene endte med et hørselstap på 60-70dB HL og den andre endte med unilateral AN. De tre øvrige barna hadde normal hørsel ved siste måling. Også i denne undersøkelsen er det utført ABR-målinger hver 3.måned.

I to av studiene (Berg m.fl. 2005; Xoinis m.fl. 2007) er barna kun testet i nyfødtp perioden. Her kommenterer forfatterne at nevrologisk umodenhet er en faktor som må tas med i betraktningen og at den endelige AN-diagnosen først vil kunne bekreftes med videre oppfølging. Det understrekes at den elektrofysiologiske profilen og hørselsfunksjonen vil kunne forbedres ved modning, ettersom svært mange av barna i disse studiene var premature. Buchman og hans kollegaer (2006) bringer inn et annet aspekt som er interessant med tanke på prognose. Ni (18%) av de 51 barna i deres AN-populasjon fikk ved MR påvist 'cochlear nerve deficiency', noe som kan karakteriseres som ufullstendig eller manglende hørselsnerve. Dette er et funn som har stor prognostisk betydning, ettersom både høreapparat og CI vil kunne være kontraindisert for disse barna. Forskergruppen påpeker at MR bør utføres rutinemessig for alle barn med en elektrofysiologisk profil forenlig med auditiv nevropati. Bekreftelse av manglende hørselsnerve er svært viktig informasjon til foreldre, ettersom dette i praksis betyr at de bør velge tegnspråklig kommunikasjon med sitt barn så tidlig som mulig.

Disse funnene betyr samlet sett først og fremst at bekreftet diagnose ikke kan settes før tidligst ved 12 måneders alder. Det er få studier som har fulgt opp barn over tid, og dette betyr at vi mangler forskning om forekomst av delvis eller hel bedring gjennom første leveår. Signifikant bedring i gruppen barn som hadde hyperbilirubinemi er interessant (Madden m.fl. 2002b), men ikke nok til å konkludere angående hvilke risikobarn som har størst sannsynlighet for bedring. Henvisning til MR bør gjøres tidlig i utredningsforløpet, for å avklare de anatomiske forhold i indre øre og for å kunne gi adekvate anbefalinger om kommunikasjon. Funnene tilsier også at man i ØNH-avdelinger må utarbeide prosedyrer for jevnlig audiologiske og elektrofysiologiske målinger av barn som har en profil forenlig med auditiv nevropati i nyfødtp perioden. Samtidig får dette implikasjoner for en eventuell CI-utredning for barn som får en tentativ diagnose tidlig i livet. I de tilfeller hvor cochleaimplantat anses å være en behandlingsmulighet, vil modningsaspektet måtte være avklart, og muligheten for å få sikre svar på VRA og/eller uformelle hørselsprøver må være tilstede før beslutning om CI kan fattes.

Barnets første leveår med en tentativ AN-diagnose vil kunne oppleves vanskelig for foreldrene. Kvalifisert spesialpedagogisk rådgivning i denne perioden vil kunne bidra til å lette situasjonen noe. I et spesialpedagogisk perspektiv vil det være spesielt viktig å ha kunnskap om hvordan det går med gruppen barn som får en bekreftet AN-diagnose. Dette beskrives i ni av studiene og vil sammenfattes i kombinasjon med habilitering i påfølgende avsnitt, da det synes uhensiktsmessig å skille disse to aspektene.

4.6 Habilitering og prognose

Ni av de inkluderte studiene tar for seg hva slags habilitering barn med auditiv nevropati har fått og hvilken effekt dette har hatt på språkutviklingen. Med habilitering forstås i denne sammenheng tilpasning av enten høreapparater eller cochleaimplantat. Informasjon om utvikling fremkommer delvis gjennom journalgjennomganger og caserapporter (Madden m.fl. 2002a; Mason m.fl. 2003; Rance m.fl. 1999; Raveh m.fl. 2007; Shallop m.fl. 2001) og delvis gjennom kasus-kontroll-studier (Buss m.fl. 2002; Jeong m.fl. 2007; Rance m.fl. 2007, Rance & Barker 2008). Jeg velger å ta utgangspunkt i kasus-kontroll-studiene, da dette forskningsdesignet anses for å være mer egnet enn beskrivende journalgjennomganger når det gjelder å svare på spørsmål om prognose; samtidig som de belyser hva slags habilitering barna har fått. Jeg vil imidlertid supplere med informasjon fra caserapportene avslutningsvis. Tabell 4 viser de aktuelle studiene.

Studie angitt ved hovedforfatter	Habilitering	Prognose/utbytte
Rance m.fl. 1999	15 HA-brukere, åtte ble testet 1 CI-bruker	4 hadde ingen effekt, 4 hadde god nytte Svært liten nytte av implantatet
Shallop m.fl. 2001 Caserapport	5 CI-brukere	Alle 5 viste forbedrete lytte- og kommunikasjonsferdigheter
Madden at el, 2002a Caserapport	4 CI-brukere	Alle 4 har fått gode resultater med CI
Buss m.fl. 2002 Kasus-kontroll	4 CI-brukere	3 av 4 fikk gode resultater med CI. Antagelse om at CI-brukerne med AN vil utvikle seg tilsvarende som øvrige CI-pas

Mason m.fl. 2003 Caserapport	4 CI-brukere	God nytte av CI hos alle de opererte
Rance m.fl. 2007 Kasus-kontroll	12 HA-brukere	HA-brukerne med AN presterer jevnt med kontrollbarn med tilsvarende sensorinevralt hørselstap, men langsommere enn normalthørende
Jeong m.fl. 2007 Kasus-kontroll	9 CI-brukere, 6 ble testet	Alle barna i kasusgruppen profitterte betydelig på å få implantat, ingen statistisk forskjell mellom kasus- og kontrollgruppene
Raveh m.fl. 2007 Caserapport	19 har prøvd HA 12 CI-brukere	1 hadde nytte av høreapparat 4 med tilstrekkelig brukstid viste betydelig fremgang
Rance & Barker, 2008 Kasus-kontroll	10 CI-brukere 10 HA-brukere	9 av 10 hadde betydelig utbytte 8 av 10 hadde betydelig utbytte Både de som brukte HA og de som brukte CI skåret signifikant dårligere enn kontrollgruppen med sensorinevral hørselstap

Tabell 4

I kasus-kontroll-studiene er barn med auditiv nevropati blitt sammenlignet med barn som har sensorinevralt hørselstap. De er matchet på relevante variabler som alder for høreapparattilpasning eller implantering, tidsbruk med hørselstekniske hjelpemidler og alder ved undersøkelsestidspunkt. Buss og medarbeidere (2002) og Jeong med flere (2007) har henholdsvis fire og seks barn med AN i sine undersøkelser, og alle har fått cochleaimplantat. Kontrollgruppene består av barn som har et sensorinevralt hørselstap, også disse med CI. Det er verd å merke seg at alle AN-barna i begge studiene hadde hatt en prøveperiode med høreapparat før de fikk implantat. Høreapparat hadde ingen effekt på noen av de inkluderte barna. Jeong og hans medarbeidere har brukt ulike taleoppfattelsestester, som CAP (Categories of Auditory Performance), enstavelsesord og enkle setninger, mens Buss og hennes medarbeidere har målt taleproduksjon i ni ulike kategorier med Paden-Brown-testen. Disse to studiene måler ulike sider av utviklingen, men de har sammenfallende konklusjon. Det er ingen signifikante forskjeller i resultater mellom barn som har auditiv nevropati og barn som har sensorinevralt hørselstap etter at de har fått cochleaimplantat. I undersøkelsen utført av Buss med flere (2002) er barna testet ett år etter implantasjon. På dette tidspunktet skårer tre av de fire AN-barna innenfor, eller så vidt over, konfidensintervallet av ett standardavvik i forhold til kontrollgruppen. Det fjerde barnet skårer i nedre del av samme konfidensintervall på

syv av de ni deltestene og under ett standardavvik i forhold til kontrollgruppen på to av deltestene. Forfatterne forklarer dette med at foreldrene hadde fortsatt å bruke tegn i kommunikasjonen med barnet. De øvrige barna i denne undersøkelsen brukte ikke tegn. I Jeong og hans medarbeidere (2007) sin undersøkelse, er alle barna testet fem ganger i løpet av tre år etter implantasjon. De viser jevn, god fremgang i taleoppfattelse på de tre ulike testene. Heller ikke i denne undersøkelsen finner man statistisk signifikante forskjeller mellom barna med auditiv nevropati og de som er i kontrollgruppen. Alle barna i denne undersøkelsen fikk oral opplæring.

I begge undersøkelsene er også elektrisk ABR (EABR) via implantatet blitt målt under eller rett etter operasjon. EABR-resultatene fra alle barna med auditiv nevropati er innenfor normalområdet sammenlignet med måleresultater fra barn med sensorinevralt hørselstap. Dette indikerer en synkronisert nevralt respons på elektrisk stimulering, noe som vil kunne gi en god prognose med hensyn til implantatbruk. Forfatterne av begge studiene understreker at tross for gode resultater med CI for barna med auditiv nevropati i disse to gruppene, skal man likevel være forsiktig med å tilby implantat som standard rehabilitering for denne gruppen. Jevnlig oppfølging med hørselstesting og vurdering av auditiv funksjon er påkrevet. Cochleaimplantat kan først tilbys når det er klart at barnet ikke har spontan bedring av tilstanden og høreapparatutprøving ikke gir resultater.

De to andre kasus-kontroll-studiene utført av Rance og hans medarbeidere (2007) og Rance og Barker (2008) undersøker primært barn med auditiv nevropati som bruker, eller har brukt, høreapparat. Hos Rance m.fl. (2007) inngår 12 barn, hvorav 10 er konsistente HA-brukere og to ikke lenger bruker apparatene. Forskerne har inkludert alle barn med auditiv nevropati og høreapparat som kunne medvirke i testing, men de understreker at det er en skjevhet i materialet ettersom de øvrige barna med AN ved deres klinikk har fått cochleaimplantat. Slik sett representerer barna i denne studien en undergruppe bestående av de som klarer seg best med høreapparat, med en gjennomsnittlig høreterskel over tre frekvenser på 59 dB HL. Kontrollgruppen besto av barn med sensorinevralt hørselstap av tilsvarende størrelse (gjennomsnittlig 59 dB

HL), og kasus- og kontrollgruppene var sammenlignbare med hensyn til alder. Barna i begge gruppene ble testet med standardiserte tale- og språktester, hvor både taleproduksjon og –oppfattelse ble målt. Samlet sett viser både de med auditiv nevropati og de med et sensorinevralt hørselstap en forsinket språkutvikling sammenlignet med normalthørende. Når det gjaldt taleproduksjon og ordforståelse, fant man imidlertid ingen store forskjeller mellom kasus- og kontrollgruppene. Enkelte av barna hadde imidlertid mange produksjonsfeil som bidro til at det var vanskelig å forstå talen deres, men dette gjaldt altså både for enkelte av de med auditiv nevropati og med sensorinevralt hørselstap. Ettersom det er godt dokumentert at auditiv nevropati har en negativ innvirkning på språkutvikling, ble forskerne i denne undersøkelsen positivt overrasket over at så mange i deres kasusgruppe klarte seg så bra. De konkluderer med at i alle fall enkelte barn med auditiv nevropati kan synes å utvikle tilfredsstillende språkferdigheter med høreapparat. De antyder tre medvirkende faktorer til de positive funnene. Først og fremst består denne kasusgruppen som sagt av barn med auditiv nevropati som befinner seg i den beste enden av skalaen. I tillegg ble alle (bortsett fra to barn med små hørselstap) diagnostisert tidlig, og de kom raskt i gang med høreapparattilpasning, noe som har gitt lang tid med auditiv erfaring. Tilslutt antyder forskerne at de positive resultatene for barn med høreapparat og AN muligens kan forklares med at de fleste går, eller har gått lenge, i orale skoler. Diskusjonen om fordeler og ulemper ved ulike pedagogiske plasseringer er imidlertid ikke i fokus i deres undersøkelse.

I undersøkelsen av Rance og Barker (2008) består kasusgruppene av barn med auditiv nevropati, henholdsvis 10 med CI og 10 med høreapparat, og en sammenlignbar kontrollgruppe implanterte barn med sensorinevralt hørselstap. Taleoppfattelse ble målt med fonetisk balanserte enstavelsesord, og produksjon ble vurdert ved bruk av en artikulasjonstest. Resultatet av artikulasjonstesten som viste at alle de inkluderte barna hadde et funksjonelt fonologisk repertoar på over 80%, ble brukt til å sikre at de hadde god nok taleproduksjon til at det ikke ville påvirke skåren på taleoppfattelsestesten. Resultatene når det gjaldt taleoppfattelse viste stor variasjon mellom gruppene. Barna med sensorinevralt hørselstap gjorde det signifikant bedre

enn begge gruppene med auditiv nevropati. Det var imidlertid ingen forskjell mellom høreapparat- og CI-brukere med AN. Resultatene viser på den ene siden at både høreapparat og cochleaimplantat kan være til god nytte for barn med auditiv nevropati, ettersom de oppnår en gjennomsnittsskåre på henholdsvis 55.1 % og 59.6 % i åpen taleforståelse. Dette er imidlertid signifikant lavere enn kontrollgruppen, hvor gjennomsnittsskåren var 83.1 %. Dette funnet står i kontrast til andre sammenlignbare undersøkelser, hvor implanterte barn med auditiv nevropati skårer likt eller bedre enn de som har et sensorinevralt hørselstap. Rance og Barker påpeker selv at studien har for få deltagere til at det går an å trekke sikre konklusjoner. Selv om det er behov for flere undersøkelser på dette området, er det viktig å merke seg dette resultatet med tanke på CI-kandidatur for den aktuelle gruppen. Funnet kan også bidra til at man i utredningen senker forventningene til utbytte av implantasjon i de tilfeller hvor barn med auditiv nevropati tilbys CI. Pedagogisk plassering og kommunikasjonsform i dagliglivet er ikke oppgitt for noen av de tre gruppene i denne studien.

Habilitering og prognose belyses også ved journalgjennomganger, hvor forfatterne har utformet studiene som caserapporter. Resultatdataene er ikke like fylldige i disse rapportene som i kasus-kontroll-studiene. Rance og medarbeidere (1999) beskriver et barn som fikk tilpasset høreapparater 13 måneder gammel. Etter to års konsistent bruk uten endring i auditiv funksjon, fikk barnet cochleaimplantat. Etter et års brukstid med CI hadde barnet kun marginal fremgang, hvor taleoppfattelsestest viste skåre på sjansenivå. Undersøkelse med elektrisk ABR (EABR) ga ingen respons, noe som indikerte at nevropatien i dette tilfelle befant seg på hjernestammenivå, og at implantatets elektriske stimulering derfor ikke kunne bidra til synkron signalprosessering. Det inngikk til sammen 20 barn med stor variasjon i hørselsfunksjon, fra normalt til sterkt tunghørt, i denne studien. Fem hadde normale eller nesten normale høreterskler og fikk derfor ikke tilpasset høreapparat. De 15 øvrige barna hadde brukt HA konsistent i mer enn ett år. Syv av disse barna kunne ikke testes, mens åtte ble testet med og uten høreapparat. Av disse åtte hadde fire god nytte av apparatene, og de fire andre hadde ingen effekt da det ikke var forskjell i testresultater med og uten HA. Hos ni av barna hadde audiogrammene stabilisert seg,

mens fem hadde betydelig fluktuering i sin hørselsfunksjon. Det opplyses ikke om hvilken kommunikasjonsform barna brukte.

Shallop og medarbeidere (2001) og Madden med kollegaer (2002a) beskriver i sine casestudier henholdsvis fem og fire barn med auditiv nevropati. Alle disse ni hadde også prøvd høreapparat, hvorav åtte ikke hadde noen effekt, og ett barn opplevde voldsomt ubehag. Alle barna i de to sistnevnte studiene fikk cochleaimplantat, tidligst ved 12 måneders alder og senest ved 76 måneders alder. Samtlige viste fremgang i lytte- og kommunikasjonsferdigheter, men i variabel grad. Både Madden og Shallop med sine respektive kollegaer har benyttet tester som er tilgjengelige i Norge, nemlig IT-MAIS, ESP og Lings seks lyder. Madden med flere (2002a) gir ikke informasjon om kommunikasjonsform eller pedagogisk plassering. Shallop og medarbeidere (2001) legger vekt på at alle barna fikk så godt utbytte at de kunne nyttiggjøre seg en annen form for pedagogisk tilbud etter implantasjon. Begge studiene konkluderer samtidig med at gode EABR-resultater i forbindelse med CI-operasjon bidrar til en bedre prognose. Det ser til ut at elektrisk stimulering også i disse pasientgruppene har forbedret signalprosesseringen og dermed delvis gjenopprettet nevralfunksjon. Raveh og kollegaer (2007) har, i sin populasjon bestående av 26 barn initialt diagnostisert med AN, beskrevet at fire opplevde spontan bedring, slik at de ikke hadde behov for hørselsteknisk habilitering. For de øvrige besto oppfølgingen av både høreapparatutprøving og lytte- og taletrening. Det opplyses ikke om barna bruker tegn, eller hva slags pedagogisk tilbud de har. Av disse barna viste kun én av 19 svært god nytte av høreapparat, mens fire fortsatt er i utredningsfasen. De 14 som ikke hadde nytte av høreapparat, har enten fått, eller venter på, cochleaimplantat. Kun fire av de implanterte har lang nok brukstid til at det var mulig å vurdere utbyttet. Alle disse oppnådde god fremgang målt med IT-MAIS, CAP og Lings seks lyder; resultater som i følge forfatterne tilsvarer det barn med sensorinevralt hørselstap oppnår etter implantasjon. Forfatterne understreker viktigheten av å starte habiliteringen med HA og vurdere utbyttet av disse, før man går videre med CI-vurdering. I denne studien konkluderes det med at CI kan vurderes tidligst ved 12 måneders alder.

Mason med flere (2003) rapporterer om tre barn med auditiv nevropati, hvorav to har fått implantat og den tredje er i prøvfasen med høreapparat. Utviklingen følges med bruk av IT-MAIS og Lings seks lyder, samt observasjoner av den talespråklige utviklingen. Begge de implanterte barna viste god fremgang når det gjaldt lytting og tale, samt at man fant gode responser ved elektrisk ABR. Mason med flere (2003) anbefaler en kort periode med høreapparatutprøving basert på god veiledning, realistiske forventninger og tett oppfølging for deretter å vurdere muligheten for cochleaimplantasjon relativt raskt. Pedagogisk plassering og kommunikasjonsform blir ikke kommentert.

De inkluderte studiene baserer seg alle på små utvalg, og forskerne er selv tilbakeholdne med å trekke sikre konklusjoner. Funnene gir først og fremst uttrykk for den store variasjonen som finnes i gruppen sped- og småbarn som får diagnosen auditiv nevropati. Det anbefales jevnlig hørselsmålinger og utprøving av høreapparat når uformelle prøver eller VRA gir indikasjon på stabilisert hørselsnedsettelse. Dette synes å være fastsatt prosedyre ved alle klinikkene som er inkludert i kunnskapsoppsummeringen. Selve prognoseaspektet og anbefalt habilitering begrenser seg i stor grad til å belyse hva slags hørselsteknisk hjelpemiddel barna benytter seg av og effekt av dette på språkferdigheter i relativt snever forstand. Enkelte av forfatterne er imidlertid også opptatt av rådgivningsperspektivet, hvor bruk av visuell kommunikasjon med barnet inngår som et vesentlig moment. I flere av studiene bemerkes det at en viss andel av barna med AN-diagnose har fluktuerende hørselstap, noe som er problematisk i et habiliteringsperspektiv. Det kommer klart til uttrykk at måling av hjernestammesvar intraoperativt kan være med på å predikere forventet utbytte etter operasjonen. Mange av forfatterne, spesielt fra 2001 og frem til nå, er optimistiske med hensyn til at cochleaimplantat synes å gi gode resultater for svært mange av barna med AN, ettersom de jevnt over skårer likt eller bedre enn de døve kontrollbarna med cochleaimplantat. Det er først i Rance og Barker sin studie fra 2008 at forventningene til implantat for AN-gruppen senkes noe, ettersom de viste at barn med auditiv nevropati, uavhengig av hørselsteknisk hjelpemiddel, presterer signifikant dårligere enn døve barn med CI. Mange av artikkelforfatterne påpeker

også at tidlig diagnose og oppfølging er av stor betydning for en positiv utvikling. Når det gjelder en eventuell beslutning om å tilby cochleaimplantat, gjøres dette på bakgrunn av sikker diagnose, jevnlig hørselsmålinger med stabile resultater, samt at barnet viser liten eller ingen nytte av høreapparat.

Det er enkelte momenter jeg hadde håpet å finne klarere svar på ved denne litteraturgjennomgangen. Mange av barna med auditiv nevropati er til dels svært premature, men det opplyses ikke i noen av studiene om forfatterne opererer med kronologisk eller korrigert alder. Ved prematuritet er det i Norge vanlig å korrigere for alder inntil to år, og det blir derfor uklart hva for eksempel anbefaling om cochleaimplantat tidligst ved 12 måneders alder betyr i praksis. Jeg kunne også ønske meg klarere svar på hva jevnlig monitorering av hørselsfunksjon, særlig hos de yngste barna, betyr i praksis. Ved enkelte klinikker gjøres testing og målinger hver 3.måned og dette synes hensiktsmessig. Få av artikkelforfatterne er imidlertid så konkrete. Samtidig antar jeg at man i fasen med høreapparatutprøving vil ha hyppigere kontroller, men dette nevnes ikke. En grunn til at dette ikke nevnes, kan være at man følger den oppsatte protokollen for pediatrik HA-tilpasning, uavhengig av om barnet har auditiv nevropati eller et sensorinevralt hørselstap. Jeg legger også merke til at de ulike forskerne ikke drøfter hensikten med høreapparatutprøving for denne pasientgruppen. Når det gjelder døve og sterkt tunghørte barn, er det godt etablert kunnskap at forsøk med høreapparat før CI vil bidra til å stimulere hørselsnerven og derved kunne gi et bedre resultat med implantat. Når det gjelder barn med AN, problematiseres ikke dette momentet i noen av artiklene, med unntak av Rance og medarbeidere (2007). Alle barna som fikk CI i de ulike studiene, hadde imidlertid brukt HA før operasjonen. Resultatene fra Shallop med flere (2001) er spesielt interessante. De fem undersøkte barna var mellom 42 og 76 måneder ved operasjon, og de fikk alle godt utbytte av sine CI. Ville de også fått det om de ikke hadde brukt høreapparat på forhånd? Rance mener at det er rimelig grunn til å anta tidlig høreapparattilpasning vil ha positiv effekt på det auditive systemet (Rance m.fl. 2007). Jeg savner imidlertid ytterligere fokus på dette aspektet i de inkluderte studiene.

I noen av studiene opplyses det at enkelte barn bruker tegnstøtte eller Cued Speech. Noen studier gir også overflattisk informasjon om pedagogisk tilbud. Fra et spesialpedagogisk perspektiv kunne det ha vært interessant om studiene hadde inkludert flere opplysninger om disse aspektene. Jeg har ikke kunnet finne informasjon i de inkluderte artiklene om barnas psykososiale utvikling, og jeg har heller ikke funnet andre enkeltstudier som har undersøkt hvordan barna har det i hverdagen.

4.7 Oppsummering og konklusjon

Ut fra denne gjennomgangen av 16 inkluderte artikler, synes kunnskapsutvikling om barn med auditiv nevropati fortsatt å være i en tidlig fase. Det er ikke mulig å finne sikre tall angående forekomst, ettersom hørselsscreening blant friske, fullbårne barn ikke vil fange opp de aktuelle barna. I nyfødteintensivavdelinger er forekomsten større, men heller ikke her er det mulig å oppgi sikre tall. Det kan synes som om ca. 10 % av barna med sensorinevral hørselstap har auditiv nevropati, men større studier er nødvendig for å kunne fastslå dette. De diagnostiske kriteriene og prosedyrer i forbindelse med å utrede denne pasientgruppen, synes å være godt etablert. Det er imidlertid viktig å merke seg at en viss andel av nyfødte kan ha en elektrofysiologisk AN-profil forårsaket av nevrologisk umodenhet. Av denne grunn er det viktig å ha auditiv nevropati som en utredningshypotese gjennom barnets første leveår, og foreta jevnlig elektrofysiologiske målinger før en sikker diagnose kan settes. Det er mange kjente risikofaktorer assosiert med tilstanden auditiv nevropati. Prematuritet, lav fødselsvekt, hyperbilirubinemi, alvorlig oksygenmangel og bruk av ulike medikamenter synes gjennomgående. I tillegg finnes genetiske faktorer, samt at enkelte barn får diagnosen uten noen kjente årsaker eller risikofaktorer.

Forsøk med høreapparater, og i mange tilfeller utredning med tanke på cochleaimplantat, synes å være godt etablerte habiliteringsstrategier, mens bruk av tegnspråk eller visuell kommunikasjon har hatt mindre fokus i forskningen. Grad av

suksess med de ulike tilbudene synes varierende, og videre forskning, særlig større kasus-kontroll-studier, er nødvendig. Ut fra et spesialpedagogisk perspektiv synes det også naturlig å etterlyse forskning med fokus på språk og kommunikasjon i videre forstand, samt trivsel, mestring og sosial tilknytning for barn med auditiv nevropati.

Ettersom kunnskapsnivået om auditiv nevropati i Norge har vært relativt lavt, var det hensiktsmessig å gjøre en kartlegging og derigjennom etablere et kunnskapsgrunnlag for det norske fagmiljøet. Jeg inkluderte 16 studier som samlet kunne bidra til å besvare mine fem kjernesporsmål, og slik har jeg oppnådd en form for metning med disse studiene. Ettersom forskningsspørsmålene favnet vidt, har det naturlig nok vært stor variabilitet mellom studiene, og dette førte til at en kvalitativ sammenstilling ble mest hensiktsmessig. Det er å håpe at min analyse vil kunne ha læringsverdi ved å vise bredde, uenighet og mangler i kunnskapen på feltet. Jeg har vurdert det samlede bildet samtidig som jeg har belyst egenskaper ved studiene. ”En form for metning” gir en indikasjon på at temaet ikke er uttømmende belyst for alle yrkesgrupper innenfor det hørselsfaglige feltet. Hovedmålgruppen for kunnskapsoppsummeringen er audiopedagoger. Hovedhensikten har vært å bringe frem et grunnlag som gjør det mulig å si noe sikkert om hva vi vet og hva vi ikke vet om sped- og småbarn med auditiv nevropati. Ut fra et forskningsbasert kunnskapsgrunnlag har vi muligheten til å etablere hensiktsmessig spesialpedagogisk oppfølging av god faglig kvalitet rettet mot barn med auditiv nevropati og deres foreldre. Dette vil bli behandlet i neste kapittel.

5. Drøfting

5.1 Innledning

I kapittel 4 gjorde jeg en kvalitativ oppsummering av funnene i de 16 artiklene, hvor studiens deskriptive funksjon ble ivaretatt. For at kunnskapsoppsummeringen skal kunne få pragmatisk validitet, vil det være vesentlig å diskutere hva funnene kan bety for praksis på det audiopedagogiske området. Jeg vil drøfte funnene i artiklene for å skape en helhetlig forståelse av fenomenet auditiv nevropati. Befring (2007) beskriver dette som å ”...gjennomføre ulike former for innhaldsanalytiske tolkningar og vurderingar” (s. 183). Min intensjon med drøftingen er å vurdere hvordan generell kunnskap om auditiv nevropati skal bli relevant for audiopedagogisk praksis.

Ettersom kunnskapsoppsummeringen gir få direkte føringer for spesialpedagogisk yrkesutøvelse, har jeg i drøftingen valgt å gjøre en faglig-praktisk tilnærming. Relevante funn fra kunnskapsoppsummeringen vil suppleres med tre protokoller for håndtering av auditiv nevropati og en behandlingsplan (Franck m.fl. 2002; King m.fl. 2005; Sutton m.fl. 2004; Stredler-Brown, 2002). Disse dokumentene beskriver rutiner i forhold til tidlig diagnostisering og oppfølging av AN. Tre av dokumentene ble identifisert i litteratursøket som er beskrevet i metodekapittelets punkt 3.2.

5.1.1 Kulturforskjeller og ulik forståelse av begreper

Kunnskapens relative gyldighet og eventuelle overføringsverdi er et vesentlig aspekt, ettersom jeg bygger min kunnskapsoppsummering utelukkende på engelskspråklige studier. Når jeg skal overføre kunnskap fra disse til forhold som kan gjøre fenomenet auditiv nevropati gyldig for norske audiopedagoger, er det visse hensyn å ta.

Barnehage- og skoletilbud, spesialundervisning og helsevesen er organisert forskjellig. Utdanning av både audiofysiker, audiograf og audiopedagog er annerledes i Norge enn i de land kunnskapsoppsummeringen berører. Disse momentene vil i

noen grad kunne gjøre det problematisk å overføre kunnskap direkte. I USA, Australia og England har man i tillegg lang erfaring med universell hørselsscreening, noe som bidrar til at hensiktsmessige oppfølgingsrutiner er godt etablert i disse landene.

De ulike land og profesjoners syn på funksjonshemming, døvhet og døveundervisning kommer bl.a. til uttrykk i ulike begrepsbruk og -forståelse. Dette gjelder særlig på områdene opplæringstilbud, kommunikasjons- og språktilnærminger. Innenfor Statped Hørsel er det pr. dato vanlig å dele kurstilbud for foreldre til barn med hørselshemming inn i tre hovedområder (ref s. 31 og 33 i teorikapittelet):

- Tegnspråklig og tospråklig tilnærming gjennom ”Se mitt språk”
- Norsk med tegn støtte gjennom NmT-kurs og
- Talespråklig tilnærming i ”Hør mitt språk”

Det australske fagmiljøet har tradisjonelt vært primært orientert mot opplæringstilbud og tilnærminger som legger til rette for utvikling av talespråk. I England og i USA vil man imidlertid finne kurstilbud til foreldre tilsvarende de vi opererer med i Norge. Ulike begrepsforståelse kan imidlertid bidra til vanskeligheter med direkte oversettelser. Et eksempel fra den amerikanske behandlingsplanen kan illustrere hvor komplisert dette er. Stredler-Brown (2002) kommenterer at ”It is strongly recommended that children using sign language use an English-based system” (s. 7). Slik fremstår ’sign language’ som noe annet enn American Sign Language (ASL). En slik begrepsbruk og forståelse synes ikke meningsbærende etter norske forhold, hvor tegnspråk i de fleste sammenhenger er ensbetydende med norsk tegnspråk (NTS).

I engelskspråklige land er Cued Speech utbredt, både blant hørselshemmete generelt og som anbefaling overfor barn med auditiv nevropati (Madden m.fl. 2002a; Shallop m.fl. 2001; Stredler-Brown 2002). Av den grunn krever Cued Speech ekstra omtale. Dette representerer et system av håndformer, som er laget for å gi støtte til munnnavlesning (se for eksempel www.cuedspeech.co.uk). Det norske munn-hånd-

systemet (MHS) bygget på samme ide, nemlig synliggjøring av usynlige fonemforskjeller. Lærerne Fjær, ansatt ved Sandaker skole, og Kluge ved Nedre Gausen skole gjorde i sin tid forsøk på å implementere MHS i Norge. Det fikk imidlertid aldri fotfeste her til lands (O-I Schröder 2008, pers. komm., 6.februar). Det finnes altså ingen parallell til Cued Speech i Norge.

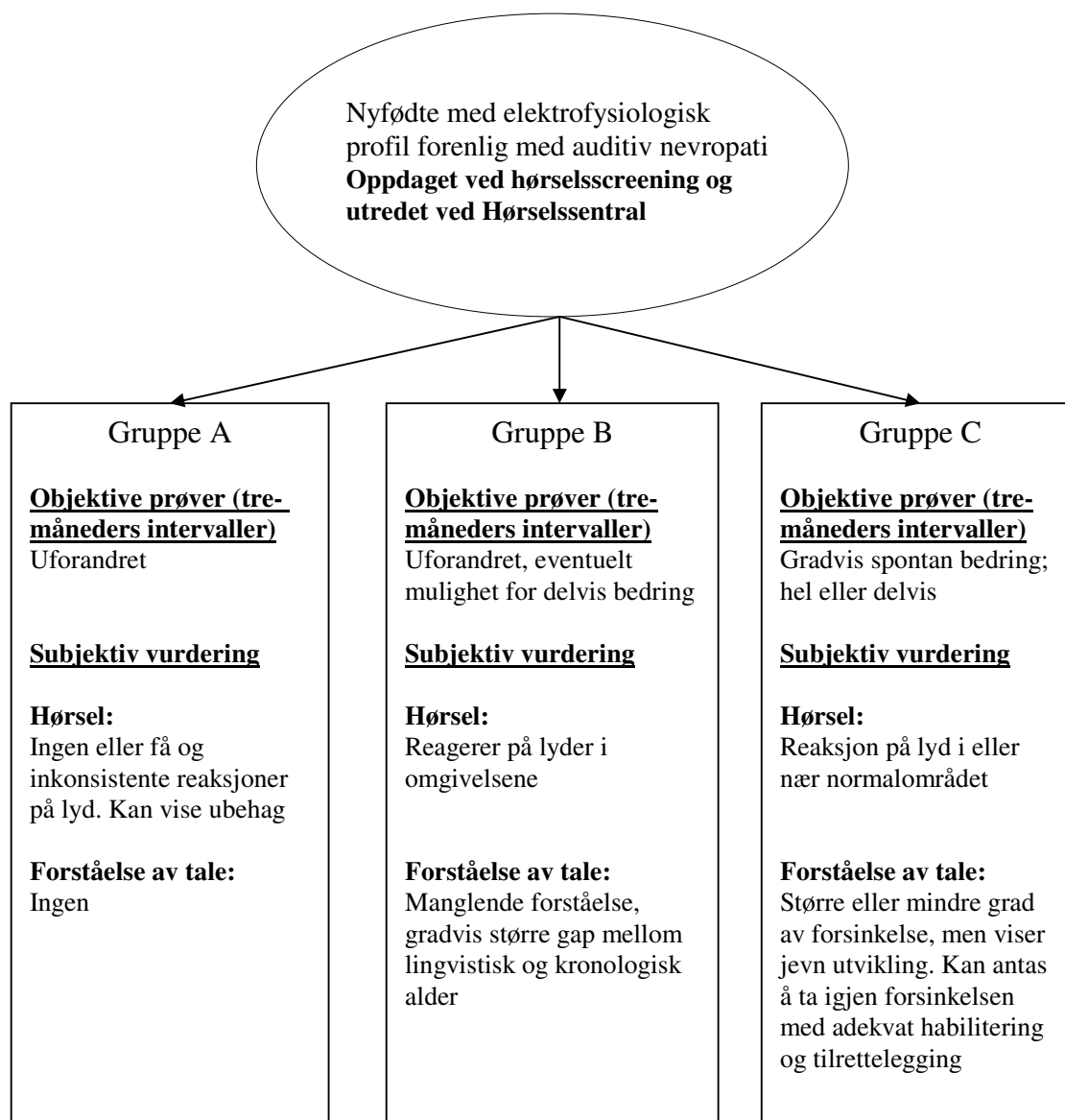
Disse eksemplene viser at det kan være vanskelig å overføre kunnskap direkte, da engelskspråklige begreper knyttet til tilnærminger, oppfølgings- og kurstilbud ikke fullt ut samsvarer med tenkning og tilrettelegging i vårt system. Jeg vil i det følgende primært forholde meg til den begrepsbruken vi anvender i Norge, og jeg vil derfor bli nødt til å gjøre noen tilpasninger eller frie oversettelser. Jeg vil også måtte tillate meg noen frie oversettelser når det gjelder spesifikke faguttrykk. Det vil spesielt gjelde 'speech-language therapy', hvor det ikke finnes en direkte parallell til norske forhold. I relasjon til barn med hørselshemming, herunder AN, forstår jeg dette som veiledning med fokus på lytting og tale, eller lytte- og taletrening. I tillegg brukes uttrykk som 'information and support' i stor utstrekning, mens begrepet 'counselling' opptrer ikke så hyppig. Jeg tolker likevel alle tre begrepene til å handle om spesialpedagogisk rådgivning, til tross for at rådgivning er et mer omfattende, dyptgripende og faglig fundert konsept enn kun informasjon og støtte.

5.1.2 Fremstilling av pasientgruppen

Ved gjennomgang av studiene ble det vist at auditiv nevropati er en hørselsvanske, som primært avdekkes ved nyfødteintensiv-avdelinger. Disse risikobarna har hatt en komplisert start, de er ofte premature og kan ha vært svært syke i begynnelsen av livet. AN kan imidlertid også være genetisk betinget eller ha ukjent årsak. Ved tidlig identifisering må diagnosen betraktes som tentativ; utredningen er tidkrevende og prognosen er uviss. Utredning vil skje ved en ØNH-avdeling, og videre oppfølging vil foregå både på sykehuset og lokalt. Barn med auditiv nevropati vil ha risiko for forsinket eller avvikelende talespråkutvikling. Enkelte vil kunne ha nytte av høreapparat, andre kan profittere på cochleaimplantat. Medisinsk-teknisk utredning

og pedagogisk kartlegging er imidlertid mer tidkrevende og komplisert enn i tilfeller med sensorinevralt hørselstap. Håndtering av sped- og småbarn med auditiv nevropati og deres familier vil derfor alltid være et område som påkaller stor grad av tverrfaglighet, og et holistisk syn på habilitering av hørselsvansken vil være nødvendig (Falkenberg 2007).

En figur er utviklet for å visualisere funnene i kapittel 4. Gjennom de første 12-16 månedene må barnet følges jevnlig med fornyede prøver. Audiologisk innebærer dette både gjentagelse av ABR-målinger med CM, OAE-målinger og uformelle prøver. Det kan synes hensiktsmessig å legge opp rutiner som innebærer å foreta nye målinger hver 3.-4.måned frem til hørselsstatus er avklart (Attias & Raveh 2007; Beutner m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002b; Rance m.fl. 1999). I tillegg vil det være særdeles viktig med kartlegging som kan gi informasjon om hvordan den funksjonelle hørselen utvikler seg. Det vesentlige siktemålet er å avdekke om barnet har tilstrekkelig tilgang til lyd av en slik kvalitet at utvikling av språkforståelse gjennom hørsel vil være realistisk på sikt. I kombinasjon med rådgivning til familien vil utredning basert på jevnlig prøver og pedagogisk kartlegging gi grunnlag for videre habilitering og spesialpedagogiske tiltak.



Funksjonelt døv-----Nær normalthørende

5.2 Implikasjoner for audiopedagogisk praksis

Sped- og småbarn med auditiv nevropati vil i stor grad ha risiko for forsinket språkutvikling, og dette krever tidlig spesialpedagogisk innsats (Madden m.fl. 2002a; Shallop m.fl. 2001; Sininger, 2002; Raveh, 2007). En diagnose som innebærer at forsinket utvikling er sannsynlig, vil kreve særskilte stimulerende tiltak for å forhindre eller minimalisere bredtvirkende språklig, kognitiv og/eller sosio-emosjonell feilutvikling (Hagtvet & Horn, 2004). Når det gjelder oppfølging av sped- og småbarn med auditiv nevropati, vil særskilte stimulerende tiltak kunne deles inn i to hovedområder; 1) spesialpedagogisk rådgivning til foreldrene, spesielt i den tidlige fasen og 2) jevnlig kartlegging av barnets utvikling på relevante områder for å kunne gi adekvate anbefalinger til foreldre og pedagogisk personale. Kartlegging av auditiv funksjon vil også kunne bidra med vesentlig informasjon til det tverrfaglige teamet som utreder barnets hørsel. Slik sett vil direkte arbeid med barnet og familien, samt samarbeid med aktuelle instanser, være viktige oppgaver for audiopedagogen som skal følge opp slike saker.

I kjølvannet av tidlig hørselsceening finnes det pr. i dag kunnskap om og erfaring med oppfølging av små barn med hørselstap ved flere av landets ØNH-avdelinger og i Statpeds Straks-team. Det vil være hensiktsmessig å integrere relevant og oppdatert forskning om tilstanden auditiv nevropati med den kunnskap og erfaring som finnes i disse systemene. I tillegg vil det være viktig å bygge på den kunnskap og erfaring som finnes i ulike statlige og kommunale virksomheter når det gjelder tilrettelegging for hørselshemmete. Konkrete tiltak for barn med auditiv nevropati vil ikke bli berørt spesielt, da jeg anser at hjelpeapparatet har den aktuelle kompetansen når det gjelder generell tilrettelegging. Det synes mer vesentlig å fokusere på kartlegging, fordi kunnskap om barnets *forutsetninger* vil være avgjørende for å utarbeide individuelt tilpassete opplegg for barn med auditiv nevropati.

5.2.1 Spesialpedagogisk rådgivning

Rådgivning til foreldre med hørselshemmete barn vil, i tillegg til å berøre de psykososiale aspektene ved å få et barn med funksjonshemming, primært dreie seg om spørsmål knyttet til prognose og habilitering eller egnete tiltak. I mine forskningsspørsmål valgte jeg imidlertid å kartlegge kunnskap om auditiv nevropati i et bredere perspektiv. Derfor ble også spørsmål knyttet til forekomst, diagnostikk og mulige årsaker eller risikofaktorer belyst. Bred kunnskap om den spesifikke hørselsvansken vil være viktig for å kunne etablere et troverdig og overbevisende rasjonale for sine anbefalinger i utrednings- og oppfølgingsprosessen. Foreldre som får formidlet diagnosen (tentativ) auditiv nevropati, vil bruke lang tid på å forstå hva tilstanden innebærer, og de vil som regel ha svært mange spørsmål. Et solid kunnskapsgrunnlag hos fagpersoner inngir tillit hos foreldre.

Konsistente råd fra fagpersoner I enkelte av de inkluderte studiene kommer det frem at elektrofysiologiske funn forenlige med auditiv nevropati i nyfødtp perioden, vil kreve jevnlig målinger før en sikker diagnose kan stilles (Attias & Raveh 2007; Beutner m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002b). Uvisshet knyttet til barnets prognose vil oppleves som et betydelig stressmoment for foreldre. På sykehuset vil de få informasjon av ØNH-lege, teknisk personell og audiopedagog. Det er imidlertid kjent at det er vanskelig å ta til seg mye ny, komplisert informasjon på én gang. Samtidig makter mange foreldre av ulike grunner ikke å stille oppklarende spørsmål i den aktuelle situasjonen. Edwards (1997) påpeker at god rådgivning innenfor det hørselsfaglige feltet innebærer forståelse hos rådgiver for at temaer må bringes opp og belyses flere ganger da "one time learning is rarely enough for integration" (s. 53). Foreldre vil sannsynligvis heller ikke umiddelbart klare å skille mellom de ulike profesjonene og derigjennom skjønne hvilke spørsmål som skal rettes til enten lege, audiograf, audiofysiker eller audiopedagog. Sett i lys av dette er det vesentlig at audiopedagogen har god innsikt i tilstanden auditiv nevropati. Da vil man i større grad kunne hjelpe foreldre til bedre forståelse og derigjennom bedre mestring av en vanskelig situasjon. God faglig innsikt er også en forutsetning for lettere å kunne søke svar i litteraturen

eller bringe viktige spørsmål videre til rett fagperson. På denne måten kan man komme tilbake til foreldre med oppklaring senere.

Ettersom høreapparattilpasning ikke er aktuelt fra starten av, vil audiopedagogen ofte bli den fagpersonen foreldrene forholder seg nærmest til i den tidlige fasen. Franck og hans kollegaer (2002) understreker betydningen av at både ØNH-leger, audiografer og pedagoger er kjent med tilstanden og gir enhetlige råd. Motstridende råd eller råd som bidrar til at foreldre ikke følger opp anbefalinger, kan virke ytterligere forvirrende i en allerede vanskelig situasjon. Et vesentlig aspekt ved den usikre prognosen relaterer seg til at enkelte av barna vil kunne få hel eller delvis spontan bedring gjennom det første leveåret (Attias & Raveh 2007; Beutner m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002b). Dette er et spesifikt punkt som krever at man som rådgiver klarer å balansere realisme og håp på en klok måte. Hvordan dette skal håndteres, må drøftes med medlemmene i teamet som har ansvar for utredningen, slik at familien slipper å oppleve motstridende informasjon på dette viktige området.

5.2.2 Samspill og kommunikasjon

Det usikre ved prognosen får også implikasjoner for rådgivning knyttet til tidlig samspill og kommunikasjon. Barnets fremtidige språk- og kommunikasjonsform kan ikke predikeres. Hva som eventuelt vil være de optimale hørselstekniske hjelpemidlene, vites heller ikke. Det vil være viktig å begynne med visuell kommunikasjon tidlig. Forfatterne av de forskjellige protokollene for oppfølging er klare i sine anbefalinger om at bruk av visuell kommunikasjon vil danne et viktig grunnlag for senere språktilegnelse (Franck m.fl. 2002; Stredler-Brown 2002, Sutton m.fl.; 2004). Den australske protokollen (King m.fl. 2005) er riktignok vagere, ettersom formuleringen lyder ”gi tilgang til visuelle kommunikasjonssystemer der dette synes nødvendig” (s. 72, min oversettelse).

Overført til norske forhold vil dette bety en anbefaling til foreldre om å følge kurs i NmT, ”Se mitt språk” eller å tilegne seg ferdigheter i bruk av tegn på annen måte. Et sentralt mål må være å legge til rette for gode samspillsituasjoner og forsøke å

forhindre kommunikasjonsbrudd. Det vesentlige er at foreldre får en tydelig og velbegrunnet anbefaling om å benytte formalisert visuell kommunikasjon med sitt lille barn. Bruk av naturlige tegn, peking, gester og et tydelig kroppsspråk er viktig, men synes ikke å være tilstrekkelig.

Rådgivningen i den tidlige fasen må ha som overordnet mål å gi foreldrene en god start. Det synes hensiktsmessig å anbefale bruk av formalisert visuell kommunikasjon i samspillet med sped- og småbarn som har auditiv nevropati. Samtidig er det vesentlig at foreldre læres opp til å observere og vurdere sitt barns auditive funksjon. Dette punktet vil bli utdypet i neste avsnitt. Det er viktig å drøfte kompleksiteten i de tidlige anbefalingene med foreldrene. Foreldre flest reflekterer ikke over hva som skjer i barnets språktilegnelsesprosess. Foreldre til barn med auditiv nevropati vil imidlertid ha behov for kurs og/eller veiledning for å stimulere kommunikasjons- og språkutviklingen hos sitt barn. For det første vil de bli anbefalt å lære tegn og inkludere visuell kommunikasjon i det daglige samspill med barnet. Samtidig vil de måtte lære om lytteutviklingens stadier og bli dyktige til å observere *om* og *hvordan* barnet bruker hørselen. Dette er i seg selv to nye og vanskelige ferdigheter for foreldre å tilegne seg, især når de skal forenes. For at foreldre skal klare denne utfordringen, er det vesentlig at de møtes med tålmodig forståelse for det kompliserte i situasjonen. Det vil være nødvendig med tett oppfølging og konkrete, detaljerte råd i denne prosessen. Et nært samarbeid mellom de ulike samarbeidspartnerne vil være sentralt også på dette området, slik at heller ikke disse rådene fremstår som motstridende og frustrasjonsskapende. Situasjonen medfører at foreldre i mange tilfeller vil komme til å begynne på både ”Hør mitt språk” og enten NmT-kurs eller ”Se mitt språk”. Rådgivere i Straks-team og lokalt vil kunne møte denne komplekse utfordringen når det gjelder oppfølging av barn med auditiv nevropati og deres foreldre.

5.2.3 Kartlegging av auditiv funksjon

Studiene som er inkludert i kunnskapsoppsummeringen, har ikke fokus på spesialpedagogisk oppfølging, og de gir derfor ingen konkrete føringer for praksisfeltet. Det kommer likevel til uttrykk at kartlegging av barnets auditive funksjon må stå sentralt i den helhetlige utredningen av barnets hørselsvanske. Auditiv nevropati innebærer at det ikke vil være mulig å forutsi verken hørselstapets størrelse eller gi prognose for den talespråklige utvikling. I den tidlige fasen må derfor rådgivning, kartlegging og utprøving av forskjellige tiltak supplere hverandre gjensidig. Det er derfor vesentlig at audiopedagogen kan kartlegge, foreta vurderinger og formulere diagnostiske konklusjoner, som et bidrag til den tverrfaglige helhetsvurderingen.

Kartlegging av auditiv funksjon vil initialt kunne gi vesentlig informasjon i forbindelse med høreapparattilpasning og vurdering av utbytte. Etter hvert vil kartleggingsresultater også være viktige i en eventuell CI-utredning. I flere av artiklene i kunnskapsoppsummeringen ble det benyttet ulike tester og verktøy for å registrere fremgang i lytteutviklingen (Madden m.fl. 2002a; Mason m.fl. 2003; Raveh m.fl. 2007; Shallop m.fl. 2001). De nevnte testene kan også brukes i kartlegging. Lings lyd-test er en sjekk på om barnet oppdager og identifiserer seks lyder, som til sammen dekker talefrekvensområdet. Den er svært enkel å administrere og den gir verdifull informasjon om muligheten for å oppfatte tale. IT-MAIS er en vurdering av barnets utvikling av auditive ferdigheter og stemmebruk, basert på strukturert intervju med foreldre. Et tilsvarende spørreskjema, som også baserer seg på foreldreobservasjoner, er LittleEARS. Dette ble ikke nevnt i de inkluderte studiene, men det er i bruk i Norge. Det består av 35 spørsmål om utvikling av lytteferdigheter i alderen 0-2 år. ESP er en vurdering av barnets oppfattelse av stavelsesmønstre og ordgjenkjenning i den begynnende talespråkutviklingen. Norsk versjon, ESP-N, er en del av Rikshospitalets testbatteri. CAP, en grovkornet ferdighetsskala i åtte kategorier, ble også brukt som måleinstrument i forskningen. Mitt kjennskap til denne

skalaen tilsier imidlertid at den ikke vil gi tilstrekkelig informasjon i kartleggingen av de aktuelle barna.

Kartlegging av auditiv funksjon vil også kunne foregå uten bruk av tester og spørreskjema. Diagnostiske konklusjoner kan formuleres basert på et tett samarbeid mellom foreldre og en audiopedagog, som har detaljert kunnskap om de første stadiene i lytte- og kommunikasjonsutviklingen. I denne sammenheng vil det være mulig å anvende noe av grunnlaget i AVT¹ (Auditory Verbal Therapy). De viktigste prinsippene vil være partnerskapstenkingen med jevnlig veiledning, fokus på diagnostikk og formulering av konkrete, kortsiktige, realistiske mål samt rapportskriving hver 3.måned. En audiopedagog som har kjennskap til AV-tilnærming vil være godt kvalifisert til å kartlegge hørselsfunksjon hos små barn, også de med auditiv nevropati. Her er det på sin plass å gjøre oppmerksom på at AVT ofte blir frarådet overfor barn med auditiv nevropati (Stredler-Brown 2002; Sutton m.fl. 2004). Når det auditive system ikke virker som det skal, kan det betraktes som uforsvarlig eller uetisk å anbefale en tilnærming som baserer seg på å lære talespråk gjennom lytting. AVT i sin mest rendyrkede form kan for eksempel innebære at den som snakker med barnet dekker munnen for å hindre munnnavlesning. Den strenge formen for AVT-praksis er ikke implementert i Norge, noe som kan knyttes opp mot de generelle kulturforskjellene nevnt innledningsvis i dette kapittelet. Det er gjort et omfattende arbeid for å tilpasse tilnærmingen til våre forhold, hvor norske AVT-pedagoger har lagt faglige argumenter til grunn for hvordan prinsippene skal tolkes (Heian & Hillesøy, 2008). Å bruke enkelte prinsipper fra denne tilnærmingen vil kunne være fruktbart i det diagnostiske arbeidet med barn som har auditiv nevropati.

De tidlige anbefalingene om hva som vil være særskilt stimulerende tiltak, må altså baseres på jevnlig kartlegging av barnets kommunikasjon og auditive funksjon. Dette momentet belyses i kunnskapsoppsummeringen, men fremheves sterkere i

¹ På norsk indikerer forkortelsen Auditiv Verbal tilnærming; en tilnærming med vekt på å tilegne seg talespråk gjennom bruk av hørselen som den primære sans

dokumentene om oppfølging av barn med auditiv nevropati. Både Franck m.fl. (2002) og King m.fl. (2005) påpeker at det er viktig å samle så mye informasjon som mulig om barnets hørselsutvikling og førspråklige kommunikasjon. Begge disse protokollene foreslår 3-måneders intervaller i kartleggingen. De andre dokumentene påpeker også at monitorering er viktig, men angir ikke noe tidsintervall. I den britiske protokollen legges det imidlertid vekt på å bruke standardisert kartleggingsverktøy og funksjonelle observasjoner i arbeidet (Sutton m.fl. 2004).

5.2.4 Høreapparatutprøving og cochleaimplantatutredning

Alle studiene som omhandlet habilitering, understreket betydningen av å prøve ut høreapparat (Attias & Raveh 2007; Buss m.fl. 2002; Madden m.fl. 2002a; Mason m.fl. 2003; Rance m.fl. 1999, 2007; Raveh m.fl. 2007; Shallop m.fl. 2001). Når det gjelder barn med auditiv nevropati, er imidlertid høreapparatilpasning et komplisert område og man kan tidligst begynne ved 6 måneders alder. For de premature barna vil dette bety 6 måneders korrigert alder. Det vil ikke være mulig å tilpasse høreapparat basert på objektive målinger (ABR), og en avgjørelse om å prøve ut HA må derfor gjøres ut fra subjektive observasjoner i form av uformelle prøver og/eller VRA. Beslutning om å prøve forsterkning må tas på et bredere grunnlag enn det som er vanlig ved sensorinevralt hørselstap, og det krever innspill fra flere ulike fagpersoner (King m.fl. 2005). I denne sammenheng vil audiopedagogens informasjon basert på de observasjoner som er gjort, være av stor betydning. Når barnet eventuelt begynner med forsterkning, vil kartleggingsarbeidet innebære å vurdere om barnet har nytte av høreapparatene. Høreapparatilvenning kan bli en vanskelig prosess for foreldrene, da det er umulig å forutsi om barnet vil kunne nyttiggjøre seg den akustiske stimuleringen. På den annen side har en ukjent prosentandel barn med auditiv nevropati nytte av HA, og i de tilfeller der dette synes forsvarlig, det vil være viktig å oppmuntre foreldrene til å gjøre et forsøk. Spesielt de australske studiene til Rance og hans forskjellige medarbeidere dokumenterer at i hvert fall enkelte barn kan få en tilfredsstillende tale- og språkutvikling med høreapparat (1999, 2007, 2008). Utfordringen vil være å finne ut om signalet, som barnet mottar gjennom

høreapparatet, er tilstrekkelig til å utvikle taleforståelse, eller om barnet bare får tilgang til mer usynkron lyd som ikke skaper mening.

Cochleaimplantat fremstår som et stadig mer anvendt habiliteringsalternativ for barn med auditiv nevropati når utvikling av språkforståelse og tale ikke kan optimaliseres med høreapparat. Dette var et vesentlig funn i kunnskapsoppsummeringen (Buss m.fl. 2002, Jeong m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002a; Mason m.fl. 2003; Shallop m.fl. 2001; Rance & Barker 2008; Raveh m.fl. 2007). I alle disse studiene ble det dokumentert at elektrisk stimulering via implantatet kan bidra til å gjenopprette synkron signalprosessering, hvilket vil ha betydning for muligheten til å utvikle språkforståelse via hørsel. Australske Gibson og Sanli har nylig vist at dette kan være tilfellet hos ca. 75 % av pasientene med auditiv nevropati (Gibson & Sanli 2007). Tilbud om CI er ikke standard prosedyre for pasientgruppen, men det kan som nevnt representere et alternativ. I teorikapittelet ble det påpekt at forskning har vist at alder for implantasjon er en signifikant faktor for utbytte av CI hos førspråklig døde barn. Tidspunkt for implantasjon har vært stadig synkende, noe som innebærer at et økende antall opereres før ett års alder (Tomblin m.fl. 2007). Denne praksisen vil imidlertid ikke være hensiktsmessig i tilfeller hvor auditiv nevropati er den underliggende årsak. Enkelte av artiklene i kunnskapsoppsummeringen berørte dette punktet (Attias & Raveh 2007; Buss m.fl. 2002; Jeong m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002a; Raveh m.fl. 2007). En sikker diagnose må ligge til grunn for videre utredning. Det må tas i betraktning at nevrologisk senmodning kan forbedre tilstanden frem til 12-18 måneders alder (Attias & Raveh 2007; Raveh m.fl. 2007; Sutton m.fl. 2004). Samtidig må høreapparatutprøving konkludere med liten eller minimal nytte.

Eldre barn med dårlig talediskriminasjonsevne vil også kunne vurderes for cochleaimplantasjon, tross for at de muligens ikke ville betraktes som ordinære CI-kandidater på bakgrunn av lekeaudiometri eller standardaudiogram (King m.fl. 2004). I denne sammenheng er det viktig å huske at audiogrammet kun gir informasjon om terskeløkning for de ulike frekvensene, men det gir ingen informasjon om de aktuelle synkroniseringsproblemene. Dette innebærer at barnet kan svare på rene toner, uten å

ha mulighet til å forstå tale. Derfor blir kartlegging av språkforståelse særlig viktig for å forstå hva slags hørselsfunksjon den sistnevnte gruppen reelt sett har.

Utredning med tanke på å tilby cochleaimplantat, vil være et tverrfaglig anliggende på samme måte som ved høreapparattilpasning. Dokumentasjon på utvikling av auditiv funksjon og eventuelt taleoppfattelse, vil være nødvendig grunnlag i utredningen. I en CI-utredning vil det være essensielt å skape realistiske forventninger.

Forskningsresultater om kjent variasjon når det gjelder utbytte av implantasjon i AN-gruppen, må gjøres tilgjengelig for foreldre, og den generelle optimismen som råder må komme frem. De fleste studiene som ble inkludert i kunnskapsoppsummeringen, viste betydelig fremgang for mange av de opererte barna med auditiv nevropati.

Rance og Barker (2008) sitt funn om signifikant dårligere utbytte etter implantasjon hos barn med AN sammenlignet med kontrollgruppen, må også inkluderes.

Det vil være viktig at foreldrene har kunnskap om at skadested vil ha innvirkning på utbyttet av CI. Dette innebærer at man vil kunne gi en klarere prognose og tydeligere anbefalinger for videre oppfølging etter den intraoperativt utførte EABR-målingen.

Utredningen av AN-kandidater som viser seg å ha manglende eller ufullstendig hørselsnerve ('cochlear nerve deficiency'), stiller spesielle krav til utredningsteamet (Buchman m.fl. 2006). Dersom barnet mangler hørselsnerve, vil CI være kontraindisert. Når en ufullstendig nerve kan identifiseres ved MR-analyse, vil foreldrene i enkelte tilfeller likevel få tilbud om operasjon. Den intraoperative EABR-undersøkelsen vil være viktig for å predikere forventet utbytte av implantatet til taleoppfattelse. Hos barn med såkalt 'ekte auditiv nevropati' vil også EABR i forbindelse med operasjonen kunne gi prediksjon for videre oppfølging. Barn og foreldre i begge disse gruppene bør uansett rådes til å starte med tegnspråk så tidlig som mulig, noe som påpekes i en helt ny studie fra Sydney (Walton m.fl. 2008). Det vil i mange tilfeller være riktig å opprettholde tegnspråklig kommunikasjon også etter implantasjon. Kartlegging av lytteutvikling og funksjonell talespråksforståelse vil på sikt vise om tegn- eller talespråklig kommunikasjon vil bli vedkommendes primære

kommunikasjonsform. God eller dårlig nytte av implantatet vil som regel vises etter ett års brukstid (Walton m.fl. 2008).

Alle de belyste aspektene bør inkluderes i utredningsprotokollen.

5.2.5 Spesialpedagogiske utfordringer

Det synes viktig å trekke frem sentrale faktorer som må ligge til grunn for å utføre spesialpedagogisk arbeid av god faglig kvalitet rettet mot førskolebarn med auditiv nevropati.

Kunnskapsoppsummeringen viser at barn med auditiv nevropati benytter seg av ulike språk- og kommunikasjonsformer i sitt daglige liv, uten at språkmestring i hverdagslivet er undersøkt spesifikt. Språkfunksjon er målt i en klinisk kontekst under optimale betingelser, noe som bidrar til at vi har lite kunnskap om hvordan barn med auditiv nevropati fungerer i sin hverdag. Mange av barna i de inkluderte studiene bruker talespråk og går i barnehager eller skoler hvor undervisningen er basert på talespråk (eks. Jeong m.fl. 2007; Rance m.fl. 2007). Andre benytter seg av Cued Speech, ulike former for tegnstøttet tale og enkelte benytter muligens tegnspråk (eks. Shallop m.fl. 2001). Habiliteringsmessig kan barn med auditiv nevropati befinne seg på hele skalaen fra å ikke bruke hørselstekniske hjelpemidler, men streve i bakgrunnsstøy, til å ha variabelt utbytte av ulike hjelpemidler. Noen har godt utbytte av høreapparat, mens andre har minimalt utbytte (eks. Rance m.fl. 1999, 2007, Raveh m.fl. 2007). Andre er CI-brukere med bedre eller dårligere utbytte av implantatet (eks. Madden m.fl. 2002a; Rance & Barker 2008; Shallop m.fl. 2001). Dette innebærer at det finnes store individuelle forskjeller når det gjelder språkfunksjon. Som audiopedagog vil en kunne møte barn over hele spekteret fra tegnspråkbrukere til nesten normalthørende med godt utviklet talespråk og god språkforståelse. Helhetsbildet ble visualisert i figur 1 innledningsvis i dette kapittelet. De kjente, store variasjonene blant førskolebarn med AN vil forutsette grundig kartlegging for å finne egnete tiltak. Flere momenter bidrar imidlertid til å komplisere kartlegging ytterligere.

Fluktuerende hørsel Hos et ukjent antall barn med auditiv nevropati kan hørselen fluktuere betydelig (Rance m.fl. 1999). Både i testsituasjon og i hverdagsliv kan dette bidra til at omgivelsene mistenker barnet for å være lite samarbeidsvillig eller å simulere. Fluktuering kan gjøre det enda vanskeligere for omgivelsene å forstå og forholde seg til hørselsvansken. Barn med audiogrammer som ikke har stabilisert seg, har behov for at omgivelsene forstår de viktige implikasjonene av dette.

I teorikapittelet ble det også vist til at bakgrunnsstøy representerer et stort problem for de fleste med auditiv nevropati (Zeng & Liu, 2006). Bakgrunnsstøy vil utgjøre en negativ faktor i mange miljøer barnet befinner seg. I språktilegnelsesfasen vil barnet naturlig nok være ekstra sårbart. Årsaken til at det kan være vanskelig å kartlegge barnets hørsels- og språkfunksjon, er å finne nettopp i aspektet bakgrunnsstøy. Barnet kan tilsynelatende vise bedre språkforståelse hjemme og for eksempel i rolige aktiviteter med få andre barn. De fleste av barnets hverdagssituasjoner vil imidlertid være preget av mer eller mindre konkurrerende lyd. Dette kan bidra til at barnet forstår lite av det som foregår i en talespråklig kontekst, til tross for at det viser god forståelse under optimale lytteforhold.

Ikke alle barn med auditiv nevropati vil oppdages i nyfødtp perioden. En audiopedagog som kjenner tilstandens symptomer, vil kunne få mistanke om at barn man møter i sin praksis kan ha denne hørselsvansken. I kunnskapsoppsummeringens avsnitt om diagnostikk kom det frem at det finnes reelle muligheter for feildiagnostisering dersom det ikke benyttes en tostegs-protokoll (Berg m.fl. 2005; Beutner m.fl. 2007; Madden m.fl. 2002a; Madden m.fl. 2002b; Rance m.fl. 1999; Raveh m.fl. 2007; Xoinis m.fl. 2007). Konsekvensen vil kunne være at barn kan ha fått tilpasset høreapparat på feil grunnlag, ved at ABR-resultatet tolkes som at barnet er sterkt tunghørt eller døvt. Dette vil som regel også innebære at høreapparatet er feil innstilt, noe som kan føre til både ubehag og ytterligere forvrengning av talespråket. Senere identifikasjon av tilstanden kan også forekomme på grunn av forsinket språkutvikling. Dette vil kunne være barn som har passert hørselsscreening ved klinikker hvor godkjent OAE-måling regnes som tilstrekkelig. Med kunnskap om denne spesielle

hørselsvansken vil audiopedagogen i slike tilfeller kunne mistenke auditiv nevropati, og anbefale at barnet henvises til utredning i spesialisthelsetjenesten.

Språkutviklingen må vurderes i sammenheng med den kognitive og sosio-emosjonelle utviklingen, for å forhindre eller minimalisere bredtvirkende feilutvikling. For barn med auditiv nevropati, som for hørselshemmete barn i sin alminnelighet, finnes det ikke én tilnærming som vil være den best egnete og heller ikke ett språkvalg som vil være det eneste rette. Kunnskap om hvordan barn tilegner seg språk og god kjennskap til det aktuelle barnets språklige og generelle utvikling i kombinasjon med foreldres ønsker for sitt barn, må legges til grunn i hvert enkelt tilfelle. Spesialpedagogiske tiltak av god faglig kvalitet vil kunne baseres på generell kunnskap og erfaring om tilrettelegging for barn med hørselshemming. Forutsetningen må imidlertid være innsikt i hvordan hørselsvansken auditiv nevropati påvirker det enkelte barns mulighet til å bruke hørselen. Dette gjelder både de barna som har fått en diagnose og adekvat oppfølging tidlig i livet, og det vil være aktuelt med tanke på de barn der AN identifiseres på et senere tidspunkt.

Det er lagt vekt på å få frem den store variasjonen som finnes blant barn som har auditiv nevropati. Bildet kompliseres ytterligere av aspekter som fluktuerende hørsel og bakgrunnsstøy. En individuell tilpasning er en selvfølge for alle barn med behov for spesialpedagogisk hjelp. Begrenset kunnskap om tilstanden i det spesialpedagogiske praksisfeltet i kombinasjon med den store variasjonen blant barn som har denne hørselsvansken, utgjør en stor utfordring for systemet. Uavhengig av tidspunkt for diagnose vil audiopedagogen ha behov for verktøy til kartlegging av språkfunksjon. Både Statped Hørsel, de kommunale pedagogisk-psykologiske tjenestene og landets Hørselssentraler har aktuelle tester som er i bruk når det gjelder vurdering av talespråkutviklingen hos barn med hørselshemming.

5.2.6 Et helhetlig tjenesteapparat

Hovedintensjonen med oppgaven har vært å fremskaffe forskningsbasert kunnskap om fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn. Motivasjonen har vært et

ønske om å legge grunnlag for et bedre oppfølgingstilbud til barn som rammes og deres foreldre. Familiene vil tidlig måtte forholde seg til ulike tjenesteytere innenfor kommunens helsetjeneste, spesialisthelsetjenesten, PP-tjenesten og det statlig spesialpedagogisk støttesystemet. Enkelte av barna kan ha tilleggsvansker som innebærer at familien også har kontakt med habiliteringstjenesten. Min erfaring med denne pasientgruppen tilsier at familiene i mange tilfeller møter et fragmentert hjelpeapparat, hvor tjenestene ikke er godt nok koordinert. Det vil derfor være viktig å belyse momenter som kan bidra til at praksis kan forbedres på dette området. Målet må være at de aktuelle tjenestene fremstår mer koordinerte og sammenhengende.

Barnet og familiens viktigste hjelpebehov vil være knyttet til utredning, behandling, rådgivning og tilrettelegging. Kommunens pedagogisk-psykologiske tjeneste (PPT) skal etter loven ha melding om barn som vil ha behov for spesialpedagogiske tiltak. Oppfølging av sped- og småbarn med auditiv nevropati vil imidlertid kreve spesifikk fagkompetanse utover det kommunenes PPT vanligvis innehar. Statpeds Straks-team vil derfor kunne bli en sentral aktør, og det må etableres gode rutiner, slik at oppfølging kan iverksettes uten byråkratiske forsinkelser. Helsesøster er en viktig fagperson i denne fasen av familiens liv og vil derfor vanligvis bli en samarbeidspartner. Innenfor spesialisthelsetjenesten vil familien møte 2-4 ulike fagpersoner hver gang de kommer til kontroll. Audiopedagog, audiograf, audiofysiker og ofte ØNH-lege vil være involvert i utredning, habilitering og oppfølging. Dersom de nevnte faggruppene og instansene jobber side om side uten å samarbeide om tilbudet til familien, vil det kunne bidra til å gjøre en vanskelig situasjon verre.

En individuell plan synes som et hensiktsmessig verktøy for å koordinere tjenestene. Forskrift om individuell plan etter helselovgivning og sosialtjenesteloven (FOR 2004-12-23 1837) er hjemlet i blant annet lov om spesialisthelsetjenesten og kommunehelsetjenesten. Helse- og Omsorgsdepartementet har utgitt rundskrivet "Samarbeid mellom tjenesteytere som gir tilbud til barn og unge under 18 år med nedsatt funksjonsevne – bruk av individuell plan" (Rundskriv I-3/2004). Direktoratet har også utarbeidet "Individuell plan 2007. Veileder til forskrift om individuell plan"

(Sosial- og helsedirektoratet, IS-1253NY). Det er vesentlig at de aktuelle tjenesteytere kjenner lovverk, forskrift, rundskriv og den nevnte veilederen. Lovverk og tilhørende dokumenter må aktiviseres. Formålet med en individuell plan er blant annet å bidra til at tjenestetilbudet blir helhetlig, koordinert og individuelt tilpasset. Å styrke samhandlingen mellom tjenesteytere og etater på tvers av forvaltningsnivåene er også viktig. Gjennom bruk av individuell plan får foreldrene mulighet til å vite hva de kan forvente av ulike tjenesteytere i prosessen. Dette vil kunne skape forutsigbarhet og oversikt i en tid hvor de har mange bekymringer og uavklarte spørsmål. Slik vil den individuelle planen kunne være et nyttig redskap. Audiopedagog og/eller ansatte i pedagogisk-psykologisk tjeneste vil etter hvert kunne utforme en individuell opplæringsplan (IOP) for barnet. Dette har de nevnte yrkesgrupper lang erfaring med, og det vil ikke bli behandlet i denne sammenheng. Den individuelle planen vil eventuelt være en samlet, overordnet plan for barnet, hvor IOPen anses som en del av den individuelle planen (Sosial- og helsedirektoratet, IS-1253NY).

I veilederen "En god start" om tidlig diagnostisering av funksjonshemming understrekes det at: "Foreldrene bør fra begynnelsen av oppleve barnets videre behandling som en laginnsats som involverer dem selv, lege og andre aktuelle yrkesgrupper" (Sosial- og helsedirektoratet, IS-1008, 2002, s. 9). Dette forutsetter at involverte yrkesgrupper klarer å skape en god relasjon med foreldrene. Å formidle en realistisk, men positiv forventning til behandlingsforløpet er vesentlig.

Yrkesgruppenes profesjonsetiske retningslinjer innebærer også at man som fagutøver forstår den innvirkning som foreldrenes individualitet, kultur og ønskemål vil ha på behandling og oppfølging. Håndtering av sped- og småbarn med auditiv nevropati er et nytt virkeområde for alle yrkesgrupper i det hørselsfaglige feltet. Å tilegne seg kunnskap og å være bevisst sine begrensninger i kombinasjon med kontinuerlig selvrefleksjon over egen yrkesutøvelse i disse utfordrende sakene, synes essensielt.

5.2.7 Avsluttende kommentarer

Først vil jeg kommentere et punkt hvor oppsummeringen i kapittel 4 har avdekket en mangel. Det er rimelig å anta at det finnes en andel barn med auditiv nevropati som enten bruker, eller som kunne profittere på, tegnspråk. Dette ble ikke vektlagt i kunnskapsoppsummeringen, noe som kan forklares med at forskningsfokus i de inkluderte studiene var rettet mot talespråksoppfattelse og ikke mot språkfunksjon med ulike språkkoder. Det kan synes rimelig å tro at en ukjent andel barn er tegnspråkbrukere eller benytter kommunikasjonsformer med tegn støtte når familiene i så stor grad er blitt anbefalt dette fra starten. Mangel på dokumentasjon angående disse momentene i forskningen, har således med forskergruppens interesseområder å gjøre. Dette behøver imidlertid ikke å innebære en vurdering av tegnspråk som unyttig eller lite ønskelig for noen barn med auditiv nevropati, men det vil være et valg som tas på bakgrunn av ulike faktorer.

Spørsmål relatert til opplæring av døve og sterkt tunghørte barn, har historisk sett vært gjenstand for stor grad av uenighet og er blitt kjennetegnet ved mange stridigheter. Vonen (1997) påpeker at anerkjennelsen av tegnspråk og døves muligheter for tospråklighet bringer en ny dimensjon inn i striden. Der hvor de gamle stridene dreide seg om bruk av ulike metoder for å oppnå best mulig tale- og skriftspråk, handler den nye striden om retten til to språk. Motsetningen står mellom valg av en enspråklig, talespråklig tilnærming i kontrast til den tospråklige, hvor tegnspråk læres som førstespråk. Til tross for at artikkelen ble skrevet i 1997 kan striden synes like aktuell i dag. Det eksisterer fremdeles noen grad av polarisering relatert til spørsmålet om alle døve barn bør eller skal vokse opp som tospråklige, eller om det er riktig å anbefale satsning på enspråklig, talespråklig kommunikasjon, primært gjennom auditiv/oral opplæring. I samfunnsdebatten har disse problemstillingene vært i fokus gjennom vinteren og våren 2008. Brennpunkts dokumentar "Uten ord", om døve barns rett til økt spesialpedagogisk hjelp for å stimulere talespråklig utvikling 15.april 2008, samt diverse kronikker og leserinnlegg i ulike aviser, viser at temaet engasjerer. Det kan synes som om debatten på

samfunnsnivå polariseres ved bruk av spissformuleringer. Disse kan virke hensiktsmessige for å markere ytterpunktene, men er lite konstruktive i det praktiske arbeidet. Spissformuleringer kan få utilsiktede negative konsekvenser overfor dem vi er satt til å hjelpe, nemlig barn med hørselshemming og deres foreldre. I forbindelse med oppfølging og tilrettelegging for barn med auditiv nevropati, vil det være ønskelig å unngå at de negative konsekvensene i den aktuelle debatten får smitte over på det tilbud denne gruppen barn og deres foreldre har behov for.

Den tekologiske utviklingen i kombinasjon med innføring av hørselsscreening av alle nyfødte i Norge, danner bakgrunn for utarbeidelse av prosjektrapporten ”Enhetlig og helhetlig habilitering for hørselshemmede barn i alderen 0-6 år” (Statped 2007). Her legges føringer for hvordan det statlig spesialpedagogiske støttesystemet, Statped, skal imøtekomme nye behov etter en tidlig diagnose hørselshemming. Opprettelse av Straks-tilbud ved alle kompetansesentre for hørsel, etablering av foreldrekurset ”Hør mitt språk” og NmT-kurs, samt videreføring av ”Se mitt språk”, er sentrale komponenter i planen. Mangfoldet i tjenestetilbudet som er beskrevet i habiliteringsplanen, og implementeringen av denne, kan forhåpentligvis bidra til å redusere noe av den polarisering som finnes i det hørselsfaglige feltet. Større grad av nyansering vil kunne skape en bedre start for mange hørselshemmede barn, herunder barn med auditiv nevropati, og deres familier.

5.3 Sammenfatning

Mens innholdet i kapittel 4 besto av en konsentrert gjengivelse av kunnskapsoppsummeringens resultater, har jeg i drøftingskapittelet lagt vekt på vurderinger som kan bidra til å gjøre kunnskap om auditiv nevropati anvendelig for spesialpedagogisk praksis. Drøftingens fokus har vært de spesialpedagogiske implikasjonene som forskningsbasert kunnskap om tilstanden kan få for audiopedagogens oppgaver, og utfordringer i møte med denne barnegruppen og deres familier. Rådgivning, kartlegging av funksjon og behov, samt iverksetting av tiltak for

barnet, vil være innenfor audiopedagogens arbeidsområde. Hørselsvansken vil ha uforutsigbar innvirkning på barnets muligheter til å tilegne seg talespråk. Kartlegging av hørsels-, språk- og kommunikasjonsforutsetninger er vesentlig for å kunne sette i verk hensiktsmessige tiltak. Foreldres mestrings- og tilpasningsprosess vil kunne hjelpes når de får møte et samordnet tjenestetilbud.

Det synes naturlig å understreke betydningen av at audiopedagoger baserer sin praksis på forskningsbasert kunnskap. Forskningen representerer systematisk innhentet erfaring, som kan komme til nytte når den kombineres med den kunnskap og erfaring som finnes hos den enkelte audiopedagog. Ved å belyse disse momentene har drøftingen bidratt til å nå frem til en større helhetsforståelse av fenomenet auditiv nevropati i et spesialpedagogisk perspektiv.

6. Avslutning

I prosjektet ”Fenomenet auditiv nevropati hos sped- og småbarn. En kvalitativ kunnskapsoppsummering” vil forfatteren for egen del konkludere med at studiens hensikt er oppnådd. Jeg har gjennom kritisk vurdering og analyse av forskningsbasert kunnskap fått økt innsikt i og forståelse av fenomenet auditiv nevropati. Anvendt vitenskapsteori handler nettopp om å utvikle forståelse og innsikt gjennom evne til kritisk tenkning, ved å stille seg moderat skeptisk og undrende (Wormnæs 2007). Gjennom drøftingen har jeg vist at audiopedagogens generelle kunnskap og erfaring representerer et godt utgangspunkt for å tilegne seg ny innsikt i denne spesifikke hørselsvansken. Hvis det blir slik at praksisfeltet får økte kunnskaper om fenomenet og tar disse i bruk i møte med de barn og foreldre det handler om, vil en annen viktig intensjon med prosjekt også være ivaretatt.

6.1 Implikasjoner for utdanning av audiopedagoger, FoU-arbeid og for hørselsfeltet

Avslutningsvis ser jeg det formålstjenlig å avgi noen generelle betraktninger utledet av min kunnskapsoppsummering og drøfting av fenomenet auditiv nevropati.

Innenfor det hørselsfaglige feltet internasjonalt, er auditiv nevropati et etablert satsningsområde, både når det gjelder forskning, tverrfaglig utredning, behandling og oppfølging. I Norge har hørselsvansken hittil ikke blitt viet mye oppmerksomhet, til tross for at den første forskningsrapporten kom for 12 år siden (Starr m.fl. 1996). Interessen blant de ulike hørselsfaglige profesjonene er dog økende, og, som jeg har vist i dette forskningsprosjektet, vil audiopedagogen ha en sentral rolle i utredning og oppfølging av barn med auditiv nevropati. På Masterstudiet fordypning i audiopedagogikk ved UiO er fagtrengselen allerede stor. Det er likevel ønskelig at det på sikt vil bli mulig å legge inn en forelesningsrekke om denne hørselsvansken for kommende audiopedagogstudenter. Det anses som viktig at vår yrkesgruppe får en

kort innføring i sentrale momenter, slik at man har noe å orientere seg ut fra dersom man møter disse utfordringene i en fremtidig jobb.

Min fremstilling har avdekket to sentrale sider ved forskning angående auditiv nevropati: 1) Internasjonale publikasjoner har i stor grad et medisinsk-teknisk fokus på utredning og behandling i relativt snever forstand, og 2) Det finnes ikke kjent norsk forskning på området, verken medisinsk-teknisk eller spesialpedagogisk. Jeg ser derfor et behov for empiriske studier, som kan hjelpe oss til å forstå hørselsvanskens implikasjoner bedre. Personlig er jeg opptatt av foreldrenes subjektivt opplevde virkelighet når de får beskjed om at ”barnet ditt har – kanskje - en hørselsvanske, som har en usikker prognose, men vi skal prøve å hjelpe dere så godt vi kan”. Kvalitative studier i et fenomenologisk perspektiv vil kunne gi vesentlig innsikt i hvordan foreldre opplever og erfarer sin nye livssituasjon. Systematiske kasus-kontroll-studier som har til hensikt å belyse språklig og kognitiv utvikling hos barn med auditiv nevropati vil kunne tilføre det spesialpedagogiske fagfeltet nyttig kunnskap. Ideelt sett vil dette måtte være longitudinelle undersøkelser, hvor det er mulig å følge samme utvalg over lengre tid. Vi vil også ha behov for kunnskap om hørselsvanskens implikasjoner for det enkelte barns psykososiale fungering: Kommuniserer barna med omgivelsene på en hensiktsmessig måte? Hvem leker de med? Har de både hørende og hørselshemmete venner? Er de aktive deltagere i barnehage og skole? Etter hvert som vår yrkesgruppe får mer erfaring med å følge opp denne gruppen barn og deres foreldre, vil behov for flere empiriske studier og videre spesialpedagogisk forskningsinnsats komme til syne.

Når det gjelder utviklingsarbeider, ser jeg umiddelbart tre aktuelle områder som kan være av interesse. Det ene gjelder generell kompetansespredning og kunnskapsformidling til fagfeltet og brukerne, hvor utarbeidelse av informasjonsmateriell, kunnskapsbase og kursopplegg ville være naturlige deler. Det andre vil være å utarbeide enhetlige prosedyrer for utredning og oppfølging. Et slikt arbeid vil bl.a. kreve ytterligere litteraturstudier, ettersom medisinske og tekniske momenter ikke er tilstrekkelig belyst i min oppgave. Dette er et arbeid som ideelt sett

burde skje på oppdrag fra direktoratene eller departementene som har ansvar for helse og utdanning. Begge disse prosjektene må eventuelt iverksettes av tverrfaglige og tverretatlige arbeidsgrupper, hvor alle hørselsfaglige profesjoner deltar. Slik sett vil disse ikke være spesialpedagogiske i sin natur. Ut fra et holistisk syn på (re)habilitering innenfor hørselsfeltet, vil de begge likevel være aktuelle for det audiopedagogiske praksisområdet. I tillegg ser jeg behov for et prosjekt hvor man kan vurdere egnet kartleggings- og testmateriell for audiopedagogisk utredning av kommunikasjons- og språkutvikling hos barn med auditiv nevropati.

6.2 Kunnskapsbasert praksis

Avslutningsvis vil jeg kommentere et moment som ikke er direkte knyttet til funn i, eller drøfting av, kunnskapsoppsummeringen, men som snarere er relatert til den metodiske tilnærmingen. Spesialpedagoger trenger gode rutiner for å holde seg faglig oppdatert. Som vist i oppgaven er det essensielt å fundere praksis på relevant, pålitelig og oppdatert forskning. Når dette kombineres med virksomhetens og yrkesutøvernes erfaring og settes i relasjon til brukerens eller pasientens verdier, preferanser og valg, kan en si at en er på vei mot å drive kunnskapsbasert praksis.

Det er stimulerende å drive kunnskapshåndtering på en systematisk måte. Det er viktig å kunne stille gode, faglige spørsmål relatert til de utfordringer en møter i praksis. Kunnskap om å bygge gode søkestrategier og å kritisk vurdere den litteraturen man finner, vil være nyttig innenfor mange områder av det spesialpedagogiske praksisfeltet. Det behøver ikke å være så tidkrevende som å skrive en masteroppgave! Det vil handle om å definere hvordan begrepet kunnskapsbase skal forstås, og å diskutere hvilken kunnskap som ligger til grunn for profesjonell spesialpedagogisk yrkesutøvelse på ens egen arbeidsplass. Det første spørsmålet kunne være: ”Kunnskapsbasert praksis – hva betyr det for spesialpedagogikken?”.

Kildeliste

- Attias, J, Raveh, E 2007 'Transient Deafness in Young Candidates for Cochlear Implants', *Audiology & Neurotology*, vol. 12, no. 5, s. 325-333, Medline.
- Befring, E 2007, *Forskningsmetode med etikk og statistikk*, 2.utgåva av *Forskningsmetode, etikk og statistikk*, 2002 Det norske samlaget, Oslo.
- Berlin, CI 1999, 'Auditory neuropathy: Using OAEs and ABRs from screening to management', *Seminars in Hearing*, vol. 20, no. 4 s. 307-315, Medline.
- Berlin, CI, Hood, LJ, Rose, K 2001, 'On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony', *Audiology Today*, vol. 13, s. 15-17.
- Berlin, CI, Li, L, Hood, LJ, Morlet, T, Rose, K, Brashears, S 2002, 'Auditory neuropathy/dys-synchrony: After the diagnosis, then what?', *Seminars in Hearing*, vol. 23, no. 3, s. 209-214, Medline.
- Berlin CI, Morlet T, Hood LJ 2003, 'Auditory neuropathy/dyssynchrony: Its Diagnosis and Management', *Pediatr Clin North Am*, vol. 50, no. 2, s. 331-340, Medline.
- Berg, AL, Spitzer, JB, Towers, HM, Bartosiewicz, C, Diamond, BE 2005, 'Newborn hearing screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission, *Pediatrics*, vol. 117, no. 3, s. 933-938, Medline.
- Beutner, D, Foerst, A, Lang-Roth, R, vonHedel, H, Walger, M, 2007, 'Risk Factors for Auditory Neuropathy/Auditory Synaptopathy', *Journal for Oto-Rhino-Laryngology and Its Related Specialities*, vol. 69, no. 4, s. 239-244, Medline.
- Billett, TE, Thorne, PR, Gavin, JB, 1989, 'The nature and progression of injury in the organ of Corti during ischemia', *Hearing Research*, vol. 41, no. 2-3, s. 189-197, Medline.

Bråten, I (red.) 2007, *Leseforståelse. Lesing i kunnskapssamfunnet – teori og praksis*, 1.utgave. Cappelen Akademisk Forlag, Oslo.

Bjørndal, A (red.) 2006, *Slik oppsummerer vi forskning. Håndbok for Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten*, 1.utgave. Kunnskapssenteret, Oslo.

Bjørndal, A, Flottorp, S, Klovning, A 2007, *Kunnskapshåndtering i medisin og helsefag*, 2.utgave. Gyldendal Norsk Forlag, Oslo.

Borg, WR, Gall, MD, Gall, PJ 2003, "Ch.14: Case Study Research", i *Blandingskompendium SPED4010/ Vitenskapsteori og forskningsmetode*, s. 83-125. Unipub, Oslo.

Buchman, CA, Roush, PA, Teagle, HFB, Brown, CJ, Zdanski, CJ, Grose, JH 2006, 'Auditory Neuropathy Characteristics in Children with Cochlear Nerve Deficiency', *Ear & Hearing*, vol. 27, no. 4, s. 399-408, Medline.

Buss, E, Labadie, RF, Brown, CJ, Gross, AJ, Grose, JH, Pillsbury, HC 2002, 'Outcome of Cochlear Implantation in Pediatric Auditory Neuropathy', *Otology & Neurotology*, vol. 23, no. 3, s. 328-332, Medline.

Cone-Wesson, B 2004, 'Auditory Neuropathy: Evaluation and Habilitation of a Hearing Disability', *Infants & Young Children*, vol. 17, no. 1, s. 69-81, Embase.

Cone-Wesson, B, Wunderlich, J 2003, 'Auditory evoked potentials from the cortex: audiology applications', *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*, vol. 11, no. 5, s. 372-377, Medline.

Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, Christiaens F, Barthelemy P, Paulissen D, Renglet T 1999, 'Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions', *Audiology*, vol. 38, no. 4, s. 187-195, Medline.

Edwards, C 1997, 'High Technology and "High Touch"...Counseling in the Pediatric Population', *The Hearing Review*, vol. 1 (supplement), s. 53-55.

Falck, B, Donner, M, Sillanpää, M 1993, 'Pediatriisk neurologi', i *Nordisk lærebog i pædiatri*, 10.utgave, Munksgaard, København, s. 453-519.

Falkenberg, ES 2007, 'Holistic Aural Rehabilitation: a Challenge', *Scandinavian Journal of Disability Research*, vol. 9, no. 2, s. 78-90.

Falkenberg, ES, Kvam, MH 2004, 'Hørselshemning og audiopedagogikk', i *Spesialpedagogikk*, 3.utgave. Cappelen Akademisk Forlag, Oslo, s. 306-327.

Foerst, A, Beutner, D, Lang-Roth, R, Huttenbrink, KB, vanWedel, H, Walger, M 2006, 'Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss', *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 70, no. 8, s. 1415-1422, Medline.

FOR 2004-12-23 nr 1837: *Forskrift om individuell plan etter helselovgivningen og sosialtjenestelovgivningen*, Helse- og omsorgsdepartementet, 2004.

Forness, SR 2005, 'The Pursuit of Evidence-Based Practice in Special Education for Children With Emotional or Behavioral Disorders', *Behavioral Disorders*, vol. 30, no. 4, s. 311-330, ISI Web of Knowledge.

Franck, KH, Rainey, DM, Montoya, LA, Gerdes, M 2002, 'Developing a Multidisciplinary Clinical Protocol to Manage Pediatric Patients with Auditory Neuropathy', *Seminars in Hearing*, vol. 23, no. 3, s. 225-237, Cinahl.

Geers, AE 2006, 'Factors influencing spoken language outcomes in children following early cochlear implantation', *Advances in Oto-Rhino-Laryngology*, vol. 64, s. 50-65, Medline.

Gibson, WP, Sanli, H 2007, 'Auditory neuropathy: An Update', *Ear & Hearing*, vol. 28, no. 2 (Supplement), s. 102-106, Medline.

Gibson, W, Graham, J 2008, 'Editorial: 'Auditory Neuropathy' and cochlear implantation – myths and facts', *Cochlear Implants International*, vol. 9, no. 1, s. 1-7.

Hagtvet, BE, Horn, E 2004, 'De forebyggende mulighetene i tidlig stimulering', i *Spesialpedagogikk*, 3.utgave. Cappelen Akademisk Forlag, Oslo, s. 363-381.

Hall, J 2007, *New Handbook of Auditory Evoked Responses*, 1.utgave. Pearson Education Inc., Boston.

Heian, A, Hillesøy, S 2008, 'Auditory-Verbal Therapy – en vei til Rom...?' i *Hørselsboken 2008* (i produksjon)

Innst. O. nr. 51. (2007-2008): Innstilling fra kirke-, utdannings- og forskningskomiteen om lov om endringer i opplæringslova og privatskolelova. (*MIDLERTIDIG VERSJON*), lesedato 13.mai 2008, <<http://www.stortinget.no/inno/2007/midl/inno-20072008-051-i.htm>>

Jeong SW. Kim LS. Kim BY. Bae WY. Kim JR 2007, 'Cochlear implantation in children with auditory neuropathy: outcomes and rationale', *Acta Oto-Laryngologica*, Supplement (558), s. 36-43, Medline.

Joint Committee on Infant Hearing, Year 2000 position statement, 2000, 'Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies', *Pediatrics*, vol. 106, no. 4, s. 798-817, Medline.

King, AM, Purdy, SC, Dillon, H, Sharma, M, Pearce, W 2005, 'Australian Hearing Protocols for the Audiological Management of Infants Who Have Auditory Neuropathy', *Australian and New Zealand Journal of Audiology*, vol. 27, no. 1, s. 69-77, Embase.

Kjeldstadli, K 1999, *Fortida er ikke hva den engang var*, 2.utgave.

Universitetsforlaget, Oslo.

Kraus, N, Bradlow, AR, Cheatham, MA, King, CD, Koch, BD, Nicol, TG, McGee, TJ, Stein, LK, Wright, BA 2000, 'Consequences of Neural Asynchrony: A Case of Auditory Neuropathy', *Journal of the Association for Research in Otolaryngology*, vol. 1, no. 1, s. 33-45, Medline.

Laukli, E (red.) 2007, *Nordisk lærebok i audiologi*, 1.utgave. Fagbokforlaget, Bergen.

Liden, G 1985, *Audiologi*, 1.utgave. Almqvist og Wiksell Forlag, Stockholm.

Lin, FR, Wang, NY, Fink, NE, Quittner, AL, Eisenberg, LS, Tobey, EA, Niparko, JK, and the CDaCI Investigative Team 2008, 'Assessing the use of speech and language measures in relation to parental perceptions of development after early cochlear implantation', *Otology & Neurotology*, vol. 29, no. 2, s. 208-213, Medline.

Madden, C, Hilbert, L, Rutter, M, Greinwald, J, Choo, D 2002a, 'Pediatric Cochlear Implantation in Auditory Neuropathy', *Otology & Neurology*, vol. 23, no. 2, 163-168, Medline.

Madden, C, Hilbert, L, Rutter, M, Greinwald, J, Choo, D 2002b, 'Clinical and Audiological Features in Auditory Neuropathy', *Archives of Otolaryngology Head Neck Surgery*, vol. 128, no. 9, s. 1026-1030, Medline.

Malterud, K 1996, *Kvalitative metoder i medisinsk forskning*, Tano Aschehoug.

Mason, JC, De Michele, A, Stevens, C, Ruth, RA, Hashisaki, GT 2001, 'Cochlear Implants in Patients With Auditory Neuropathy of Varied Etiologies', *Laryngoscope*, vol 113, no. 1, s. 45-49, Medline.

Maxwell, J 1992 'Understanding and Validity in Qualitative Research', i *Blandingskompendium SPED4010/ Vitenskapsteori og forskningsmetode*, s. 25-48. Unipub, Oslo.

Matre, S 1997, 'Munnlege tekstar hos barn: Ein studie av barn 5-8 år i dialogisk samspel', dr. art avhandling, Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet, Trondheim.

Miyamoto, RT, Kirk, KI, Renshaw, J, Hussain, D 1999, 'Cochlear implantation in auditory neuropathy', *The Laryngoscope*, vol. 109, no. 2, s. 181-185, Medline.

Nicholas, JG, Geers, AE 2003, 'Personal, Social, and Family Adjustment in School-Aged Children with a Cochlear Implant', *Ear & Hearing*, vol. 24, no. 1, (Supplement), s. 69S-81S, Medline.

Nicholas, JG, Geers, AE 2007, 'Will they catch up? The role of age at cochlear implantation in the spoken language development of children with severe to profound hearing loss', *Journal of Speech Language & Hearing Research*, vol. 50, no. 4, s. 1048-1062, Medline.

Nikolopoulos, TP, Dyar, D, Archbold, S, O'Donoghue, GM 2004, 'Development of spoken language grammar following cochlear implantation in prelingually deaf children', *Archives of Otolaryngology, Head & Neck Surgery*, vol. 130, no. 5, s. 629-633, Medline.

Odom, SL, Brantlinger, E, Gersten, R, Horner, RH, Thompson, B, Harris, KR 2005, 'Research in special education: Scientific methods and evidence-based practices', *Exceptional Children*, vol. 71, no. 2, s. 137-148, ISI Web of Knowledge.

Opplæringslova av 1998

Psarommatis, I, Riga, M, Douros, K, Koltsidopoulos, P, Douniadakis, D, Kapetanakis, I, Apostelopoulos, N 2006, 'Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications', *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 70, no. 9, s. 1629-1637, Medline.

Rance, G, Beer, DE, Cone-Wesson, B, Shepherd, RK, Dowell, RC, King, AM, Rickards, FW, Clark GM 1999, 'Clinical findings for a group of infants and young

children with auditory neuropathy', *Ear & Hearing*, vol. 20, no. 3, s. 238-252, Medline.

Rance, G, Cone-Wesson, B, Wunderlich, J, Dowell, R 2002, 'Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy', *Ear & Hearing*, vol. 23, no. 3, s. 239-253, Medline.

Rance, G 2005, 'Auditory Neuropathy/Dys-synchrony and Its Perceptual Consequences', *Trends in Amplification*, vol. 9, no. 1, s. 1-43, Medline.

Rance, G, Barker, EJ, Sarant, JZ, Ching, TYC 2007, 'Receptive Language and Speech Production in Children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Type Hearing Loss', *Ear and Hearing*, vol. 28, no. 5, s. 694-702, Medline.

Rance, G, Barker, E 2008, 'Speech Perception in Children With Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Managed With either Hearing Aids or Cochlear Implants', *Otology & Neurotology*, vol. 29, no. 2, s. 179-182, ISI Web of Science.

Rapin I, Gravel J 2003, '"Auditory neuropathy": physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity', *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 67, no. 7, s. 707-728, Medline.

Raveh, E, Buller, N, Badrana, O, Attias, J 2007 'Auditory neuropathy: clinical characteristics and therapeutic approach', *American Journal of Otolaryngology*, vol. 28, no. 5, s. 302-308, Medline.

Rommetveit, R 1972, *Språk, tanke og kommunikasjon*, 1.utgave. Universitetsforlaget, Oslo.

Rouillon, I, Marcolla, A, Roux, I, Marlin, S, Feldmann, D, Couderc, R, Jonard, L, Petit, C, Denoyelle, F, Garabédian, EN, Loundon, N 2005, 'Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene', *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.*, vol. 70, no. 4, s. 689-696, Medline.

Rundskriv F-98/96, 1996, 'Hørselshemmede førskolebarn med behov for tegnspråk som førstespråk', Kirke-, utdannings- og forskningsdepartementet.

Rundskriv I-3/2004, 2004, 'Samarbeid mellom tjenesteytere som gir tilbud til barn og unge under 18 år med nedsatt funksjonsevne – bruk av individuell plan', Helse- og omsorgsdepartementet.

Schröder, OI, Vonen, AM 2004, 'Tegnspråk som undervisningsspråk i en tospråklig døveundervisning' i *Spesialpedagogikk*, 3.utgave. Cappelen Akademisk Forlag, Oslo, s. 553-574.

Se mitt språk! 2000, *Tegnspråkopplæring for foreldre til døve og sterkt tunghørte barn*, lesedato 4.mai 2008,

<http://www.acm.no/materiell/kompendier/Undervisningsplan_se_mitt_sprak/Undervisningsplan.pdf>

Shallop, JK, Peterson, A, Facer, GW, Fabry, LB, Driscoll, CLW 2001, 'Cochlear Implants in Five Cases of Auditory Neuropathy: Postoperative Findings and Progress', *Laryngoscope*, vol. 111, no. 4, s. 555-562, Medline.

Shirane, M, Harrison, RV, 1987, 'The effects of hypoxia on sensory cells of the cochlea in chinchilla', *Scanning Microscopy*, vol. 1, no. 3, s. 1175-83, Medline.

Sininger, YS, Oba, S 2001, 'Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear?', i *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*, 1.utgave, Singular Thompson Learning, San Diego, s. 15-36.

Sininger, YS 2002 'Identification of Auditory Neuropathy in Infants and Children', *Seminars in Hearing*, vol. 23, no. 3, s. 193-200, Embase.

Sosial- og helsedirektoratet (IS-1008) 2002, *En god start. Veileder til bruk i diagnoseprosessen ved funksjonshemming hos foster og barn*.

Sosial- og helsedirektoratet (IS-1419) 2007, *Faglige retningslinjer for oppfølging av for tidlig fødte barn.*

Sosial- og helsedirektoratet (IS-1253NY) 2007, *Individuell Plan 2007 – veileder til forskrift om individuell plan.*

Starr, A, Picton, TW, Sininger, Y, Hood, LJ, Berlin, CI 1996 ‘Auditory neuropathy’, *Brain*, vol. 119, juni 1996, s. 741-753, Medline.

Starr, A, Sininger, YS, Pratt, H 2000, ‘The varieties of auditory neuropathy’, *Journal of basic & clinical physiology & pharmacology*, vol. 11, no. 3, s. 215 -230, Medline.

Starr, A, Zeng, FG, Michalewski, HJ, Moser, T 2008, ‘Perspectives on Auditory Neuropathy: Disorders of Inner Hair Cell, Auditory Nerve, and their Synapse’ (i produksjon)

Statped 2007, ‘*Enhetlig og helhetlig habilitering for hørselshemmede barn i alderen 0-6 år*’, Statlig spesialpedagogisk støttesystem, lesedato 11.11.07,

<<http://www.skolenettet.no/nyUpload/Moduler/Statped/Enheter/Moller/Prosjektrappo rt.pdf>>

St.prp. nr.1, (2007-2008) for budsjettåret 2008, Helse- og omsorgsdepartementet.

<<http://www.regjeringen.no/pages/2013283/PDFS/STP200720080001HODDDDDPDF S.pdf>> lesedato 03.05.08

Stredler-Brown, A 2002, ‘Developing a Treatment Program for Children with Auditory Neuropathy’, *Seminars in Hearing*, vol. 23, no. 3, s. 239-49, Cinahl.

Sutton, G (red), Gravel, J, Hood, L, Lightfoot, G, Mason, S, Sirimanna, T, Stevens, J, Wood, S 2004, ‘Assessment and Management of Auditory Neuropathy/Auditory Dys-synchrony. A Recommended Protocol’, lesedato 08.10.07,

<<http://hearing.screening.nhs.uk/getdata.php?id=146>>

Tait, M, De Raeve, L, Nikolopoulos, TP 2007, 'Deaf children with cochlear implants before the age of 1 year: Comparison of preverbal communication with normally hearing children', *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 71, no. 10, s. 1605-1611, Medline.

Tangen, R 2007, 'Validitet i kvalitativ forskning': Forelesning holdt ved Institutt for spesialpedagogikk, Oslo, 13.11.07

Tetzchner, S, Feilberg, J, Hagtvet, B, Martinsen, H, Mjaavatn, PE, Simonsen, H og Smith, L 1993, *Barns språk*, 2. utgave. Ad Notam Gyldendal, Oslo.

Tetzchner, S 2001, *Utviklingspsykologi. Barne- og ungdomsalderen*, 1.utgave, 2.opplag 2002. Gyldendal Norsk Forlag, Oslo.

Thoutenhoofd, ED, Archbold, SM, Gregory, S, Lutman, ME, Nikolopoulos, TP, Sach, TH 2005, *Paediatric cochlear implantation: Evaluating outcomes*, 1.utgave. Wiley Blackwell, Oxford.

Tomblin, JB, Barker, BA, Hubbs, S 2007, 'Developmental constraints on language development in children with cochlear implants.', *International Journal of Audiology*, vol. 46, no. 9, s. 512-23, Medline.

Varga R, Avenarius, MR, Kelley, PM, Keats, BJ, Berlin CI, Hood, LJ, Morlet, TG, Brashears, SM, Starr, A, Cohn, ES, Smith, RJ, Kimberling, WJ 2006, 'OTOF mutations revealed by genetic analysis of hearing loss families including a potential temperature sensitive auditory neuropathy allele', *Journal of Medical Genetics*, vol. 43, no. 7, s. 576-581, Medline.

Wie, OB 2005, *Kan døve bli hørende? En kartlegging av de hundre første barna med cochleaimplantat i Norge*, 1.utgave. Unipub, Oslo.

Wormnæs, O 2007 'Vitenskapsteori': Forelesning holdt ved Institutt for spesialpedagogikk, 23.08.07

Xoinis, K, Weirather, Y, Mavoori, H, Shaha, SH, Iwamoto, LM 2007, 'Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy', *Journal of Perinatology*, vol. 27, no. 11, s. 718-723, Medline.

Yoshinaga-Itano, C, Sedey, AL, Coulter, DK, Mehl, AL 1998, 'Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss', *Pediatrics*, vol. 102, no. 5, s. 1161-1171, Medline.

Yoshinaga-Itano, C 1999, 'Benefits of early intervention for children with hearing loss', *Otolaryngologic Clinics of North America*, vol. 32, no. 6, s. 1089-1102, Medline.

Yoshinaga-Itano, C 2003, 'From screening to early identification and intervention: Discovering predictors to successful outcomes for children with significant hearing loss', *Mental Retardation & Developmental Disabilities Research Reviews*, vol. 9, no. 4, s. 252-266, Medline.

Zeng FG, Oba, S, Garde, S, Sininger Y, Starr, A 1999, 'Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy', *NeuroReport*, no. 10, s. 3429-3435, Medline.

Zeng, FG & Liu, S 2006, 'Speech Perception in Individuals With Auditory Neuropathy', *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, vol. 49, no. 2, s. 367-380, Medline.

Vedlegg 1: 16 sjekklister for inkluderte studier¹

²**Høy kvalitet:** Brukes hvis alle eller nesten alle kriterier fra sjekklisten er oppfylt. Eventuelle svakheter kan ikke endre studiens konklusjon.

²**Middels kvalitet:** Brukes hvis noen av kriteriene fra sjekklisten ikke er oppfylt eller hvis kriteriene ikke er tilfredsstillende beskrevet. Det antas likevel at det er liten sjanse for at svakheter faktisk kunne ha endret studiens konklusjon.

²**Lav kvalitet:** Brukes hvis få eller ingen kriterier fra sjekklisten er oppfylt eller ikke er tilfredsstillende beskrevet. Svakheter kan innebære at studiens konklusjon er gal.

Sjekklister presenteres i samme rekkefølge litteraturoversikten, etter årgang med den eldste publikasjonen først.

Rance, G, Beer, DE, Cone-Wesson, B, Shepherd, RK, Dowell, RC, King, AM, Rickards, FW, Clark GM 1999, ‘Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy’, *Ear & Hearing*, vol. 20, no. 3, s. 238-252, Medline (finnes også i Cinahl og ISI Web of Knowledge). *Vær oppmerksom på at denne studien består av to deler og to sjekklister: Tverrsnittstudie og casebeskrivelser.*

Kritisk vurdering av tverrsnittstudie Middels til høy kvalitet	Ja	Delvis uklart	Nei
1. Var befolkningen (populasjonen) utvalget er hentet fra, klart definert? Delvis; populasjonen er NICU/screeningprogram for risikobarn. Det opplyses imidlertid ikke om kriteriene for innleggelse i de to		X	

¹ Sjekklister er tilgjengelige på www.kunnskapssenteret.no. De finnes i vedlegg 2 av Bjørndal, A (red.) 2006, Slik oppsummerer vi forskning. Håndbok for Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten, 1. utgave. Kunnskapssenteret, Oslo <http://www.kunnskapssenteret.no/Verkt%C3%B8y/2139.cms>

² Disse kategoriene for vurdering av intern validitet er utarbeidet ved Kunnskapssenteret, etter internasjonale standarder <http://www.kunnskapssenteret.no/Verkt%C3%B8y/2031.cms>

avdelingene.			
2. Var utvalget representativt for befolkningsgruppen? Uklart; det oppgis at 5199 nyfødte er screenet, men det er ikke opplyst om dette er alle som var innlagt ved denne avdelingen. Dermed vet jeg ikke noe om frafall, hvem de eventuelt var og hvorfor de ev. ikke ble screenet.		X	
3. Er det gjort rede for om (og ev. hvordan) respondentene skiller seg fra dem som ikke har respondert? Ja; de 12 i AN-utvalget hadde ingen respons på ABR, samtidig som de hadde klare CM-potensialer, dvs. anerkjente kriterier for å diagnostisere AN	X		
4. Var svarprosenten høy nok? Ja; 100% av de inkluderte er screenet	X		
5. Var datainnsamlingen standardisert? Ja; tekniske prosedyrer er oppgitt og ansett som hensiktsmessig.	X		
6. Er objektive kriterier benyttet for vurdering av utfallsmålene? Ja; anerkjente kriterier for diagnosen er fulgt, samt at de som fikk en tentativ diagnose før 9 måneders alder ble retestet ved 12 mndr.	X		
7. Har man i dataanalysen brukt adekvate metoder? Ja; adekvat prosentregning (1 av 433, 0.23% av risikopopulasjonen, og 1 av 9, 11.01% av SNHL-gruppen)	X		

Sjekk liste for kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Middels (til høy) kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Ja; å presentere en oversikt over kliniske funn i AN-populasjonen.	X		
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja; gjennomgang av journaler/sykehistorie, audiofysiologisk testing og audiometri, samt resultater fra taleoppfattelsestester (der hvor det var mulig)	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Delvis; studien er utført ved to sykehus i samarbeid (Victorian Children's Hearing Centre og Monash Medical Centre). Åtte forskere i forfattergruppen, men det opplyses ikke hvilke profesjoner eller sykehus de tilhører.		X	
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? 88 referanser, knyttet opp til både SNHL	X		

generelt og nevrologi.			
5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Tilfredsstillende beskrevet, men noe uklart ettersom to sykehus inngår i studien, i tillegg til at barn er henvist utenfra uten at det er opplyst om henvisningsrutiner.		X	
6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Ja, svært grundig og troverdig.	X		
7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? Både Mann Whitney-test og Pearson er brukt, og resultater er tilfredsstillende beskrevet. Systematisk presentert i tabeller.	X		
8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? Ja, audiologiske funn satt i sammenheng med sykehistorie og taleoppfattelse,	X		
9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Resultatene er diskutert på en grundig måte med mange adekvate referanser til generell kunnskap om barn med hørselshemming og nevrologisk utvikling hos premature risikobarn. Konklusjonene er at AN kan se ut til å være mer vanlig enn antatt (dette er en tidlig studie, 1999) og at oppfølgingen av barna må være individuelt tilpasset.	X		
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Nei			X

Shallop, JK, Peterson, A, Facer, GW, Fabry, LB, Driscoll, CLW 2001, 'Cochlear Implants in Five Cases of Auditory Neuropathy: Postoperative Findings and Progress', *Laryngoscope*, vol. 111, no. 4, s. 555-562, Medline (finnes også i Cinahl og ISI Web of Knowledge).

Sjekkliste for kvalitative studier Høy kvalitet	Ja	Delvis uklart	Nei
---	----	---------------	-----

<p>1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Ja: 1) Å se på erfaringer med noen pre- og postoperative funn hos fem barn med AN som fikk CI. 2) Beskrive endringer i auditiv funksjon</p>	X		
<p>2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja, fullstendige medisinske beskrivelse, journalopptak (audiologi, pediatri, nevrologi, genetikk, otolaryngologi, psykologi, logopedisk og røntgen)</p>	X		
<p>3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Ja, sier klart fra at ikke all informasjon stammer fra eget sykehus, men at barna også har ulike medisinske og audiologiske undersøkelser fra andre sentra.</p>	X		
<p>4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? Fylldig introduksjonsdel, med 30 relevante referanser, alt i alt 40 referanser.</p>	X		
<p>5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Ja, de fem (eneste) AN-kandidatene m CI i klinikken i det aktuelle tidsrommet (juli -98 – okt 2000). Felles diagnostiske funn, grundig beskrevet.</p>	X		
<p>6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Ja, særlig de teknisk-diagnostiske dataene. Data ift språk er mer omfattende beskrevet enn i de fleste andre undersøkelser; både komm-form, ESP, GASP, MLNt, enstavellesord og setninger er omtalt. (Noe om språkfunksjon i hverdagen, men det var heller ikke formålet). Ikke sagt hvem som samlet inn datamaterialet.</p>	X	(X)	
<p>7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? Ja, klart, systematisk og med lettleste tabeller</p>	X		
<p>8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? Ja, med journalnotater/relevant sykehistorie, pedagogisk plassering og kommunikasjonsform</p>	X		
<p>9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater?</p>	X		

Ja. Det påpekes at det dys-synkrone hjernestammepotensielet ser ut til å ha blitt mer synkronisert av den elektriske implantatstimuleringen. Forventer fortsatt fremgang angående hørsels- og kommunikative ferdigheter. Minner om foreldrenes rolle mht å være oppmerksomme på forsinkelser i utvikl, samt obs på utfordringer mht å utvikle metoder som kan bidra til å redusere falske-negative og å finne gode hab-muligheter for barn med AN			
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Ikke kommentert			X

Madden, C, Hilbert, L, Rutter, M, Greinwald, J, Choo, D 2002a 'Pediatric Cochlear Implantation in Auditory Neuropathy', *Otology & Neurology*, vol. 23, no. 2, 163-168, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Sjekkliste for kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Journalgjennomgang Middels kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Journalgjennomgang av AN-populasjonen med spesielt fokus på resultater i CI-gruppen	X		
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja, retrospektiv kasusgjennomgang av diagnostiserte AN-pasienter fra 1993-2001	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Nei, studien må sees i sammenheng med Madden 2002b, men dette opplyses ikke. Miljø og bakgrunn er klart nok, men sammenhengen med de øvrige AN-pasientene som ikke har fått CI gjør at studien fremstår noe uoversiktlig. De ser på hele populasjonen, men det gjør de også i 2002b-studien.			X
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? Kun én referanse i introduksjonen, men studien må sees i sammenheng med Madden et al, 2002b (samme populasjon), hvor det er 6 referanser i		X	

introduksjonen (men det opplyses ikke om dette, man må vite det eller finne det ut selv).			
<p>5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet?</p> <p>Ja, søkte etter pasienter med AN-kriterier i otologisk database bestående av 428 barn med SNHL siden 1993, resulterte i 18 funn.</p>	X		
<p>6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk?</p> <p>Ja, de 18 barnas journaler ble gjennomgått med tanke på klinisk tilleggsinfo, fam og sosial historie, røntgen, lab og kliniske undersøkelsesfunn. Aldersadekvat audiometri på alle inkluderte barn, tymp, taleaudiometri, SRT, DPOAE og ABR (klikkfremkalt, raref og condens).</p> <p>-Ingen opplysninger om lytteferdighet/språk - auditiv funksjon preoperativt (eks ingen opplysninger om IT-MAIS i forkant)</p>	X		
<p>7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk?</p> <p>Spes grundig i forhold til</p> <ul style="list-style-type: none"> • mulige risikofaktorer på alle 18 • 50% som viste spontan bedring <p>Generell fremstilling er usystematisk, ettersom det rapporteres både om de 4 som fikk CI og alle 18 med AN om hverandre</p>		X	
<p>8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder?</p> <p>Svært grundig innsamling av medisinsk og teknisk info</p>	X		
<p>9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater?</p> <p>Nei, bare delvis. De skulle undersøke språklig fremgang, og denne konkl kommer i en bisetn. Det konkluderes i forhold til bruk av tostegs protokoll og aktsomhet i forhold til forbedringspotensialet</p>		X	
<p>10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert?</p> <p>Nei. Artikkelforfatterne (5) kommer fra to ulike institusjoner, men det oppgis ikke hvilke profesjoner de innehar. Tre av dem jobber ved</p>			X

det aktuelle forskningscenteret. Det oppgis heller ikke hvem som har samlet inn data ifb med taleutvikling			
---	--	--	--

Madden, C, Hilbert, L, Rutter, M, Greinwald, J, Choo, D **2002b**, 'Clinical and Audiological Features in Auditory Neuropathy', *Archives of Otolaryngology Head Neck Surgery*, vol. 128, no. 9, s. 1026-1030, Medline (finnes også i Cinahl og ISI Web of Knowledge).

Sjekk liste for kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Retrospektiv journalgjennomgang			
Høy kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Medisinsk og audiologisk karakterisere en populasjon av barn som har fått diagnosen AN (n=18)	X		
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja, journalgjennomgang synes hensiktsmessig og fullstendige data var tilgjengelige for alle 18	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Ja, ØNH/spesialavdeling ved barnesykehus (Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio). Alle i populasjonen er rekruttert fra dette sykehuset, stor populasjon.	X		
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? Ja, seks relevante referanser i introduksjonen og 10 referanser for øvrig.	X		
5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Ja: Av 428 barn hadde 22 blitt diagnostisert med AN. Det er gjort bruk av faglig anerkjente kriterier ved identifikasjon. 4 ble utelukket da det ikke forelå fullstendige data på disse.	X		
6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Fullstendig gjennomgang av journalene, for å kvalitetssikre mot databasen. Testbatteri og audiologisk innsamling er beskrevet mer detaljert enn de øvrige aspektene (risikofaktorer	X		

og røngten)			
7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? Ja, med oversiktlige beskrivelser og letteste tabeller.	X		
8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? Fullstendige data ser ut til å være tatt med i utgangspunktet, dvs ikke mulig å underbygge med ytterligere informasjon (kan ikke besvares med X ja – delvis uklart – nei)	-	-	-
9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Ja: Tydelige, relevante og svært viktige konklusjoner. Godt underbygget av datainnsamling, analyser og resultater.	X		
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? 4 av artikkelforfatterne er leger og jobber ved en forskningsinstitusjon. Den femte er 'audiologist' og jobber ved den aktuelle avdelingen. Ingen opplysninger ut over dette.			X

Buss, E, Labadia, RF, Brown, CJ, Gross, AJ, Grose, JH, Pillsbury, HC 2002,
'Outcomes of Cochlear Implantation in Pediatric Auditory Neuropathy', *Otology & Neurology*, vol. 23 no. 3, s. 328-332, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Kritisk vurdering av kasus-kontroll studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Middels kvalitet			
1. Var kasus- og kontrollpersoner hentet fra sammenlignbare befolkningsgrupper? Både kasus- (4) og kontrollpersoner er hentet fra Carolina Children's Communicative Disorders Program	X		
2. Er gruppene (kasus og kontroll) sammenlignbare i forhold til viktige forvekslingsfaktorer (konfoundere?) Differensialdiagnostikk vesentlig i denne sammenhengen, ser ut til å være ivaretatt.	X		
3. Er kasusgruppens tilstand tilstrekkelig beskrevet og/eller diagnosen validert? Ja, tre av fire hadde normal OAE preoperativt, mens den fjerde	X		

hadde hatt det tidligere (målbar CM). Ingen av de 4 hadde reproduserbar ABR. Også rentoneaudiogram er lagt ved for alle 4. Tilstanden beskrevet med diagnosetidspunkt, HA-utprøving, kommunikasjonsform, røntgenopplysninger,			
4. Er det tydelig at kontrollgruppen var fri for den aktuelle tilstanden? Kontrollgruppen består av barn med CI, (matchet for alder ved implantasjon og varighet av implantatbruk). Det er vanskelig å utelukke 100% at ingen av disse barna har AN, men dette drøftes ikke		X	
5. Har forfatterne tatt hensyn til viktige forvekslingsfaktorer i studiens design og/eller analyse? Fremkommer ikke		X	
6. Er eksponering for fare/skade/tiltak målt og gradert på samme måte i kasus- og kontrollgruppen? Eksponering for tiltak, dvs. testet med de samme testene	X		
7. Var den som målte eksposisjonen blindet mht. hvem som var kasus eller kontroll (og spiller det eventuelt noen rolle om forskeren var blindet eller ikke?) Blinding <i>kunne</i> være mulig, ettersom alle barna har CI (alle har gjennomgått kirurgi), men brukes ikke innen dette forskningsfeltet. Det er ikke opplyst om det ble blindet, men det er samme logoped som har testet alle barna (uvisst om hun er kjent med dem i annen sammenheng)		X	
8. Var responsraten (svarprosenten) tilstrekkelig i begge grupper? For kontrollgruppen er det regnet gjennomsnittlig prestasjon av klinikkens aktuelle kandidater, som matchet kasus-kandidantene. Med hensyn til kasusgruppen er alle fire barna testet på alle 9 deltester (Paden-Brown).	X		

Mason, JC, De Michele, A (pedagog), Stevens, C, Ruth, RA, Hashisaki, GT 2003, 'Cochlear Implants in Patients With Auditory Neuropathy of Varied Etiologies', *Laryngoscope*, vol 113, no. 1, s. 45-49, Medline (finnes også i Cinahl).

Sjekk liste for kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Middels kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Delvis: Se på erfaringene med de pas som har blitt diagnostisert med AN og fått CI (4 cases) (generell, beskrivende hensikt, ikke presisert mer, men ok)	X	X	

<p>2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Gjennomgang av medisinske og audiologiske nedtegninger, hensiktsmessig design med tanke på å beskrive og vurdere erfaringer</p>	X		
<p>3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Utført ved University of Virginia Hospitals (Charlottesville, VA). Klart nok, ettersom artikkelforfatterne jobber her og har hatt direkte tilgang til journalene</p>	X		
<p>4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? Ja, 17 relevante referanser i introduksjonen, 18 referanser alt i alt.</p>	X		
<p>5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Alle pasienter som har blitt diagnostisert med AN (6) og fått CI (4). Forfatterne sier at de har identifisert alle som har fått CI, men det kan ikke stemme (uklart)</p>		X	
<p>6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Ja; alder for hørselstap, hørselstapets varighet, audiometri, OAE, ABR og elektrocochleografi, samt røntgen og taleoppfattelsesresultater (voksne) pre- og postoperativt.</p>	X		
<p>7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? Hvert case med oppsummerende kommentarer er beskrevet på en systematisk måte.</p>	X		
<p>8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? All relevant informasjon fra hver enkelt pasients journal er tatt med i oppsummeringene</p>	X		
<p>9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Ja, på ett område: Det ser ut til at elektrisk stimulering via implantatet oppretter synkron firing av nerven og derved mer synkron aktivitet. Delvis; det ser ut til at CI hos vel utvalgte pasienter kan gi grunn for mer tiltro/entusiasme enn tidligere antatt. Dette er imidlertid tynt</p>	X	X	

dokumentert med hørsels- og språktesting. Burde vært grundigere.			
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Nei, men det kan se ut til at alle jobber ved sykehuset/avdelingen. To er leger, en er pedagog, en har PhD-grad og en er ikke oppgitt hva. Heller ingen drøfting av etiske aspekter eller redegjørelse for tillatelse til å gjennomføre studien.			X

Berg, AL, Spitzer, J; Towers, HM; Bartosiewicz; Diamond, BE **2005**, 'Newborn Hearing Screening in the NICU: Profile of Failed Auditory Brainstem Response/ Passed Otoacoustic Emissions', *Official Journal of the American Academy of Pediatrics*, vol. 116, no. 3, s. 933-938, Medline (finnes også i Cinahl og ISI Web of Knowledge).

Kritisk vurdering av tverrsnittstudier Middels kvalitet	Ja	Delvis uklart	Nei
1. Var befolkningen (populasjonen) utvalget er hentet fra, klart definert? Ja: Inntakskrit v NICU: *<36 u GA og/eller <1800gr, *fullbårne med mistanke om eller bekreftet sepsis, *medfødte misdannelser, *forhøyet bilirubin som krever blodutskiftning etter oppsatte kriterier, *metabolske (stoffskifte)sykdommer, *kirurgi for misdannelser, *insulinavhengige mødre/diabetes, *babyer m behov for tettere oppfølging enn det som er mulig i ordinær barselavdeling	X		
2. Var utvalget representativt for befolkningsgruppen? Uklart. Populasjonen=1735, utvalget=477. 1259=ikke undersøkt av ulike grunner. Svært mange av de som ikke ble undersøkt ble transport tilbake til hjemmesykehuset – antageligvis friskere enn de fleste ved NICU. Dette kan ha skapt en skjevhet i materialet, som ikke drøftes.			X
3. Er det gjort rede for om (og ev. hvordan) respondentene skiller seg fra dem som ikke har respondert? Ja; respondentene var de som fikk refer på ABR og deretter passerte OAE.			
4. Var svarprosenten høy nok? Svarprosenten for utvalget er 100 %, men usikkert om utvalget var		X?	

representativt. 1259 ble ikke undersøkt av 5 ulike, oppgitte grunner.			
5. Var datainnsamlingen standardisert? Ja; ABR og DPOAE m nøyaktige opplysninger, i tillegg til ni variabler i sykehistorien (ut fra journalene)	X		
6. Er objektive kriterier benyttet for vurdering av utfallsmålene? Delvis. Forfatterne legger til grunn patologisk ABR og positiv OAE, men inkluderer ikke CM i diagnosekriteriet. Dette innebærer at man ikke fanger opp de som kun har svar på cochleær mikrotoni målt ved ABR.		X	
7. Har man i dataanalysen brukt adekvate metoder? Ja; nonparametrisk og logistisk regresjonsanalyse, Khi-kvadrat og Pearsons	X		

Buchman, CA, Roush, PA, Teagle, HFB, Brown, CJ, Zdanski, CJ, Grose, JH, 2006,
'Auditory Neuropathy Characteristics in Children with Cochlear Nerve Deficiency'
Ear & Hearing, vol. 27, no. 4, s. 399-408, Medline (finnes også i Cinahl og ISI Web
of Knowledge).

Sjekkliste for kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Journalgjennomgang. Høy kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Ja; å beskrive en gruppe barn med elektrofysiologiske svar karakteristiske for AN, hvor det senere ble oppdaget at de hadde liten/tynn eller manglende hørselsnerve (ufullkommen hørselsnerve)	X		
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja; gjennomgang av journaler/sykehistorie, audiologisk testing og MR på barn som var blitt diagnostisert med AN (n=51) (totalt antall AN=65, men 14 hadde ikke MR-undersøkelse)	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Ja, delvis; Alle barna er identifisert ved og studien er utført ved Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, University of North Carolina at Chapel Hill, hvor alle fem artikkelforfatterne tilsynelatende arbeider (ikke oppgitt). Forskernes profesjoner er heller ikke oppgitt.	(X)	X	
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag?	X		

18 referanser i introduksjonen, 39 i alt			
5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Klar beskrivelse av populasjonen, bruk av anerkjente diagnosekriterier (også forklart hvem som <i>ikke</i> er med og hvorfor)	X		
6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Ja; adekvate prosedyrer for OAE, CM, ABR, alderstilpasset audiometri og prosedyrer for undersøkelser i naturlig søvn/narkose, grundig beskrevet. Bakgrunn for MR og teknikk er fylldig beskrevet, (samt definisjon av ufullstendig hørselsnerve)	X		
7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? Elektrofysiologiske og anatomiske funn satt opp i meget oversiktlig tabell, samt en figur for alle barnas ABR-svar og røntgenbilder av normal og manglende 8.hjernenerve. Fyldige og grundige beskrivelser i tillegg til tabeller, bilder og figurer	X		
8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? Artikkelforfatterne viser til andre sammenlignbare studier i diskusjonen, altså bruk av annen relevant publisert forskning for å underbygge sine funn.	X		
9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Ja; 1) MRI bør bli rutine, 2) bekreftelse av ufullkommen hørselsnerve er svært viktig informasjon til foreldre. 3) Valg av alternativ kommunikasjonsform/TS kan tas tidligere når man har denne kunnskapen. Viktige funn med tanke på prognose og habilitering. Reiser spørsmål om hvor tidlig CT/MR skal utføres i utredningen av disse pasientene	X		
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Ikke kommentert			X

Foerst, A, Beutner, D, Lang-Roth, R, Huttenbrink, KB, vanWedel, H, Walger, M 2006, 'Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss', *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 70, no. 8, s. 1415-1422, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Kritisk vurdering av tverrsnittstudier	Ja	Delvis uklart	Nei
Høy kvalitet			
1. Var befolkningen (populasjonen) utvalget er hentet fra, klart definert? Ja. I en gitt tidsperiode (1997-2004) ble 5190 barn med risiko for hørselstap undersøkt ved dept of Otolaryng., Head & Neck, Univ i Köln. 3415 ble screenet med TEOAE og ABR. SNHL: n= 379, <u>AN/AS: n=32</u>	X		
2. Var utvalget representativt for befolkningsgruppen? Ja.	X		
3. Er det gjort rede for om (og ev. hvordan) respondentene skiller seg fra dem som ikke har respondert? Ja, AN-gruppen viser positive svar på CM, dvs. funksjon i ytre hårceller.	X		
4. Var svarprosenten høy nok? Ja (undersøkelsen er basert på svar innhentet i en klinisk konteks i forbindelse med innleggelse)	X		
5. Var datainnsamlingen standardisert? Datainnsamlingen er basert på anerkjente, godt beskrevne prosedyrer for undersøkelse av TEOAE, ABR med condensation & rarefaction-klikk, samt EcochG siden 2002 (n=10). I tillegg taleaudiometri, der det var mulig	X		
6. Er objektive kriterier benyttet for utfallsmålene? Ja, anerkjente kriterier for inklusjon/eksklusjon av AN/AS: Funksjon i ytre hårceller i kombinasjon med fravær av ABRsvar.	X		
7. Har man i dataanalysen brukt adekvate metoder? Ja, klart nok og fremstilt med oversiktlige figurer	X		

Beutner, D, Foerst, A, Lang-Roth, R, vonHedel, H, Walger, M, 2007, 'Risk Factors for Auditory Neuropathy/Auditory Synaptopathy', *Journal for Oto-Rhino-Laryngology and Its Related Specialities*, vol. 69, no. 4, 239-244, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Sjekkliste for kvalitativ studie.	Ja	Delvis uklart	Nei
Journalgjennomgang. Høy kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Ja; å beskrive risikofaktorer i AN/AS (synaptopathy)	X		
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja, gjennomgang av journaler med kritisk blikk på risikofaktorer og etiologiske sammenfall	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Ja; artikkelforfatterne jobber ved Department of Otolaryngology at the University of Cologne, Tyskland (tertiary referral centre/ spesialisthelsetjeneste). Dette er en oppfølgingsstudie av Foerst et al, 2006	X		
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? Ja; 34 referanser alt i alt	X		
5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Ja; utvalgt på bakgrunn av anerkjente diagnostiske kriterier – identifisert 37 barn med typiske AN/AS- audiometriske funn i løpet av 9 år (av 5548 med mistanke om hørselsnedsettelse) fra 1997-2005	X		
6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Ja; elektrofysiologiske funn etter anerkjente metoder. Grundig gjennomgang av sykehistorie, spesiell oppmerksomhet på nyfødtp perioden (lav fødselsvekt, prematuritet, hyperbil., anoxia og infeksjonssykdommer), samt genetikk. Klart beskrevet (men ikke opplyst om hvem som sto for datainnsamlingen, eller om data ble dobbeltsjekket av en annen forsker)	X	(X)	
7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk?	X		

Ja; klart og med informative tabeller			
8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? Ja; med referanser til relevante studier hvor hensikten har vært å undersøke tilsvarende problemstillinger	X		
9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Ja; sammensatt pasientgruppe med et spekter av risikofaktorer og problemer som affiserer cochlea og hørselsbanene, overvekt av problemer i nyfødtp perioden, færre m genetisk opprinnelse. Understreket betydningen av totrinnss protokoll i NICU	X		
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Nei, de implisertes profesjon er heller ikke oppgitt			X

Raveh, E, Buller, N, Badrana, O, Attias, J 2007, 'Auditory neuropathy: clinical characteristics and therapeutic approach', *American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery*, vol. 28, no.5, s. 302-308, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Sjekkliste kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Journalgjennomgang. Høy kvalitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Delvis; beskriver sitt senters senere erfaringer med AN hos barn (ikke mer spesifikt)		X	
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Ja; journalgjennomgang med innhenting av bakgrunnsdata, assosierte faktorer, laboratorie- og audiologiske funn, håndterings- og resultatopplysninger	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Pasientgruppen er enten tilhørende eller henvist til senteret (Pediatric Otolaryngology Unit,	X		

Schneider Children's Medical Center of Israel). Alle artikkelforfatterne jobber ved senteret, 2 ulike avdelinger.			
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? 26 relevante referanser til sammen	X		
5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Ja; egne pasientgruppe og henvisninger utenfra. Bruk av relevante kriterier for å inkludere aktuelle pasienter i diagnosegruppen	X		
6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Erfarne 'audiologists' utførte audiometri (utfyllende info om rommets egenskaper også), opplyser også at de yngste (2-4 år) fikk VRA og CPA, reliabilitetsvurdert. Elektrofysiologiske data nøyaktig beskrevet, også opplysninger om undersøkelsene er utført i naturlig søvn, el med beroligende middel. Også otoskopi og gjennomgang av CT/MR er utført. Aktuelle habiltak (HA og lytte-taletrening) er også beskrevet	X		
7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? 3 svært oversiktlige tabeller over aktuelle funn. Beskrivelsen er grundig og refererer til tabellene	X		
8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? I diskusjonsdelen er resultatene sammenholdt/ underbygget med funn i litteraturen (26 ref)	X		
9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Ja; understreker viktigheten av å vente med CI-utredning, ettersom 4 pas i deres populasjon viste spontan bedring gjennom 1. leveår. Også konklusjon om 2-steps protokoll i NICU for å unngå falske negative. Det konkluderes også med at habilitering med HA ofte mislykkes pga svak ordgjenkjenning, men dette dokumenteres ikke.	X	(X)	
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Nei			X

Jeong, SW, Kim, LS, Bae, WY, Kim, J-R 2007, 'Cochlear implants in children with auditory neuropathy: Outcomes and rationale', *Acta Oto-Laryngological*, Supplement (558), s. 36-43, Medline (finnes også i Embase og ISI Web of Knowledge).

Kritisk vurdering av kasus-kontrollstudier	Ja	Delvis uklart	Nei
Middels kvalitet			
1. Var kasus- og kontrollpersoner hentet fra sammenlignbare befolkningsgrupper? Begge gruppene har fått CI – 9 AN (hvorav 3 ikke er med i sammenligningen) og 12 med ikke-nevropatisk hørselsnedsettelse. Kasusgruppen er operert ved Dong-A University Hospital, sannsynligvis kontrollgruppen også (men dette opplyses ikke).	X		
2. Er gruppene (kasus og kontroll) sammenlignbare i forhold til viktige forvekslingsfaktorer (konfoundere?) Ja; kliniske kjennetegn er like og tilstandene kan forveksles dersom man ikke er nøye med å sammenholde riktige tester (relevant diagnostikk). Man har bl.a. prøvd å utelukke pasienter med endocochlært skadested fra kasusgruppen ved gentesting (OTOF). 3 barn med mild utviklingshemming er ikke med i sammenligningsgrunnlaget. Gruppene er matchet på kjente faktorer som har innvirkning på mengde spiral ganglionceller.	X		
3. Er kasusgruppens tilstand tilstrekkelig beskrevet og/eller diagnosen validert? Diagnosen hos kasusgruppen er validert med manglende ABR hos alle barna, normal OAE hos 6, målbar CM hos de tre øvrige (beskrevet og satt opp i systematisk tabell)	X		
4. Er det tydelig at kontrollgruppen var fri for den aktuelle tilstanden? Det opplyses at de har ikke-nevropatisk SNHL, men det vises ikke til hvilke målinger som er utført.		X	
5. Har forfatterne tatt hensyn til viktige forvekslingsfaktorer i studiens design og/eller analyse? Ja, det er hensyntatt ved at de med dysfunksjon i indre hårceller og én med delvis innført elektroderkke er utelatt i dataanalysen.	X		
6. Er eksponering for fare/skade/tiltak målt og gradert på samme måte i kasus- og kontrollgruppen? Det som er målt: synkronisering av det elektriske signalet v/ECAP og EABR (=nevral status er blitt sammenlignbar), samt taleoppfattelse ved CAP, enstavelsesord og ordinære fraser. Gradert og målt på samme måte i begge grupper.	X ?		

<p>7. Var den som målte eksposisjonen blindet mht. hvem som var kasus eller kontroll (og spiller det eventuelt noen rolle om forskeren var blindet eller ikke?) Ikke opplyst, spiller heller ingen rolle. <i>Kunne</i> vært utført, ettersom både kasus- og kontroll ble målt under operasjon, dvs. i praksis behøvde ikke audiofysiker å vite hvem som var AN og hvem som var SNHL.</p>		X	
<p>8. Var responsraten (svarprosenten) tilstrekkelig i begge grupper? Små utvalg, men adekvate statistiske metoder brukt, ift utvalgsstørrelse</p>	X?		

Rance, G, Barker, EJ, Sarant, JZ, Ching, TYC **2007**, 'Receptive Language and Speech Production in Children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Type Hearing Loss', *Ear and Hearing*, vol. 28, no. 5, s. 694-702, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Kritisk vurdering av kasus-kontrollstudier Høy til middels intern validitet	Ja	Delvis uklart	Nei
<p>1. Var kasus- og kontrollpersoner hentet fra sammenlignbare befolkningsgrupper? AN/AD-gruppen er rekruttert fra University of Melbourne, School of Audiology Clinic and the Australian Hearing Service. Det ble ikke oppgitt hvor SN-gruppen er rekruttert fra.</p>		X	
<p>2. Er gruppene (kasus og kontroll) sammenlignbare i forhold til viktige forvekslingsfaktorer (konfoundere) Kasus (AN/AD-gruppe) og kontroll (SN-gruppe) er sammenlignbare mht alder og grad av hørselshemming/størrelse på hørselstap.</p>	X		
<p>3. Er kasusgruppens tilstand tilstrekkelig beskrevet og/eller diagnosen validert? Alle AN/AD-barna har elektrofysiologisk profil som tilsier at det ikke er registrert svar fra hjernestammen v/100dB klikk, samt funn av preneural respons i form av OAE og/eller CM (det er imidlertid ikke sagt noe om tidspunkt for retesting og mulighet for eventuell modning etter tidlig diagnose)</p>	X		
<p>4. Er det tydelig at kontrollgruppen var fri for den aktuelle tilstanden? Alle SN-barna i kontrollgruppen hadde påvist skade i ytre hårceller (altså sensorinevralt hørselstap)</p>	X		
<p>5. Har forfatterne tatt hensyn til viktige forvekslingsfaktorer i studiens design og/eller analyse?</p>	X		

Ja; Det opplyses at både AN/AD- og SN-gruppen har fått tidlig intervensjon og begge gruppene hadde minimum tre års oral tilnærming i førskolealder. Testbetingelser er godt beskrevet.			
6. Er eksponering for fare/skade/tiltak målt og gradert på samme måte i kasus- og kontrollgruppen? Ja. Alle (både kasus og kontroll) bruker høreapparat, har samme grad av hørselstap og er målt på de samme testene.	X		
7. Var den som målte eksposisjonen blindet mht. hvem som var kasus eller kontroll (og spiller det eventuelt noen rolle om forskeren var blindet eller ikke?) Eventuell blinding er ikke kommentert og brukes sjelden i tilfeller der intervensjonen er synlig, som ved HA eller CI. I denne studien kunne det imidlertid vært gjort, ettersom alle (både AN og SN) hadde fått samme intervensjon (dvs. høreapparat).		(X)	
8. Var responsraten (svarprosenten) tilstrekkelig i begge grupper? Resultater innhentet fra 12 av 12, bortsett fra: Testresultat for 1 av 12 ikke tilgjengelig for taleproduksjon Testresultat for taletydelighet innhentet for 11 av 12	X		

Attias, J & Raveh, E 2007, 'Transient Deafness in Young Candidates for Cochlear Implants', *Audiology and Neurotology*, vol. 12, no. 5, s. 325-333, Medline (finnes også i ISI Web of Knowledge).

Sjekkliste for kvalitative studier	Ja	Delvis uklart	Nei
Høy til middels intern validitet			
1. Var spørsmålet/formålet godt beskrevet? Ja, å beskrive fem nyfødte som først fikk diagnosen AN og ble betraktet som kandidater for CI, men som viste betydelig bedring ved oppfølgingsundersøkelser.	X		
2. Var det et tydelig og korrekt valgt studiedesign? Valgt design er sammensatt singelcase; består av fem analyseenheter (cases). Casestudium er generelt mye brukt for å beskrive fenomener i det virkelige liv. Hensiktsmessig ut fra min vurdering og mye brukt design for å belyse denne tilstanden.	X		
3. Var studiens kontekst (miljø, bakgrunn, sammenheng) klar? Navn på de to sykehusene, antall screenede barn	X		

og tidsrom er beskrevet Viser forøvrig til annen studie (Attias, 2006a) for ytterligere informasjon om screeningprogrammet og forekomst			
4. Var studien knyttet opp mot et teoretisk rammeverk/større kunnskapsgrunnlag? Ja, 13 relevante henvisninger i introduksjonen, 40 referanser totalt.	X		
5. Er valg av populasjon beskrevet, relevant og begrunnet? Valg av populasjon er relevant (og begrunnet), men ikke beskrevet i denne publikasjonen. Forfatterne har henvist til en annen studie (Raveh et al. 2007), men de oppgir feil årstall i referansen		X?	
6. Er datainnsamlingen klart beskrevet og systematisk? Det er godt beskrevet, men ikke oppgitt hvem som sto for datainnsamlingen	X		
7. Er dataanalysen klart beskrevet og systematisk? Gode tabeller, som er lette å lese, ryddig satt opp.	X		
8. Er det gjort forsøk på å underbygge resultatene med andre informasjonskilder/metoder? Ja, underbygget med relevant sykehistorie, dvs. beskrivelse av kjente risikofaktorer (GA, fødselsvekt, hyperbilirubinemi etc) samt beskrivelse av språkutviklingsnivå ved 2-2 ½ år alder, ved 5 år alder for den siste (case 5)	X		
9. Er det samsvar mellom konklusjoner og resultater? Ja, hovedkonklusjonen er at man må være forsiktig med å anbefale CI før 12 mndrs alder for AN/AD-gruppen, ettersom en viss prosent viser spontan bedring i løpet av det første leveåret. Først når det er tydelig at AN er vedvarende/permanent kan man begynne en CI-utredning.	X		
10. Er relasjonen/rollen mellom forskers ståsted og studiens design og resultater diskutert? Nei, ingenting av dette er beskrevet			X

Øvrige kommentarer til Attias og Raveh, 2007:

Det er ikke mulig å finne [Raveh et al, 2006] som er nevnt i teksten. I referanselisten står det [Raveh at al, 2007] og jeg må gå ut fra at dette er samme studie (trykkfeil eller slurv).

Ble de videre ABR-undersøkelsene foretatt i naturlig søvn eller i narkose? Hva slags medikamenter/anestesi ble eventuelt benyttet?

Xoinis, K, Weirather, Y, Mavoori, H, Shaha, SH, Iwamoto, LM **2007**, 'Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy', *Journal of Perinatology* vol. 27, no. 11, s. 718-723, Medline (finnes også i Embase og ISI Web of Knowledge). *Vær oppmerksom på at denne undersøkelsen fra NICU på Hawaii i perioden 1999-2003 er både en tverrsnittstudie og en kasus-kontrollstudie.*

Kritisk vurdering av tverrsnittstudie	Ja	Delvis uklart	Nei
Høy kvalitet			
1. Var befolkningen (populasjonen) utvalget er hentet fra, klart definert? Populasjonen er alle risiko-nyfødte/ innlagt ved nyfødt intensivavdelingen (NICU) på Hawaii i en gitt 5-årsperiode. Kriterier for innleggelse ved denne avdelingen angis imidlertid ikke (n=4511). SNHL=71, AN=24.		X	
2. Var utvalget representativt for befolkningsgruppen? Jeg antar at det er representativt nok: 261 ble ikke screenet (102 ble overflyttet, 120 døde, 39 gikk glipp av). Jeg går ut fra at utvalget er representativt, det er gjort så stort som mulig. Muligens er det de marginale gruppene som har falt fra (sykeste=døde, friskeste=overflyttet)	X		
3. Er det gjort rede for om (og ev. hvordan) respondentene skiller seg fra dem som ikke har respondert? Ikke aktuelt da alle i utvalget var respondenter (nyfødte) og ble undersøkt av forskerne	-	-	-
4. Var svarprosenten høy nok? Den var 100%	X		
5. Var datainnsamlingen standardisert? Det er brukt anerkjente kriterier for diagnostisering. Datainnsamlingen er basert på disse kriteriene og prosedyrer er godt redegjort for.	X		
6. Er objektive kriterier benyttet for vurdering av utfallsmålene? Ja; AN-gruppen=ikke passert AABR, unormal ABR, normal OAE eller bevart CM, samt manglende SR. SNHL-gruppen=unormal ABR, manglende OAE og CM, samt verifisering ved 6-7 måneders korrigeret alder.		X	

Nei; Ingen oppfølging etter initial screening kan bidra til at umodenhet i hjernestammen feiltolkes som AN=mulig årsak til så høyt tall (25.3% av SNHL)			
7. Har man i dataanalysen brukt adekvate metoder? Dette er en enkel undersøkelse og prevalensraten er oppgitt i antall pr. 1000, dvs. 5.6/1000. Det er også oppgitt prosentandel AN-barn i SNHL-gruppen, dvs. 25.3% av barna med hørselstap hadde en elektrofysiologisk profil forenlig med AN (stor andel, ikke fulgt opp etter initial screening)	X		

Kritisk vurdering av kasus-kontrollstudie	Ja	Delvis uklart	Nei
Høy kvalitet			
1. Var kasus- og kontrollpersoner hentet fra sammenlignbare befolkningsgrupper? Ja; i denne undersøkelsen er de hentet fra samme populasjon (NICU)	X		
2. Er gruppene (kasus og kontroll) sammenlignbare i forhold til viktige forvekslingsfaktorer (konfoundere?) Ja; sammenlignbare ift gestasjonsalder og fødselsvekt, samt at kontrollgruppen er valgt innen samme år for å minimere faren for endringer i omsorgsrutiner i avdelingen	X		
3. Er kasusgruppens tilstand tilstrekkelig beskrevet og/eller diagnosen validert? Ja; diagnosen (både AN og SNHL) er validert i forhold til anerkjente diagnosekriterier	X		
4. Er det tydelig at kontrollgruppen var fri for den aktuelle tilstanden? Ja; hele populasjonen ble screenet initialt. Kontrollgruppen er hentet fra de som passerte AABR-screeningen	X		
5. Har forfatterne tatt hensyn til viktige forvekslingsfaktorer i studiens design og/eller analyse? Ja; Rutiner i NICU-avdelingen (se punkt 2). Samtidig påpeker forfatterne at det er umulig å skille behandlingsrelaterte risikofaktorer (medisinering) fra tilstanden som skapte behov for medisinering.	X?		
6. Er eksponering for fare/skade/tiltak målt og gradert på samme måte i kasus- og kontrollgruppen? Ja; alle tre gruppene er målt på demografiske data (GA, fødselsvekt, kjønn, Apgar*2, oppholdslengde i NICU), kjente tilleggsvansker i NICU (hjerneblødning, betennelse i tarmveggen, kronisk lungesykdom og hydrocefalus), samt kjente risikofaktorer for hørselstap (CMV, meningitt og ototoksisk medisinering)	X		

7. Var den som målte eksposisjonen blindet mht. hvem som var kasus eller kontroll (og spiller det eventuelt noen rolle om forskeren var blindet eller ikke?) Spiller ingen rolle i denne sammenhengen	-	-	-
8. Var responsraten (svarprosenten) tilstrekkelig i begge grupper? Ja; kasus- og begge kontrollgrupper ble undersøkt på alle relevante variabler	X		

Rance, G & Barker, E 2008, 'Speech Perception in Children With Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Managed With either Hearing Aids or Cochlear Implants', *Otology & Neurotology*, vol. 29, no. 2, s. 179-182, ISI Web of Science (finnes også i Embase).

Kritisk vurdering av kasus-kontrollstudie	Ja	Delvis uklart	Nei
Høy kvalitet			
1. Var kasus- og kontrollpersoner hentet fra sammenlignbare beforlningsgrupper? Tilsynelatende sammenlignbare grupper, men rekrutteringsgrunnlaget er uklart beskrevet (kun i 'acknowledgements' i artikkelens avslutning)		X	
2. Er gruppene (kasus og kontroll) sammenlignbare i forhold til viktige forvekslingsfaktorer (konfoundere?) Gruppen er sammenlignbare mht alder ved implantasjon, type og grad av hørselstap, samt alder ved testing	X		
3. Er kasusgruppens tilstand tilstrekkelig beskrevet og/eller diagnosen validert? Diagnosen AN/AD er validert; beskrevet som patologisk ABR (ingen respons) i kombinasjon med klar prenevral respons (CM eller OAE)	X		
4. Er det tydelig at kontrollgruppen var fri for den aktuelle tilstanden? Kontrollgruppen beskrives å bestå av barn med sensorinevralt hørselstap	X		
5. Har forfatterne tatt hensyn til viktige forvekslingsfaktorer i studiens design og/eller analyse? Ulike testbetingelser kunne utgjort en forvekslingsfaktor, men disse er like for alle gruppene og godt dokumentert. AN/AD-gruppen, hvor 8 av 10 hadde hatt komplikasjoner i nyfødtpperioden, var testet med Kaufman Brief Intelligence Test og hadde normal utvikling på dette området.	X		
6. Er eksponering for fare/skade/tiltak målt og gradert på samme måte i kasus- og kontrollgruppen?	X		

Både kasus- og kontrollgruppe har fått adekvate tiltak (dvs. hørselstekniske hjelpemidler) ut fra diagnose. Tre barn (KVK-skåre <40%) med AN/AD i HA-gruppen var allerede utredet og tilbudt CI.			
7. Var den som målte eksposisjonen blindet mht. hvem som var kasus eller kontroll (og spiller det eventuelt noen rolle om forskeren var blindet eller ikke?) Blinding anses som irrelevant når intervensjonen innebærer kirurgi (CI) i kasusgruppen.	-	-	-
8. Var responsraten (svarprosenten) tilstrekkelig i begge grupper? Ja	X		

AABR=Automated Auditory Brainstem Response
 ABR=Auditory Brainstem Response
 AN=Auditiv nevropati
 AN/AS=Auditiv nevropati/Auditiv synaptopati
 ASL=American Sign Language
 CI=cochlea implantat
 CM=Cochleær mikrofoni
 CNS=Central Nervous System
 EABR=Electrically evoked Auditory Brainstem Response
 ECAPs=Evoked Action Potentials

ESP=Early Speech Performance Test
 FM=Frequency Modulation
 HA=høreapparat
 IHC=Inner Hair Cells, indre hårceller
 IT-MAIS= Infant-Toddler Meaningful Auditory Interaction Scale
 NH=normalthørende
 NICU=Neonatal Intensive Care Unit (tilsvarende nyfødtintensiv avdeling)
 OAE=Otoakustiske emisjoner
 OHC=Outer Hair Cells, ytre hårceller
 SNHL=sensorinevralt hørselstap

Vedlegg 2: Litteraturoversikt, dataekstraksjonsskjema

Forfattere (år) Studiedesign	Studiens hensikt/mål	Kjernespoørsmål som belyses og studiens hovedresultater/konklusjon
Rance m.fl 1999, Tverrsnittstudie (n=5199), journalgjennomgang av AN-gruppen (n=20), Caserapport om CI (n=1)	Undersøke forekomst av auditiv nevropati i en gruppe nyfødte med risiko for hørselstap, samt å presentere en oversikt over kliniske funn blant de affiserte barna.	DIAGNOSTIKK: I NICU bør test av cochleær funksjon (spesielt CM) være standard rutine for alle med manglende eller unormal ABR (tostegs-protokoll). FOREKOMST: I denne NICU-populasjonen 0.23% og i SNHL-gruppen 11.01%. RISIKOFAKTORER: Hyperbilirubinemi (10 av 20), kombinasjoner av surstoffmangel og én annen risikofaktor (5 av 20), samt prematuritet og tilleggfunksjonshemminger som cerebral eller facialis parese. Ingen kjente risikofaktorer for CNS-skade (3 av 20). Ingen av de 20 barna viste tegn til andre

		<p>typer av perifer nevropati.</p> <p>HABILITERING: 5 av barna hadde ikke HA pga normale/nesten normale høreterskler. 15 av 20 hadde brukt HA konsistent i mer enn 1 år. CI-kandidaten hadde brukt HA to år preimplant. 8 av HA-brukerne ble testet med og uten HA. 4 hadde god nytte, 4 hadde ingen effekt (7 kunne av ulike grunner ikke testes). Signifikante forskjeller i auditiv funksjon gjør at disse barna har behov for individuell oppfølging, men alle bør prøve HA ved nedsatt hørselsfunksjon. Konkluderer med at man ikke kjenner til hva som vil være hensiktsmessige habiliteringsstrategier på det nåværende tidspunkt.</p> <p>PROGNOSE: Det implanterte barnet hadde ingen respons på EABR (indikerer nevropati på hjernestammenivå) og fikk svært dårlig auditiv fremgang med CI. Dette resultatet peker på at man potensielt kan forvente at AN-barn med CI vil prestere dårligere enn gjennomsnittet. Ingen av barna i denne studien viste spontan bedring av tilstanden ved retesting ved 12-måneders alder.</p> <p>Effekt av AN på auditiv funksjon kan ikke predikeres på det nåværende tidspunkt.</p>
<p>Shallop m.fl. 2001, Journalgjennomgang, beskrivende</p>	<p>Gjennomgå pre- og postoperativ funn hos fem</p>	<p>HABILITERING: Svært positive erfaringer med CI. Hvert barn viste forbedrete lytte- og kommunikasjonsferdigheter, som gjorde at de kunne benytte seg av</p>

caserapport (n=5)	barn som ble diagnostisert med auditiv nevropati og som fikk CI	annen type kommunikasjonsform og pedagogisk plassering
<p>Madden m.fl. 2002a</p> <p>Journalgjennomgang av pasienter diagnostisert med AN i tidsrommet 1993-2001 (n=18), med spesielt fokus på de 4 CI-opererte</p>	<p>Gjennomgå klinikkens populasjon av barn diagnostisert med auditiv nevropati, og spesielt se på resultatene til de barna som fikk CI</p>	<p>FOREKOMST: Ved dette sykehuset har de hatt en forekomst av AN på ca 8% pr. år siden 1996, da OAE ble innført som rutine.</p> <p>HABILITERING: Etersom CI har vært vellykket for alle de 4 i denne studien kan det tyde på at noen barn med AN har en skade i det auditive systemet, som det kan kompenseres for med cochleaimplantasjon. Alle de fire som fikk CI hadde et stort SNHL og ingen tegn til forbedring over ett års oppfølging. Ingen av dem hadde noen effekt av HA. Alle viste fremgang mht lytting og talespråk, men variabel grad av utvikling.</p> <p>RISIKOFAKTORER: Se Madden 2002b (samme utvalg)</p> <p>PROGNOSE: Se Madden 2002b (samme utvalg). Det understrekes samtidig at det foreløpig ikke finnes opplysninger som gjør at man kan forutsi hørselsutviklingen hos barn med AN.</p> <p>DIAGNOSTIKK: Samme konklusjon som i Madden 2002b</p>

<p>Madden m.fl. 2002b</p> <p>Journalgjennomgang, medisinsk og audiologisk beskrivelse (n=22), Longitudinell undersøkelse over 8 år</p>	<p>Medisinsk og audiologisk beskrivelse av en populasjon av barn diagnostisert med auditiv nevropati</p>	<p>FOREKOMST: 5.1% i denne SNHL-populasjonen</p> <p>DIAGNOSTIKK: Dersom OAE er det primære screeningverktøyet bør risikobarn sjekkes med ABR og/eller CM i tillegg. Håndtering av AN-pasienter krever gjentatte, jevnlige undersøkelser, med spesiell vekt på uformelle prøver/audiometri.</p> <p>RISIKOFAKTORER: I denne gruppen utgjorde en arvelig/genetisk faktor sannsynlig årsak til AN for 8 av barna og to hadde cerebral parese. De øvrige hadde én eller flere av følgende risikofaktorer: Hyperbilirubinemi, prematuritet, ototoksisk medisiner, samt surstoffventilering i nyfødtp perioden.</p> <p>PROGNOSE: 50% av disse 18 viste spontan bedring gjennom 1. leveår, hvor barna med hyperbilirubinemi viste større tendens til forbedring enn de som ikke hadde denne risikofaktoren. De med genetisk årsak viste ingen tegn til forbedring i høreterskel.</p> <p>HABILITERING: De som ikke kan nyttiggjøre seg HA eller FM-anlegg kan CI muligens være en vellykket habiliteringsmulighet, fordi alle i denne gruppen med vedvarende hørselstap har respondert positivt på enten CI eller HA. 4 av 4 har fått gode resultater med CI. 4 av de med spontan bedring trengte ikke HA.</p>
<p>Buss m.fl. 2002</p>	<p>Drøfting av resultatene til</p>	<p>DIAGNOSTIKK: Fysiologiske målinger viser at implantatet formodentlig har</p>

<p>Kasus-kontrollstudie AN m CI (n=4) Kontroll m CI (n=20)</p>	<p>fire barn med auditiv nevropati som har fått cochleaimplantat</p>	<p>vært i stand til å avhjelpe desynkroniseringen som antatt forårsaker AN hos disse 4 pasientene</p> <p>HABILITERING: Data samlet fra disse 4 AN-pasientene med CI er ikke signifikant forskjellige fra SNHL-kontrollgruppen, som er matchet ut fra alder for implantering og tidsbruk med implantat. Testing med Paden-Browns ni testkategorier etter 1 års brukstid viste at 3 av 4 lå innenfor etter rett over konfidensintervallet for ett standardavvik, mens det fjerde barnet presterte noe dårligere. Implantasjon skal ikke være en kontraindikasjon for CI.</p> <p>PROGNOSE: Synkronisering av elektriske impulser via implantatet kan benyttes til å utvikle auditiv-oral kommunikasjon. Som CI-brukere er det rimelig å anta at de vil utvikle seg relativt sett likt med andre CI-brukere, ikke som AN-gruppen uten CI.</p>
<p>Mason m.fl. 2003, Journalgjennomgang (n=6), medisinske og audiologiske opplysninger</p>	<p>Gjennomgang av forfatterens erfaringer med seks pasienter med auditiv nevropati, hvorav fire har fått CI</p>	<p>DIAGNOSTIKK: Stimulering av promontory har gitt verdifull informasjon i forhold til ørepreferanse før operasjon, spesielt ved bruk på voksne pasienter.</p> <p>HABILITERING: Anbefaler kort HA-utprøving på basis av adekvat veiledning og at diskusjon om muligheten for CI introduseres så tidlig som mulig.</p>

		<p>PROGNOSE: Testing etter operasjon viser at alle de implanterte i denne studien har nytte av implantatet, noe som gir større grunn til optimisme for denne pasientgruppen enn tidligere antatt.</p>
<p>Berg m.fl. 2005, Tverrsnittstudie i NICU, mars 2002- desember 2003 (n=477)</p>	<p>Beskrivelse av forekomst av auditiv nevropati i forbindelse med klinikkens hørselsscreening av nyfødte i NICU</p>	<p>DIAGNOSTIKK: Hørselsscreening i NICU bør bestå av ABR først, deretter OAE ved refer, altså tostegs-protokoll.</p> <p>FOREKOMST: I denne risikoavdelingen var forekomsten av barn med AN-profil 115 (24.1%) i det gitte tidsrommet (76.5% unilateralt, 23.55 bilateralt), høyere enn det som er rapportert i andre undersøkelser. Artikkelforfatterne konkluderer med at videre diagnostisk (og forskningsmessig) oppfølging er nødvendig for å bekrefte diagnosen.</p>
<p>Buchman m.fl. 2006 Journalgjennomgang, beskrivelse av ufullkommen hørselsnerve hos AN-barn (n=9)</p>	<p>Beskrivelse av en gruppe barn med elektrofysiologiske svar karakterisert som AN, og som deretter fikk avdekket ufullkommen eller manglende hørselsnerve</p>	<p>DIAGNOSTIKK: 9 av 51 AN-barn som ble undersøkt med MRI, har ufullkommen eller ingen hørselsnerve ('cochlear nerve deficiency'). Dette gjør MRI til en indikasjon for alle barn som får AN-diagnose. Gjennomsnittsalder for diagnostisering av ufullkommen hørselsnerve var 14 mndr for de 8 som ble oppdaget på hørselsscreening som nyfødte.</p> <p>PROGNOSE: Disse barna trenger et helt annet behandlingsopplegg enn andre barn med AN. Kunnskap om at hørselsnerven er ufullkommen er vesentlig informasjon til foreldre tidlig i rådgivningsforløpet. Når hørselsnerven er helt</p>

		fraværende er barnet absolutt ikke kandidat for HA eller CI og familien kan velge andre kommunikasjonsformer så tidlig som mulig.
Foerst m.fl. 2006, Tverrsnittstudie over 8 år, fra 197-2004 Mistanke om hørselstap og vurdert (n=5190)	Undersøkelse av forekomst av AN/AS i en kohort av barn med store hørselstap	DIAGNOSTIKK: Tidlig diagnostisering av AN er vesentlig for individuelt tilpasset oppfølging FOREKOMST: 5190 barn med mistanke om hørselstap ble undersøkt i perioden, hos 1775 ble mistanken avkreftet. 3415 ble testet med ABR og OAE, hvorav 379 (11.1%) hadde et stort hørselstap. Av disse hadde 32 AN og 347 SNHL. Dette resulterte i en AN-forekomst i gruppen med store hørselstap på 8.44%, og en AN-forekomst på 0.94% i populasjonen med risiko for hørselstap.
Beutner m.fl. 2007, Journalgjennomgang av alle AN-barn (n=37) for å finne risikofaktorer, longitudinell fra 1997-2005	Beskrivelse av risikofaktorer hos barn diagnostisert med AN/AS	DIAGNOSTIKK: Barn med risiko for AN bør screenes med tostegs-protokoll ÅRSAK/RISIKOFAKTORER: Det er ikke én enkelt årsak til AN, men et spekter av risikofaktorer som forårsaker tilstanden. Lav fødselsvekt, prematuritet, hyperbilirubinemi, anoksi, infeksjonssykdommer, familiær arv, syndromal og ikke-syndromal arv ble vurdert i denne studien. Problemer i nyfødtp perioden forårsaker de fleste tilfellene av AN (ikke genetikk). Hyberbilirubinemi er et vanlig og årsaksmessig signifikant funn. Det er viktig med gjentatte målinger for å skille de som har forsinket auditiv modning fra de som får bekreftet permanent AN-diagnose. Komorbiditet i 10.6% av tilfellene.

<p>Raveh m.fl. 2007, Journalgjennomgang, alle AN-barna fra 2000-2005 (n=26)</p>	<p>Beskrivelse av klinikkens seneste erfaringer med barn med AN</p>	<p>DIAGNOSTIKK: Risikobarn bør screenes med tostegs-protokoll for å unngå falske-negative funn ved bruk av kun OAE.</p> <p>ÅRSAK/RISIKOFAKTORER: Kjente risikofaktorer ble avdekket hos 18 (69%). Disse var: Prematuritet, hyperbilirubinemi (gulsott), ototoksisk medisinering, surstoffmangel, hørselstap i familien, slektskap mellom foreldre og meningitt</p> <p>HABILITERING: Behandling med HA er problematisk, ettersom pasientene har funksjon i OHC, kun 1 av 19 viste god nytte av HA. 12 har fått CI, hvorav de 4 med tilstrekkelig oppfølgingstid viser betydelig fremgang. CI-utredning vurderes når barnet ikke viser fremgang med HA og lytte- og taletrening.</p>
<p>Jeong m.fl. 2007, Kasus-kontrollstudie AN-gruppe (n=6/9) SNHL-gruppe (n=10)</p>	<p>Evaluerer utbytte av CI hos barn med AN og å vurdere hørselsnervens status hos de implanterte barna</p>	<p>DIAGNOSTIKK: ECAP og EABR-målinger viste at nevralt synkronitet til en viss grad kan gjenopprettes via elektrisk stimulering med CI. Ingen signifikante forskjeller i amplitudevekst mellom kasus- og kontrollgruppene.</p> <p>HABILITERING: Alle AN-barna i kasusgruppen profitterte betydelig på implantasjon. Ingen statistisk signifikante forskjeller i taleoppfattelse postoperativt mellom de to gruppene</p>
<p>Rance m.fl. 2007, Kasus-kontrollstudie AN-gruppe (n=12)</p>	<p>Beskrivelse av språkforståelse og taleproduksjon hos</p>	<p>HABILITERING: Til tross for at AN utgjør en betydelig fare for forsinket utvikling ser det ut til at i hvert fall enkelte barn kan få en tilfredsstillende tale- og språkutvikling ved bruk av HA, likt som barn i kontrollgruppen med SNHL (men</p>

SNHL-gruppe (n=12)	skolebarn med AN og å sammenligne med barn med tilsvarende grad av SNHL	langsommere enn NH).
Attias og Raveh, 2007, Caserapport (n=5) Journalgjennomgang Longitudinell, '01- '06	Beskrivelse av fem barn som initialt ble diagnostisert med AN og som ble betraktet som CI-kandidater, men som ved oppfølging viste spontan bedring	DIAGNOSTIKK: Funn forenlige med AN de første levemånedene kan forbedres spontant, helt eller delvis, over tid. Først når gjentatte ABR- og uformelle målinger viser vedvarende AN kan CI vurderes som et aktuelt alternativ
Xoinis m.fl. 2007, Tverrsnittstudie (n=4250) og Kasus-kontrollstudie (AN-gruppe, n=24, SNHL-gruppe, n=71, kontrollgruppe,	Fastslå forekomst og beskrive risikofaktorer hos spedbarn med AN-profil i NICU-avdeling	FOREKOMST: 0.56 % i NICU-populasjonen (24 av 4250). 25.3 % i SNHL-populasjonen (24 av 95). Sistnevnte er en høyere forekomst enn rapportert i andre studier, <i>kan</i> forårsakes av at AN-profilen ikke er verifisert ved 6-12 måneders alder. Rimelig å anta at en viss % andel har opplevd spontan bedring. DIAGNOSTIKK: NICU-nyfødte bør screenes rutinemessig med AABR. Dersom denne er unormal bør videre utredning starte før barnet forlater sykehuset. RISIKOFAKTORER: Lav fødselsvekt er en betydelig risikofaktor for AN.

n=95)		Nyfødte med ekstremt lav fødselsvekt har en enda høyere risiko for både AN og SNHL. AN-gruppen var også kjennetegnet ved lengre sykehusopphold, mer mekanisk ventilering, mer sannsynlig diagnostisert med kronisk lungesykdom og mer eksponert for ototoksisk medisinerings (furosemide, vancomycin, aminoglycosides og dexamethasone)
Rance og Barker 2008, Kasus-kontrollstudie AN m CI n=10 AN m HA n=10 SNHL n=37	Evaluere taleoppfattelsesferdigheter hos barn med AN, som bruker enten HA eller CI, og sammenligne med en matchet gruppe med SNHL	HABILITERING: 10 implanterte barn med auditiv nevropati ble målt mot 10 barn med auditiv nevropati og HA, samt mot jevnaldrende barn med SNHL og CI. Barna med SNHL ble matchet for alder ved implantering og alder ved gjennomføring av undersøkelsen. Resultatene viste at det var signifikant variasjon mellom gruppene. Gruppen barn med SNHL presterte signifikant bedre enn begge AN-gruppene (både CI og HA-gruppen). Delvis viser resultatene at barn med auditiv nevropati kan få dramatisk bedre muligheter for taleoppfattelse gjennom implantatet. Det samme gjelder gruppen med AN som har HA. Begge gruppene presterer imidlertid dårligere enn sammenligningsgruppen som har SNHL. Disse funnene er viktige med tanke på rådgivning til foreldre, spesielt aspektet om hva slags forventninger man skal ha i forkant. Funnene står også i kontrast til hva som er rapportert i andre, lignende studier.