

Hva er nytten av cochleaimplantat hos døve barn med komplekse funksjonshemninger?

Prosjektoppgave av
Liv Reidun Å. Hebnes, kull V08
Medisinsk fakultet
Universitetet i Oslo

Veiledere: Overlege Marie Bunne,
Øre- nese-halsavdelingen. Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
Professor Ona B. Wie,
Institutt for spesialpedagogikk, Universitetet i Oslo

Innholdsfortegnelse

1	Innledning	4
1.1	Bakgrunn	4
1.2	Hensikt med studien	6
1.3	Definisjoner	6
1.4	Typer hørselshemming	7
1.5	Om cochlea implantat, hva det er og hvordan det fungerer	8
1.6	CI-utredning	9
2	Metode	10
2.1	Datainnsamling	10
2.2	Effektvariabler	10
2.3	Variablene	12
2.3.1	Fødselsdato og andre datoer	13
2.3.2	Undergrupper	13
2.3.3	Årskontrollene	13
2.4	Analyser	14
3	Resultater	14
3.1	Deskriptive data	14
3.1.1	Kjønn, alder og andel med kompleks funksjonshemming	14
3.1.2	Oppfølgingstid	15
3.1.3	Diagnoser	16
3.1.4	Kompleks funksjonshemming	17
3.1.5	Prematuritet	17
3.1.6	Ikke – brukere	17
3.1.7	Gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling	18
3.1.8	Resultater i taleoppfattelseskategori og alternativ skala	18
3.2	Sammenlikninger	19
3.2.1	Gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling	19
	Resultater i taleoppfattelseskategori og alternativ skala	20
3.3	Bortfallsanalyser	21
4	Diskusjon	21
4.1	Antall med komplekse funksjonshemninger	21
4.2	Fordeling av diagnoser	21
		2

4.3	Har de noen nytte?	22
4.4	Oppfølgingstid og resultat ved årskontroller	23
4.5	Behovet for nye diagnostiseringsmetoder og scoringsverktøy	24
4.6	Begrensinger	24
4.7	Veien videre	25
4.8	Konklusjon	26
5	Referanseliste	27

1 Innledning

1.1 Bakgrunn

Cochlea Implantat (CI) er et avansert høreapparat som kan tilbys sterkt hørselshemmede og døve. Fungerer implantatet korrekt kan det gi barn mulighet for å utvikle talespråk.

Rikshospitalet i Oslo er landets eneste sykehus som opererer og følger opp barn med CI. Her har man siden 1988 til i dag utført over 500 cochlea implantasjoner på barn under 18 år. I 2008 innførte man i Norge obligatorisk hørselsscreening på nyfødte. Gjennom dette screeningopplegget har man mulighet til å fange opp døve og sterkt tunghørte barn på et tidlig tidspunkt. Dermed kan man tilby CI-operasjon mens de er i den mest mottakelige fasen for å lære språk, med andre ord; i løpet av de første leveårene. Flere studier har vist at det er en sensitiv periode for auditiv stimulering noe som gir indikasjon for tidlig implantasjon(1). Ved CI-teamet ved Rikshospitalet er det i dag bred enighet om at døvfødte barn bør implanteres mellom 5 og 12 måneder.

Siden innføringen av CI som en behandlingsform ved dövhet er det gjennomført en lang rekke studier på effekten av CI (2, 3). De fleste studiene har sett på utviklingen av hørsel og i hvilken grad CI gir mulighet til å høre talespråk (4, 5).

I den senere tiden er det blitt et økende fokus på barnas forståelse av språk og deres språkutvikling. I den sammenheng ser man på barnas evne til å forstå språket (reseptive ferdigheter), og hvordan barna er i stand til selv å bruke språket (ekspressive ferdigheter). Med hørsel – og språktester som scoringsverktøy følger man opp barna ved ulike tidspunkt i livet, og kan da evaluere utviklingen i språket over tid(6).

Det finnes flere ulike scorings-verktøy som man tar i bruk, og ved Rikshospitalet har man i klinisk virksomhet anvendt et eget testbatteri av hørselstester bestående av "Little EARS" spørreskjema(6), enstavellesordtest, test for Lings lyder, ESP-N taleoppfattelsestest (7) samt Mullens språktest for tidlig læring med deltestene for reseptivt og ekspressivt språk (6)

- LittleEARS, et spørreskjema for foreldre som fokuserer på språkutvikling i barnets 2 første (høre-)år.
- Taleoppfattelsestester:

- Lings test. Tester oppfattelse av talespråklige lyder. Lydene som det testes for er O, A, M, /sj/, S og I.
- ESP-N (Early Speech Perception test - Norwegian). Lukket taleoppfattelsestest som tester barnets evne til taleoppfattelse når temaet på forhånd er kjent. Barnet skal identifisere ordene som oppleses ved valg mellom bilder eller konkreter. Barnet kommer i kategori 1-5 avhengig av resultatene her.
- Enstavelsesord opplest/avspilt. Barnet plasseres i kategori 6 - 10 utifra hvilke resultater de får her.
- Test av reseptivt og ekspressivt språk:
 - Mullen Scale of Early Learning. Resultatene oppgis som t-score, en for reseptiv del og en for ekspressiv del.

Flere studier viser at rundt en tredjedel av barna som får CI har et eller flere handicap i tillegg til hørselsnedsettelsen (8) og (9). På Rikshospitalet har man vært liberale med å inkludere også disse barna i CI-programmet. Disse barna utgjør en utfordrende gruppe, da det ofte ikke er mulig å dokumentere effekten av CI med de vanlige språk-testene. S. B. Waltzman et al publiserte i 2000 en studie der de så på multi-handicappede barn med CI og deres resultater på ulike taleoppfattelsestester. De konkluderer slik (7) :

“In addition to improved auditory skills, communication skills, social interactions, and a general “connectedness” to the environment increased. Unfortunately, our ability to objectively measure their progress in these areas is limited but highly visible on a daily basis. Absolute scores should not be the only measure by which we judge “successful” implantation.”

Frem til nå har denne gruppen CI-barn gjerne blitt ekskludert fra studier som ser på effekt av CI. Dette fordi man har ønsket å gjøre utvalget så homogent som mulig. I tillegg er det først i senere år at man har inkludert barn med tilleggs-vansker i CI-programmet i det hele tatt, og derfor er det også lite data som finnes på disse barna. Man ser også at de få studiene som har forsøkt å følge disse barna over tid, har testet deres taleoppfattelse og språkforståelse,

noe som sier lite om deres funksjon i den «virkelige verden» (9). Man kan spørre seg om det virkelig er mulig å måle disse barnas utvikling på dette området i det hele tatt. Men hvis man tar fokuset bort fra *språkutviklingen* og i stedet fokuserer på barnas *hørselsutvikling* og hvordan de tar i bruk lyd-stimuliene som de får med CI, vil resultatene kanskje gi mer mening.

1.2 Hensikt med studien

Det er tidligere gjort en oppfølging av barn med flere funksjonshemninger som har fått CI fram til 2008 (10). I denne oppgaven har jeg gjort en retrospektiv journalgjennomgang av alle barna som fikk CI ved Rikshospitalet fra 2008 og fram til 2011. Jeg tok for meg de barna som hadde komplekse funksjonshemninger i tillegg til døvheten. Jeg ønsket å se på hørselsutviklingen og dermed effekten av CI hos de barna som ikke kunne følges opp ved bruk av det vanlige testbatteriet. For å konkretisere oppgavens problemstilling, har jeg definert følgende underspørsmål som jeg ønsker å besvare i arbeidet med denne oppgaven:

- **Hvor stor andel av alle CI barn har komplekse funksjonshemninger?**
- **Hvilken type funksjonshemming har disse barna?**
- **Hvor stor andel har en funksjonshemming som kan antas å påvirke språkutviklingen?**
- **Hvilken nytte har den overnevnte gruppen av CI?**

1.3 Definisjoner

Studiegruppen i denne oppgaven er definert som døve/sterkt hørselshemmede barn med *komplekse funksjonshemninger*. Flere studier omtaler den samme gruppen som døve/sterkt tunghørte barn med tilleggshandicap (additional disabilities). Man kan stille seg spørsmålet om det er riktig å kalle den andre sykdommen for et *tillegg* til døvheten. I mange tilfeller er det vanskelig, kanskje umulig, å si noe sikkert om hvilken del av sykdomsbildet som begrenser barnets fysiske og/eller kognitive/mentale evner i størst grad. Og det vil ofte være store variasjoner i hvordan ulike barn opplever samme sykdomstilstand. I tillegg er det ofte slik at en sykdom eller syndrom har store individuelle variasjoner, og dermed kommer til uttrykk på flere ulike måter.

Det er også ofte slik at flere av de såkalte tilleggsvanskene er assosiert med hørselshemmingen og da gir det enda mindre mening å snakke om *tilleggsvansker*. Det finnes noen forsøk på definisjoner av tilleggsvanske (additional disability). Gallaudets University, USA definerer det som «any physical, mental, emotional or behavioral disorder that significantly adds to the complexity of educating a hearing-impaired child»(11). Videre har WHO utarbeidet en klassifisering kalt ICF (International Classification of Functioning, Disability and Health) som er ment å tjene som analyseverktøy både ved behandling, forskning og i politisk arbeid. Her konstaterer WHO at funksjonshemming innebærer tre dimensjoner;

- 1) Impairment (funksjonsnedsettelse): Problemer med kroppens fysiologiske eller psykologiske funksjoner i form av signifikant mangel på eller tap av kroppslige strukturer eller funksjoner.
- 2) Disability (aktivitetsbegrensing): Begrenset, eller mangel på, evne til å utføre aktiviteter som defineres som normale for mennesket.
- 3) Handicap (deltakelsesbegrensing): Ulemper/problemer hos et individ som begrenser eller hindrer helt dets utførelse av oppgaver normale for det individet, og som er et resultat av en «impairment» eller «disability». Handler om individet i møtet med samfunnet.

Etter innføring av hørselsscreening på nyfødte er det ofte tilfelle at hørselshemmingen er det første handicapet som oppdages på barnet, og eventuelle senere diagnoser blir derfor automatisk sett på som «tillegg» til hørselshemmingen. Med de betraktninger jeg nå har gjort, ønsker jeg å understreke viktigheten av å se på hele sykdomsbildet til disse barna, og ikke bare døvheden i seg selv. For uansett hvilke ord man velger å bruke, så er det et faktum at disse barna trenger solid og bred tverrfaglig oppfølging, slik at de kan nå sitt iboende potensial.

1.4 Typer hørselshemming

Hørselstap defineres som enten konduktivt, sentralt eller sensorinevralt. Konduktivt hørselstap er et mekanisk hørselstap som innebærer at lyden ikke ledes korrekt fra ytre øre, via ørebenskjeden i mellomøret og inn til sneglehuset (cochlea). Pasienter med konduktivt

hørselstap kan ha stor hjelp av høreapparat. Sentralt hørselstap innebærer sykdom i selve hørselsnerven eller i hørselssenteret i hjernebarken. Sensorinevralt hørselstap forårsakes av en defekt i selve sneglehuset eller i hørselsnerven. Det er spesielt pasienter med den cochleære varianten av sensorinevralt hørselstap som har god effekt av CI.

ANSD (auditory neuropathy spectrum disorder) innebærer at de ytre hårcellene har normal funksjon, men lyden ledes ikke videre til hørselssenteret på grunn av ikke – synkroniserte signaler fra de indre hårcellene til hørselsnerven. Denne gruppen pasienter har også vist seg å ha stor nytte av CI (12).

1.5 Om cochlea implantat, hva det er og hvordan det fungerer

Cochlea implantat er nå det vanligste behandlingstilbudet for barn med alvorlig hørselsnedsettelse eller døvhets, i den vestlige delen av verden. Ved cochleært hørselstap fungerer ikke hårcellene i cochlea, men gangliecellene i nervus cochlearis er intakte. Ved hjelp av cochlea implantat klarer man å stimulere disse nevronene og slik etablere hørsel.

Cochlea implantatet består av fem komponenter: en mikrofon, en taleprosessor, en ytre transmitter, en intern mottaker (med magnet som fester til den ytre transmitteren) og elektroder inni cochlea. Mikrofonen fanger opp talen eller omgivelseslyden. Taleprosessoren velger så ut de viktigste delene av lydsignalet og omdanner disse til et elektrisk signal. Transmitteren omdanner de elektriske signalene til radiobølger, og overfører de dem til mottakeren som er operert inn i pasientens tinningregion. Mottakeren omdanner signalet tilbake til elektriske impulser. Det er plassert en tynn elektrode med 12 til 22 elektrodekontakter i cochlea. Elektrodekontaktene stimulerer nervus cochlearis, som fører signalet videre via hjernestammen, til hørselssenteret i hjernens tinninglapp, og personen oppfatter det som lyd (13).

Studier tilsier at jo tidligere barnet får CI jo bedre nytte får barnet av CI (2, 6, 14, 15).

Med andre ord er alder ved implantasjon særdeles avgjørende for resultatene. I land der man har innført hørselsscreening av nyfødte med mulighet for objektivt å vurdere høreterskelen til disse barna ved hjelp av AABR (Automated Auditory Brainstem Response), kan man sette i gang CI-utredning lenge før barna fyller året. AABR er en objektiv hørselsmåling der man ser på hjernestammens respons på klikkelyder. Ved denne testen kan

man si noe om hvor stort hørselstapet er, man får en høreterskel. Testen kan tas i våken tilstand, i naturlig søvn eller i narkose.

1.6 CI-utredning

Etter innføring av hørselsscreening av alle nyfødte barn i Norge i 2008, blir et hørselshemmet barn fanget opp allerede på barselavdeling eller nyfødt intensivavdeling. Screeningen utføres med OAE (otoakustiske emisjoner) som måler mekanisk aktivitet i de ytre hårcellene i cochlea og dermed sier noe om det indre ørets funksjon. Undersøkelse av OAE krever ikke samarbeid med pasienten, er ikke-invasiv, enkel og billig å utføre, og egner seg derfor godt for nyfødtsscreening. De barna som har dårlig eller ingen svar på OAE henvises til hjernestammeaudiometri (AABR). Hvis det blir bekreftet at barnet er hørselshemmet og en mulig kandidat for CI henvises barnet til CI-teamet ved Rikshospitalet. Dette teamet består av ØNH-leger, audiopedagoger, audiofysikere og audiografer. Det gjøres en grundig utredning i 2 faser for å vurdere om barnet er CI-kandidat. Rikshospitalets kriterier for CI-operasjon er som følger:

- Sensorinevral hørselstap som ikke kan avhjelpes med høreapparat. Høreterskel på > 75 - 80dB på det beste øret.
- Forholdene i det indre øret må ligge til rette for operasjon. Det tas CT/MR av hodet for visualisering av tinningben, indre øret og hørselsnerven.
- Høreapparat skal være forsøkt og evaluert.
- Foreldre må være motivert og innstilt på å følge opp barnet.
- Det bør sikres et pedagogisk opplegg i et talespråklig miljø.
- Implantering hos prelingvalt døve barn bør helst skje før de er 1 år og senest ved 5 års alder. Hos postlingvalt døve bør operasjonen skje så raskt som mulig.

2 Metode

2.1 Datainnsamling

Det ble gjort retrospektiv gjennomgang av 127 pasientjournaler fra Rikshospitalet av barn som fikk operert inn sitt første CI i tidsrommet fra og med januar 2008 til desember 2011. Siden Rikshospitalet er det eneste sykehuset i Norge som operer CI på barn, gav det meg den unike mulighet til å gå gjennom absolutt *alle* barn som hadde fått CI i Norge i denne perioden. Jeg søkte opp den enkelte pasienten via CI-teamets heldekkende CI-register. Deretter gikk jeg gjennom journalens ulike deler og plottet inn de ulike variablene. I dette tilfellet var det spesielt relevant å lese innkomsjournaler og epikriser, her fant jeg viktig informasjon om de barna som hadde komplekse funksjonshemninger. Hos noen barn tok det tid før den riktige diagnosen ble stilt, og det var derfor viktig å gå nøye gjennom flere innkomsjournaler og epikriser hos samme pasient, også fra andre relevante avdelinger. Videre var det naturligvis svært relevant å notere seg informasjon fra audiopedagogenes dokumenter på de ulike pasientene. Her lå all informasjon om barnas resultater ved de ulike årskontrollene.

Utfallsmålet er taleoppfattelseskategori (0-10) og alternativ skala (0-4) ved årskontroller etter 1, 2, 3 og 4 år. Hos de barna som hadde det, plottet jeg også inn resultater fra Mullen Scale of Early Learning (MSEL). Resultatene fra denne testen er dog ikke inkludert i denne oppgaven.

2.2 Effektvariabler

En av effektvariablene i denne oppgaven er taleoppfattelses-kategori. Test av taleoppfattelse er essensielt når man skal vurdere effekten av cochlea implantat hos barn. Eisenbergs team mener at evnen til å oppfatte tale innebærer en integrering av sensoriske, lingvistiske og kognitive prosesser som involverer akustisk-fonetisk identifisering og tilgang til leksikal informasjon fra langtidsminnet (16). Med andre ord vil en taleoppfattelsestest si mye om barnets språkutvikling. Avhengig av hvordan barnet scorer på denne testen, kan man plassere det i en kategori fra 0 til 10, der kategori 0 er ikke-bruker og kategori 10 er moderat til lettere tunghørt (se tabell 1). Den lukkede taleoppfattelsestesten (ESP-N)

kategoriserer fra 1 til 5. Hvis barnet er i stand til å gjennomføre testen med åpen taleoppfattelse, kan det kategoriseres videre fra 6 til 10.

Tabell 1: Taleoppfattelseskategori. Inndeling i kategorier med tilhørende taleoppfattelseskriterier.

Kategori	Taleoppfattelseskriterier
10	≥ 95 % oppfattelse av enstavelsesord. Moderat til lettere tunghørt.
9	≥ 90 % oppfattelse av enstavelsesord. Moderat til lettere tunghørt.
8	≥ 70 % oppfattelse av enstavelsesord. Moderat tunghørt.
7	≥ 50 % oppfattelse av enstavelsesord. Moderat til sterkt tunghørt.
6	≥ 30 % oppfattelse av enstavelsesord. Sterkt tunghørt.
5	Begynnende taleoppfattelse.
4	Vokaldiskriminering i enstavelsesord.
3	Vokaldiskriminering i tostavellesord.
2	Oppfattelse av stavellesmønstre.
1	Oppfattelse av enkeltlyder.
0	Ikke-bruker

Den alternative skalaen ble brukt på de barna som hadde en kompleks funksjonshemning og samtidig ikke kunne scores i vanlige taleoppfattelseskategori (se tabell 1). Hos barn med komplekse funksjonshemninger kan man ikke forvente at et fullstendig talespråk vil kunne utvikles, og man må derfor ha en annen metode for å vurdere nytten av CI. I tillegg til tale – og språktester (i de tilfeller der slike tester ble gjort) baserer den alternative skalaen seg på informasjon og observasjon fra foreldre, spesialpedagoger, barnehagepersonale, lærere og andre fagpersoner som hadde vært i kontakt med barnet. Man ønsker informasjon om barnets reaksjon på lyder, musikk og hvordan det reagerer når CI-prosessoren slås av og på. Barnet plasseres i en kategori fra 0 til 4, der 0 er ikke-bruker og 4 betyr at barnet har svært god nytte av CI. En plassering i kategori 4 innebærer også at man kan vurdere barnet i vanlig taleoppfattelseskategori.

Tabell 2: Alternativ skala for vurdering av nytte av CI.

Kategori	Definisjon
4	Svært god nytte; oppfatter og responderer adekvat på tale, reagerer når implantatet ikke virker.
3	God nytte; begynnende verbal kommunikasjon.
2	Noe nytte; reagerer på lyd, egen stemme og om CI er av/på.
1	Bruker, usikker/liten/ingen nytte.
0	Ikke-bruker.

Når det i pasientmaterialet mitt dukket opp barn med en kompleks funksjonshemning, ble det min oppgave å gi dette barnet en score i den alternative skalaen, basert på nøye gjennomgang av journalen. Ved alle tilfeller der alternativ skala ble brukt, er det altså min egen skjønnsmessige vurdering som ligger til grunn. For å sikre validiteten av min kategorisering i den alternative skalaen, gikk begge mine veiledere gjennom de 10 første pasientcasene som jeg hadde scoret i alternativ skala. Deretter scoret de de samme pasientene ut i fra deres skjønnsmessige vurdering. Man ønsket å se om scoringen var sammenfallende, for slik å sikre at min scoring i alternativ skala var valid.

2.3 Variablene

Før selve journalgjennomgangen definerte jeg følgende variabler:

1. registreringsnummer
2. fødselsdato
3. kjønn
4. tilleggsfunksjonshemming ja/nei
5. hvilken tilleggsfunksjonshemming
6. kognitiv svikt ja/nei
7. alternativ skala ja/nei
8. prematuritet ja/nei

9. dato for lydtilkobling
10. dato for årskontrollene
11. resultater ved årskontrollene, oppgitt som prosent taleoppfattelse og talekategoriscore eller alternativ skala. Mullens språktest for reseptivt og ekspressivt språk, oppgitt som t-score.
12. dato for siste kontroll
13. kategori ved siste kontroll hvor scoring ble utført

2.3.1 Fødselsdato og andre datoer

Ved å registrere barnets fødselsdato, dato for lydtilkobling og dato for årskontrollene kunne barnets alder regnes ut.

2.3.2 Undergrupper

Jeg laget en egen kolonne for henholdsvis komplekse funksjonshemninger, kognitiv svikt, alternativ skala og prematuritet. Slik kunne jeg gjøre analyser av hver av de definerte undergruppene i tillegg til sammenlikninger mellom ulike undergrupper.

2.3.3 Årskontrollene

For hver årskontroll registrerte jeg resultater for enten prosent taleoppfattelse og talekategoriscore eller alternativ skala. I tillegg ble resultater i Mullens språktest registret.

For noen av barna er årskontrollene ufullstendige og det foreligger ikke dokumentasjon fra de ulike testene. Årsakene til dette kan være at det ikke ble tid til testing, at barnet ikke var motivert, at det sov, eller at det rett og slett ikke klarte å gjennomføre testene. I slike tilfeller, har jeg likevel notert datoen for kontrollen, selv om det da ikke foreligger noen resultater, men bare for å dokumentere at barnet har blitt fulgt opp.

I noen caser var det og tilfelle at barnet ikke møtte til årskontroll i det hele tatt, da ble dette feltet stående blankt.

Etter alle årskontrollene hadde jeg en kolonne som inneholdt resultatet ved siste kontroll, uavhengig av om det var en 1, -2 eller -3 års kontroll. I tilfelle scoring ikke ble gjort ved siste kontroll, ble siste scoring brukt som verdi ved siste kontroll.

2.4 Analyser

Excel og PASW Statistics 18 ble brukt for henholdsvis innsamling av data og analyser; tabeller og diagram. I forbindelse med analysene la jeg til variabelen alder ved lydtilkobling og alder ved siste årskontroll.

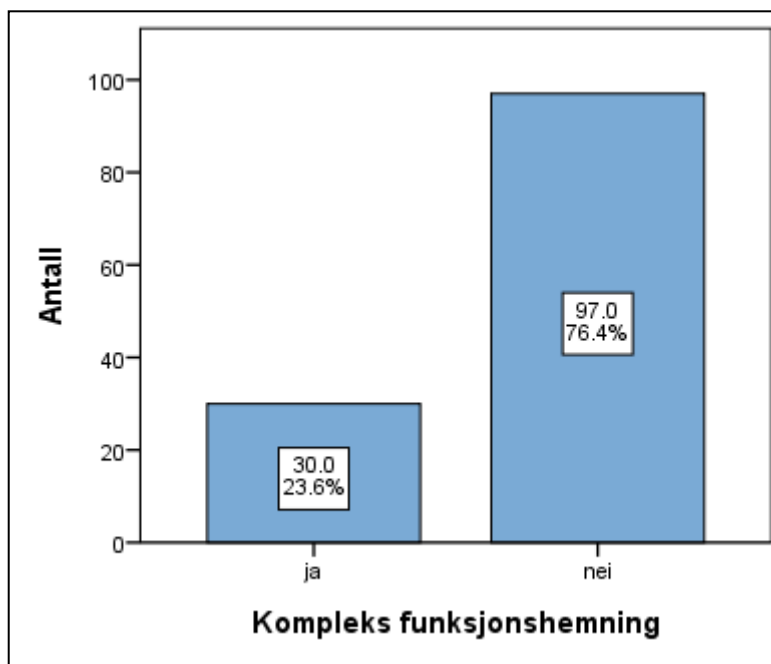
3 Resultater

3.1 Deskriptive data

3.1.1 Kjønn, alder og andel med kompleks funksjonshemning

I perioden 1.1.2008 og 31.12.2011 har 127 barn < 18 år fått CI. Av disse var 55 (43 %) jenter og 72 (57 %) gutter. Gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling for hele gruppen var 4,5 år; der laveste alder var 7 måneder og høyeste alder var 17 år og 9 måneder.

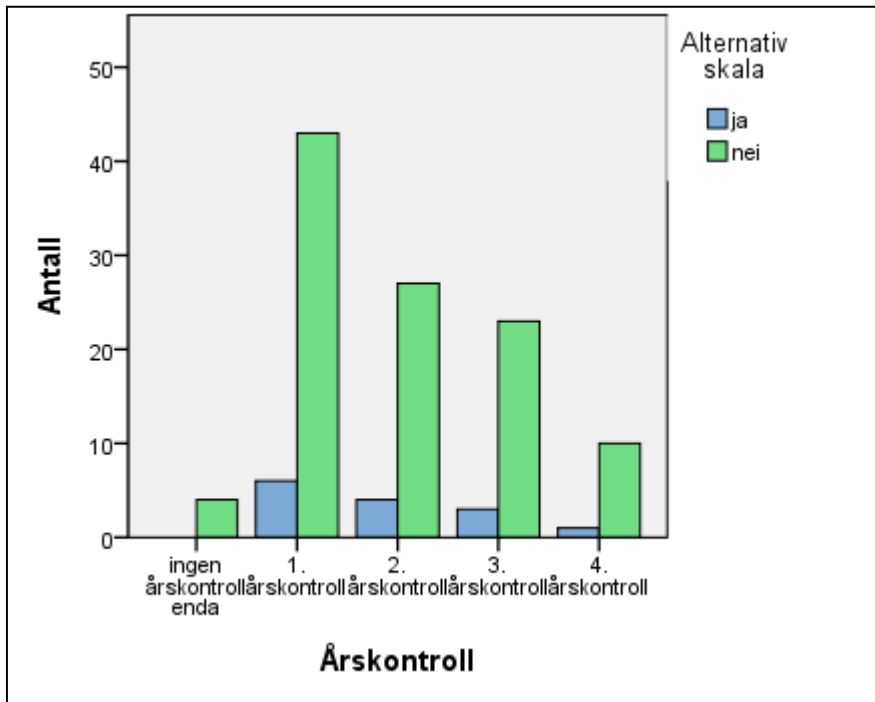
Det var tretti barn (24 %) som hadde komplekse funksjonshemninger (figur 1).



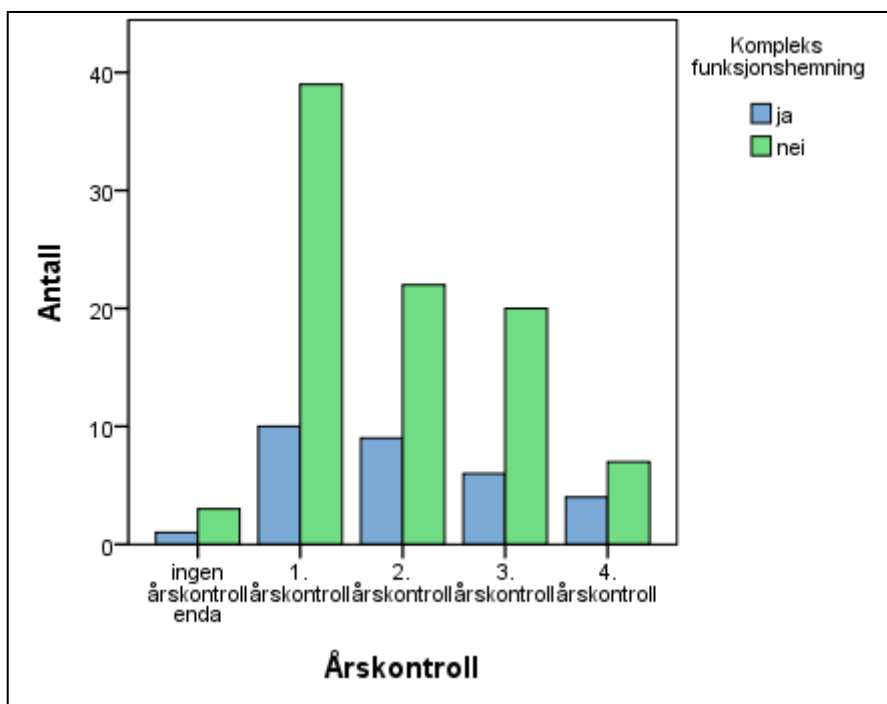
Figur 1: Viser hvordan barna fordeler seg i de to gruppene med og uten kompleks funksjonshemning. Oppgitt i tall og prosent.

3.1.2 Oppfølgingstid

Oppfølgingstiden for barn med og uten komplekse funksjonshemninger er vist i figur 2. Figur 3 viser oppfølgingstiden for barn vurdert i alternativ skala versus barna vurdert i taleoppfattelseskategori. 56 barn er operert for 1 år siden eller mindre.



Figur 2: Oppfølgingstid per 01.01.2012 for barn scoret i alternativ skala (blå) og barn scoret i taleoppfattelseskategori (grønn). Viser antall barn ved hver årskontroll.



Figur 3: Oppfølgingstid per 01.01.2012 for barn med (blå) og uten (grønn) kompleks funksjonshemning. Viser antall barn ved hver årskontroll.

3.1.3 Diagnoser

Tabell 1 viser hvilke hoveddiagnoser barna hadde. Ettersom alle diagnosene ble plottet inn i tabellen, er antall diagnoser flere enn antall barn i gruppen. CP og epilepsi var ofte til stede samtidig.

Tabell 1: Fordeling av diagnoser for barna med komplekse funksjonshemninger.

Diagnose	Antall
CP	7
Epilepsi	4
Forsinket psykomotorisk utvikling/utviklingshemmet/mental retardasjon	6
Forsinket motorisk utvikling uten andre vansker	4
Autisme	1
Døvblind	1
Synssvekkelse	3
Mitokondriepati	1
CHARGE syndrom	1
Down syndrom	2
Pendred syndrom	5
Waardenburg syndrom	2
Bartter`s syndrom	1

Noen barn hadde diagnoser som ble vurdert til ikke å falle under begrepet kompleks funksjonshemming (astma, gjennomgått flere mediaotitter, ernæringsproblematikk m.fl.).

3.1.4 Kompleks funksjonshemming

For de barna som hadde kompleks funksjonshemming ble det vurdert om det forelå kognitiv svikt. Ni av 30 barn (30 %) med komplekse funksjonshemninger hadde en eller annen form for kognitiv svikt. Disse ni barna tilsvarer 7,1 % av alle 127 barna.

Ikke alle barna med komplekse funksjonshemninger ble vurdert i alternativ skala. Tabell 2 viser at 16 av 30 (53 %) med komplekse funksjonshemninger ble vurdert i taleoppfattelseskategori, resten, 14 av 30 (47 %), ble vurdert i alternativ skala. Ser man på gruppen med komplekse funksjonshemninger uten de barna med kognitiv svikt, var 16 av 21 (76 %) barn mulig å score i taleoppfattelseskategori.

Tabell 2: Krysstabell med fordeling av barn med komplekse funksjonshemninger i enten alternativ skala eller taleoppfattelseskategori.

	Alternativ skala	Taleoppfattelses- kategori
Kompleks funksjonshemming	14	16
Ingen kompleks funksjonshemming	0	97

3.1.5 Prematuritet

Tjuen barn (17 %) var født prematurt. Av disse hadde 6 (29 %) en kompleks funksjonshemming, og 2 (10 %) kognitiv svikt. Tre (14 %) av de premature barna ble vurdert med alternativ skala.

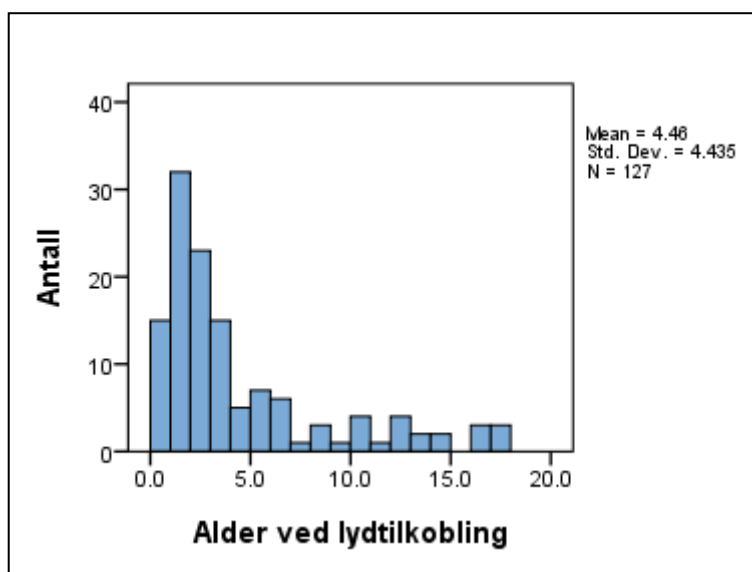
3.1.6 Ikke – brukere

Det var ett tilfelle av ikke – bruker i utvalget. Det var et prematurt barn med kompleks funksjonshemming og kognitiv svikt.

3.1.7 Gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling

Histogrammet i figur 4 viser fordelingen ved lydtilkobling for alle barna. 90 (70 %) av barna er under 5 år. 56 (44 %) av barna er mellom 1 og 3 år, med en topp mellom 1 og 2 år.

Gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling for alle barna er 4,5 år (median: 2,7). Til sammenlikning ser man at gjennomsnittlig alder for lydtilkobling hos de uten komplekse funksjonshemminger er 4,6 år (median: 2,8 år), mens de barna med komplekse funksjonshemminger har en gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling på 4,0 år (median: 2,3 år). Barna som ble vurdert i alternativ skala hadde en gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling på 3,0 år (median: 2,3 år).



Figur 4: Fordeling av alder ved lydtilkobling for alle barna i studien.

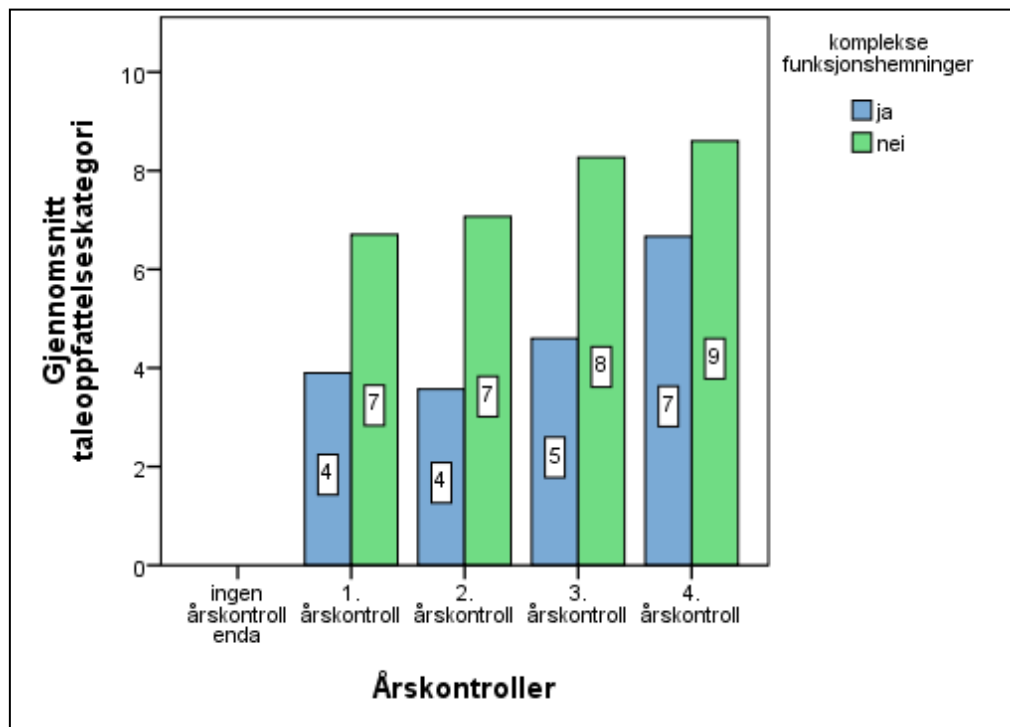
3.1.8 Resultater i taleoppfattelseskategori og alternativ skala

Fjorten barn (11 %) ble vurdert i alternativ skala. De resterende 113 barna ble vurdert i taleoppfattelseskategori. Gjennomsnittlig score i alternativ skala var 2,4 (median: 2).

Gjennomsnittlig score i taleoppfattelseskategori var 7,4 (median: 8). For de barna med komplekse funksjonshemminger som ble vurdert i taleoppfattelseskategori var gjennomsnittlig score 6,6 (median: 7).

Figur 5 viser hvordan resultatet i taleoppfattelseskategori hos barna med og uten komplekse funksjonshemminger utvikler seg over tid i forhold til årskontrollene. For begge gruppene ser man en tydelig utvikling mot høyere score for hver årskontroll. I tillegg sees en litt brattere

stigning i score for gruppen med komplekse funksjonshemninger (blå farge). Barna uten komplekse funksjonshemninger har en jevnere stigning. Ved sammenlikning mellom 1.årskontroll og 4.årskontroll finner jeg ingen signifikant forskjell i resultat for gruppen med komplekse funksjonshemninger (p-verdi: 0,270). I gruppen uten komplekse funksjonshemninger er det en signifikant forskjell i resultat ved 1.årskontroll og 4.årskontroll (p-verdi: 0,008).

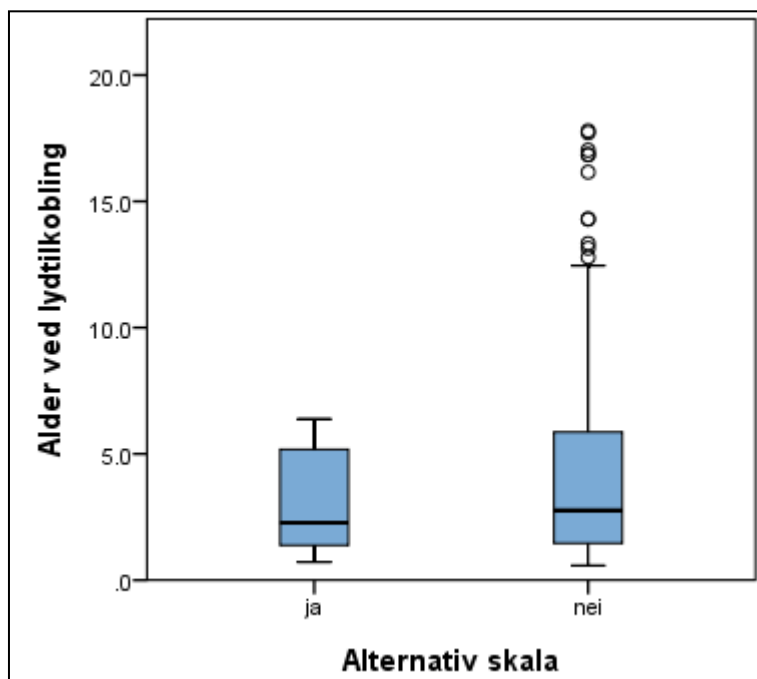


Figur 5: Gjennomsnittlig taleoppfattelseskategori ved de ulike årskontrollene. Sammenlikner barn med (blå) og uten (grønn) komplekse funksjonshemninger.

3.2 Sammenlikninger

3.2.1 Gjennomsnittlig alder ved lydtilkobling

Det var ingen signifikant forskjell i alder ved lydtilkobling mellom barna med og uten komplekse funksjonshemninger. Derimot var det en signifikant forskjell i alder ved lydtilkobling mellom barna som ble vurdert i alternativ score mot de som ble vurdert i vanlig taleoppfattelseskategori (figur 6).



Figur 6: Boxplot for alder ved lydtilkobling for barn vurdert i alternativ skala og i taleoppfattelseskategori. P-verdi: 0,022.

Resultater i taleoppfattelseskategori og alternativ skala

Det ble gjort en Independent Samples t-test for å vurdere om det forelå signifikant forskjell i gjennomsnittlig taleoppfattelsesscore mellom barna med og uten komplekse funksjonshemninger. Forskjellen for henholdsvis barna med og uten komplekse funksjonshemninger var på 6,6 (median: 7) og 7,6 (median: 8), og var ikke signifikant.

Barna som blir scoret med alternativ skala har en gjennomsnittscore på 2,4 (median: 2). Barna med kognitiv svikt har gjennomsnittlig score på alternativ skala på 2,1 (median: 2). De resterende barna som scores i alternativ skala (dvs de *uten* kognitiv svikt) har en gjennomsnittsscore på 3,0 (median: 3,0) (tabell 4). Det er ikke signifikant forskjell på disse to scorene (p-verdi: 0,153).

Tabell 2: Gjennomsnittsscore i alternativ skala for barn med og uten kognitiv svikt. N = antall.

	Mean	N	Median
Kognitiv svikt	2.11	9	2.00
Ikke kognitiv svikt	3.00	5	3.00
Total for alternativ skala	2.43	14	2.00

3.3 Bortfallsanalyser

Det var 42 tilfeller hvor det ikke forelå noen score i verken taleoppfattelseskategori eller alternativ skala. Fire av de 42 hadde komplekse funksjonshemninger. Tjueto av disse barna ble kun vurdert i Mullens scale, ikke taleoppfattelseskategori. Ytterligere ti møtte til kontroll, men kunne ikke vurderes såpass fullstendig at scoring ble meningsfull. For ti barn forelå det ikke årskontroller i det hele tatt. Fire av disse hadde ikke hatt CI lenge nok til å rekke den første årskontrollen. Seks av de 10 fantes det ingen informasjon om årskontroller i det hele tatt.

4 Diskusjon

Hovedproblemstillingen ved denne oppgaven var om barn med komplekse funksjonshemninger har nytte av cochleaimplantat. Resultatene i denne oppgaven tilsier at alle disse barna har nytte av CI, men at det går et skarpt skille mellom barn som har en kognitiv svikt som en del av sitt diagnosebilde, og de som ikke har det.

4.1 Antall med komplekse funksjonshemninger

I denne studien finner jeg at 24 % av alle CI-barna har komplekse funksjonshemninger, noe som er litt mindre enn det som generelt er blitt rapportert i andre studier (9). Årsaken til dette kan om mulig være at studien er gjort over bare 3 år, og at noen diagnoser vil kunne tilkomme på et senere tidspunkt. Innføring av hørselsscreening hos nyfødte ble i Norge innført i 2008, dvs. at alle barna i denne studien har gjennomgått hørselsscreening. Som følge av det vil eventuelle andre diagnoser, i flere tilfeller enn tidligere, dukke opp etter at en eventuell hørselsnedsettelse er blitt diagnostisert.

Studien viser at de barna som ikke hadde komplekse funksjonshemninger ble vurdert i normal taleoppfattelsesscore, noe som skulle tilsi at de foreløpig i hvert fall ikke hadde en funksjonshemning som skulle kunne påvirke deres språkutvikling.

4.2 Fordeling av diagnoser

Diagnosene fordeler seg som forventet ut fra tidligere litteratur, med et flertall med CP (7), og psykomotorisk utviklingshemming (6). Epilepsi er også en hyppig diagnose (4). I denne

studien har bare et barn fått diagnosen autisme. Det kan komme av at Autisme-spektrum-lidelse er en diagnose som ofte stilles når barnet er blitt eldre enn hva de fleste barna i denne studien har rukket å bli (9).

4.3 Har de noen nytte?

Hovedmålet ved denne studien var å se på hvilken nytte barn med komplekse funksjonshemninger har av implantasjon av CI. I denne sammenheng har det vist seg å være svært relevant å skille mellom hvilke av disse barna som har en kognitiv svikt som en del av sitt diagnosebilde og de barna som «kun» har en fysisk funksjonshemning. Flere studier viser nemlig at det er en sterk sammenheng mellom kognitive ferdigheter og resultat på taleoppfattelsestester hos barn både med og uten cochlea implantat (17-19). Når man tok ut de barna med kognitiv svikt fra gruppen med komplekse funksjonshemninger viser det seg at hele 76 % kunne scores i vanlig taleoppfattelseskategori, og de fikk da en gjennomsnittscore på 6,6 (median: 7). Det viser seg at det *ikke* er en signifikant forskjell i den scoren disse barna får, mot resten av de "friske" barna som scores i normal taleoppfattelseskategori. Dette sammenfaller med resultater fra Bunnes undersøkelser (10). Med andre ord kan man konkludere med at barn med komplekse funksjonshemninger som ikke innebærer en kognitiv svikt, scorer på lik linje med de «friske» barna, og dermed har stor nytte av CI.

Av resultatene i denne oppgaven framkommer det at 30 % av barna med komplekse funksjonshemninger hadde en kognitiv svikt. Til sammenlikning viste Bunnes materiale at 48 av 70 (68 %) barn hadde en kognitiv svikt. Årsaken til en slik forskjell kan være at follow-up er mye lenger i Bunnes materiale. Dermed har barna rukket å bli eldre enn hva barna i denne studien har. Det kan derfor tenkes at lette og moderate kognitive vansker ikke er blitt oppdaget enda for noen av barna i denne studien, slik at tallet på barn med kognitiv svikt egentlig er høyere enn hva som framkommer her. I tillegg viser det seg at Bunnes undersøkelser baserer seg på pedagogenes mistanke om barn med andre vansker utenom døvheten. I denne studien er det informasjon fra journaldata som ligger til grunn for å definere om barn har komplekse funksjonshemninger eller ikke. Andelen barn med komplekse fysiske funksjonshemninger, men ikke kognitive funksjonshemninger kan derfor tenkes å være lavere i Bunnes studie.

De barna som ble scoret i alternativ skala har en gjennomsnittscore på 2,4 (median: 2). I materialet som Bunnens undersøkelser baserer seg på får man et gjennomsnitt på 3,0 (median 3,5). Alder og oppfølgingstid er lengre i den studien, hvilket kan forklare høyere score, siden denne studien viste en økning av score over tid. Dette viser at også barn med kognitiv svikt har en viss nytte av CI. Når man videre sammenlikner score i alternativ skala for barn med og uten kognitiv svikt, ser man at det er en tydelig forskjell i score (gjennomsnitt hhv: 2,1 og 3,0). Men fordi det ligger en del begrensinger i det at materialet er så lite (14 barn scores totalt i alternativ skala), faller det ut som en ikke signifikant forskjell.

Fordi det er barna med kognitiv svikt, som uten tvil og naturligvis scorer dårligst på alternativ skala, ville det være av stor interesse å utvikle metoder for å fange opp de barna med kognitiv svikt enda tidligere enn det man gjør i dag. Det ligger en naturlig begrensning i dette, da flere av de kognitive evnene er vanskelige å måle i tidlige stadier av livet. Men Lindsey C. Edwards mener at en psykologisk vurdering burde i større grad enn før være en del av vurderingen av barnets kognitive evner (9).

4.4 Oppfølgingstid og resultat ved årskontroller

Når det gjelder oppfølgingstid så viser begge figurene på side 14 at det er et økt antall barn som blir implantert for hvert år fra 2008. Dette er en forventet oppgang da det i 2008 ble innført hørselsscreening av nyfødte i Norge.

For alle gruppene er det en forventet stigning i resultat for hvert år. Et interessant funn er at barna med komplekse funksjonshemninger ser ut til å ha en brattere stigning i gjennomsnittlig taleoppfattelseskategori år for år, enn barna uten kompleks funksjonshemning. En årsak til dette kan jo tenkes å være at de barna med kompleks funksjonshemning får en tettere og bedre spesialpedagogisk oppfølging. I tillegg kan det tenkes at også foreldre til barn med komplekse funksjonshemninger er mer motiverte og vant til å følge barnet tettere opp på alle områder. Barna med komplekse funksjonshemninger får med andre ord muligheten til å drive mer lyttetrening enn de "friske" barna, og slik øver de seg opp til å ta i bruk lydstimulien fra CI-en.

4.5 Behovet for nye diagnostiseringsmetoder og scoringsverktøy

Lindsey C. Edwards sin gjennomgang av barn med CI og komplekse behov, mener at det er et økende antall barn med alvorlig funksjonshemming i tillegg til døvheten som får implantert CI (9). Et av problemområdene i dette feltet er at det ikke finnes gode nok verktøy for å måle disse barnas nytte av CI. Som nevnt i avsnittet over kan flertallet av barna med komplekse behov scores i normal taleoppfattelseskategori. Men for de barna som ikke kan scores i normal taleoppfattelseskategori eller i noen andre deler av testbatteriet, trenger man et scoringsverktøy som ikke kun ser på språkutviklingen men gir en vurdering som baserer seg på barnets livskvalitet og opplevelsen av barnets utvikling blant foreldre og fagpersoner i barnets omgivelser. Den alternative skalaen som brukes ved Rikshospitalet er et slikt scoringsverktøy. Når man bruker slik kvalitativ scoring, innebærer det nødvendigvis en del skjevheter i resultatene som man må ta høyde for.

4.6 Begrensinger

Barn som får CI og som i tillegg har komplekse funksjonshemninger utgjør en svært liten andel av den hele populasjonen. Med et lite datamateriale vil selv tydelige forskjeller ikke bli signifikante. «(..) drawing conclusions about the outcome of cochlear implantation in children with additional disabilities is a challenge.» (9).

I denne studien har jeg ikke tatt med variabelen døvfødt/døvblitt. Det ville vært en relevant variabel å ha med. Blant annet fordi de døvblitte barna (naturligvis) blir diagnostisert ved en høyere alder enn de døvfødte (som nå fanges opp ved nyfødtscreening). De døvblitte barna vil kunne trekke opp aldersgjennomsnittet, og skape en skjevhet i materialet når man f.eks sammenlikner forskjell i alder ved lydtilkobling. I denne studien fantes det en signifikant forskjell i alder ved lydtilkobling mellom de barna med og uten alternativ skala. Det kunne derfor tenkes at det finnes flere døvblitte barn i gruppen som ble scoret i normal taleoppfattelse, og dermed skapes det en skjevhet. Hadde man kun sett på de døvfødte barna, ville man fått en mer reell sammenlikning.

Resultatene som presenteres i taleoppfattelsesscore og alternativ skala er alle fra det enkelte barnets sist gjennomførte årskontroll. Det innebærer at det foreligger resultater ved tidligere kontroller som ikke er tatt med i denne oppgaven. Men ved utdypede studier i

framtidig, vil det være aktuelt å summere opp alle scorene ved hver av årskontrollene, for så å gjøre sammenlikninger. Det vil gi et større materiale med mulighet for flere analyser og videre kunnskapsutvikling.

I avsnitt 3.3 benevnes at det eksisterer 42 barn hvor det ikke foreligger score på. Det betyr at ved beregninger av *resultater* har vi et frafall på 33 % noe som naturligvis skaper en usikkerhet i analysene. Likevel, for de barna med komplekse funksjonshemninger, var det kun fire det ikke forelå score på. Av de fire var det bare én hvor det ikke forelå årskontroller på i det hele tatt.

En annen årsak til manglende resultat ved årskontrollene kan være at det i testsituasjoner med barn ikke alltid er mulig å få barn til å samarbeide. Grunnen til dette kan være et urolig barn, et sovende barn eller et lite motivert barn. Og i noen tilfeller blir det rett og slett ikke tid til å gjennomføre alle testene.

Ved analyser som baserer seg på tidsvariabler (alder ved lyd og hvilken årskontroll), er det i underkant av seks missings, noe som gjør at akkurat disse analysene har en mindre usikkerhet.

4.7 Veien videre

Det er nylig gjort en studie av 70 barn med CI og komplekse funksjonshemninger ved Rikshospitalet(10). Denne studien har det selvfølgelig vært svært aktuelt å sammenlikne med, da datamaterialet er fra samme sykehusavdeling og innehar det samme vurderingsgrunnlaget som denne studien. Det vil i fremtiden være svært interessant å slå sammen de dataene og resultatene som er i denne oppgaven med de undersøkelsene som er gjort tidligere, da vil man ha et større materiale å ta utgangspunkt i, og sannsynligvis få mer signifikante resultater.

Det foreligger som nevnt lite litteratur på hvilken nytte døve barn med komplekse funksjonshemninger har av CI, og dette er derfor et svært viktig felt å satse på i tiden fremover. Det er jo i tillegg slik at flere barn diagnostiseres med hørselshemming før andre diagnoser blir stilt, på grunn av innføring av nyfødt hørselsscreening. Dermed blir det enda viktigere å ha flere studier som vurderer nytten av CI hos barn med ulike diagnoser i tillegg til hørselshemmingen slik at man i større grad kan drive erfaringsbasert medisin.

4.8 Konklusjon

Barn med komplekse funksjonshemninger har nytte av CI, både de med og uten kognitiv svikt. Det er behov for et godt scoringsverktøy for de barna som ikke kan testes i normal taleoppfattelseskategori, og alternativ skala som er utarbeidet ved Rikshospitalet er et forsøk på dette. I tiden fremover vil det bli gjort en større studie som omfatter alle barn som har fått CI helt siden starten av programmet i 1986. Det er en nødvendig og viktig studie, da stadig flere barn får CI og blant dem vil det alltid være barn med komplekse funksjonshemninger.

5 Referansliste

1. Yoon PJ. Pediatric cochlear implantation. Current opinion in pediatrics. 2011 Jun;23(3):346-50. PubMed PMID: 21572386. Epub 2011/05/17. eng.
2. Geers AE, Sedey AL. Language and verbal reasoning skills in adolescents with 10 or more years of cochlear implant experience. Ear and hearing. 2011 Feb;32(1 Suppl):39S-48S. PubMed PMID: 21832889. Pubmed Central PMCID: PMC3157037. Epub 2011/08/17. eng.
3. Peixoto MC, Spratley J, Oliveira G, Martins J, Bastos J, Ribeiro C. Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2013 Jan 2. PubMed PMID: 23291164. Epub 2013/01/08. Eng.
4. Geers A, Tobey E, Moog J, Brenner C. Long-term outcomes of cochlear implantation in the preschool years: from elementary grades to high school. International journal of audiology. 2008 Nov;47 Suppl 2:S21-30. PubMed PMID: 19012109. Epub 2008/11/26. eng.
5. Holman MA, Carlson ML, Driscoll CL, Grim KJ, Petersson RS, Sladen DP, et al. Cochlear implantation in children 12 months of age and younger. Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology. 2013 Feb;34(2):251-8. PubMed PMID: 23444471. Epub 2013/02/28. eng.
6. Wie OB. Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2010 Nov;74(11):1258-66. PubMed PMID: 20800293. Epub 2010/08/31. eng.
7. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL. Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. The American journal of otology. 2000 May;21(3):329-35. PubMed PMID: 10821544. Epub 2000/05/23. eng.
8. Birman CS, Elliott EJ, Gibson WP. Pediatric cochlear implants: additional disabilities prevalence, risk factors, and effect on language outcomes. Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology. 2012 Oct;33(8):1347-52. PubMed PMID: 22975903. Epub 2012/09/15. eng.
9. Edwards LC. Children with cochlear implants and complex needs: a review of outcome research and psychological practice. Journal of deaf studies and deaf education. 2007 Summer;12(3):258-68. PubMed PMID: 17493953. Epub 2007/05/12. eng.
10. Bunne M. The Oslo experience of cochlear implant in children with complex disorders, and ANSD (in press). 2012.
11. Gentile A, Studies GCOoD, McCarthy B. Additional Handicapping Conditions Among Hearing Impaired Students: United States: 1971-72: Office of Demographic Studies, Gallaudet College; 1974.
12. King AMP, Suzanne C; Dillon, Harvey; Sharma, Mridula and Pearce, Wendy. Australian Hearing Protocols for the Audiological Management of Infants Who Have Auditory Neuropathy The Australian and New Zealand Journal of Audiology. 2005;27, no. 1, May 2005:69 - 77.
13. Scadding GK, Bull PD, Graham JM. Pediatric ENT: Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2007.
14. Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. JAMA : the journal of the American Medical Association. 2010 Apr 21;303(15):1498-506. PubMed PMID: 20407059. Pubmed Central PMCID: PMC3073449. Epub 2010/04/22. eng.
15. Houston DM, Miyamoto RT. Effects of early auditory experience on word learning and speech perception in deaf children with cochlear implants: implications for sensitive periods of language development. Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology. 2010 Oct;31(8):1248-53. PubMed PMID: 20818292. Pubmed Central PMCID: PMC2996231. Epub 2010/09/08. eng.

16. Eisenberg LS, Johnson KC, Martinez AS, Cokely CG, Tobey EA, Quittner AL, et al. Speech recognition at 1-year follow-up in the childhood development after cochlear implantation study: Methods and preliminary findings. *Audiology & neuro-otology*. 2006;11(4):259-68. PubMed PMID: 16699259. Epub 2006/05/16. eng.
17. Dawson PW, McKay CM, Busby PA, Clark GM. Rate-of-processing ability in children using cochlear implants and its relevance to speech perception. *Cochlear implants international*. 2002 Sep;3(2):126-38. PubMed PMID: 18792119. Epub 2008/09/16. eng.
18. Pyman B, Blamey P, Lacy P, Clark G, Dowell R. The development of speech perception in children using cochlear implants: effects of etiologic factors and delayed milestones. *The American journal of otology*. 2000 Jan;21(1):57-61. PubMed PMID: 10651436. Epub 2000/01/29. eng.
19. Holt RF, Kirk KI. Speech and language development in cognitively delayed children with cochlear implants. *Ear and hearing*. 2005 Apr;26(2):132-48. PubMed PMID: 15809541. Epub 2005/04/06. eng.