

**Kliniske retningslinjer for pædiat-
risk cochlear implantation
i Danmark**
– udredning, operation, efterbehandling
og monitorering

Version, maj 2012

Forord

Cochlear Implantation (CI) på børn har til formål at udvikle hørelse hos børn med svær hørenedsættelse/døvhed og derved give barnet mulighed for at udvikle et fuldt talesprog. Der er årligt ca. 40 børn, som har behov for en CI-operation.

Sundhedsstyrelsen nedsatte i foråret 2009 en faglig arbejdsgruppe med den opgave at udarbejde kliniske retningslinjer for CI. Fokus for arbejdet var at beskrive patientforløbet i tæt relation til operationen, og retningslinjerne beskriver således kun en lille del af den samlede indsats over for de CI-opererede børn.

De kliniske retningslinjer beskriver udredning, CI-operation samt den initiale ambulante auditive efterbehandling, som varetages i sygehusregi. Desuden beskriver retningslinjerne monitorering af det sproglige udbytte hos CI-opererede børn.

Retningslinjerne udgør et bidrag til Socialministeriets udvalg vedr. kvalificering af indsatsen over for CI-opererede børn, hvor også den kommunale indsats beskrives.

Sundhedsstyrelsen takker arbejdsgruppens medlemmer for deres indsats ved udarbejdelse af de kliniske retningslinjer.

Lone de Neergaard
Sundhedsstyrelsen, december 2010

Arbejdsgruppens sammensætning

Chef Lone de Neergaard (formand)	Sundhedsstyrelsen
Overlæge Per Cayé Thomasen	Østdansk CI-center, Gentofte Hospital
Overlæge Jørgen Hedegaard Jensen	Østdansk CI-center, Gentofte Hospital
Cand. mag. Lone Percy-Smith	Østdansk CI-center, Gentofte Hospital
Overlæge Randi Wetke	Vestdansk CI-center, Århus Universitetshospital
CI-koordinator Minna Sandahl	Vestdansk CI-center, Århus Universitetshospital
Professor Therese Ovesen	Vestdansk CI-center, Århus Universitetshospital
Overlæge Lars Vendelbo Johansen	Vestdansk CI-center, Århus Universitetshospital
Forstander Lars Ejsing Søbye	Center for Døvblindhed og Høretab
Svend Erik Hansen	Center for Høretab
Konsulent Hanne Bertelsen	Kommunernes Landsforening
Konsulent Maj-Britt Laursen	Danske Regioner
Sekretariatsleder Tanja Pihl Sandager	deCIbel – Landsforeningen for børn med cochlear implant
Projektleder Dorte Holst	deCIbel – Landsforeningen for børn med cochlear implant
Gitte Mondrup	Børneklubben

Sundhedsstyrelsen har varetaget sekretariatsfunktionen. Desuden deltog repræsentanter fra Socialministeriet samt Indenrigs- og Sundhedsministeriet som observatører.

Indholdsfortegnelse

Resumé.....	4
Indledning.....	5
Udredning og indikationer.....	5
Operation.....	6
Initial ambulant auditiv efterbehandling	8
<i>Baggrund.....</i>	8
<i>Overordnede rammer for initial ambulant auditiv efterbehandling.....</i>	8
<i>Indhold af den initiale ambulante auditive efterbehandling til børn med CI.....</i>	9
<i>Plan for den initiale ambulante auditive efterbehandling.....</i>	9
<i>Samarbejde mellem sygehus og kommune vedr. de CI-opererede børn.....</i>	11
<i>Auditiv undervisning.....</i>	11
Monitorering af udbytte.....	11
Andre forløb	12
<i>Børn med CI af døve forældre.....</i>	12
<i>Børn med andre handicaps/vanskeligheder</i>	12
<i>Børn med hjernestammeimplant, ABI</i>	13
Referencer	14
Bilag 1 – Flow-diagram.....	16
Bilag 2 – Audiologiske målemetoder til.....	19
Bilag 3 – AVT principper.....	19
Bilag 4 – Auditive processer	21
Bilag 5 – Teknikker	22

Resumé

Efter etablering af hørescreening af nyfødte i 2005 identificeres børn med høretab i 2-3 måneders alderen. Herefter påbegyndes høreapparatbehandling og i 8-12 måneders alderen kan behandling med cochlear implant (CI), oftest bilateralt, finde sted, hvis udredningen viser et sådant behov.

Antallet af børn i en fødselsårgang, der har behov for behandling med CI inden 6 års alderen, skønnes at være 24-36 baseret på danske og udenlandske epidemiologiske undersøgelser. Herudover vil der være 10-12 børn årligt, hvis høretab progredierer samt fx børn med svær hørenedsættelse eller døvhed efter meningitis, som ligeledes bliver tilbudt CI. Der foretages simultan bilateral implantation, medmindre særlige forhold indikerer andet. CI-operation på børn varetages på sygehuse med højtspecialiseret funktion i henhold til Sundhedsstyrelsens specialevejledning for oto-rhinolaryngologi.

I de første 6-12 mdr. efter implantationen foretages løbende en teknisk justering af implantatet i et tæt samarbejde mellem en audiologopæd og en tekniker begge med erfaring og kompetencer inden for dette. Eventuelle medicinske problemstillinger og lægefaglig vurdering af barnets udvikling foretages af speciallæger med kompetencer i dette. For at sikre et optimalt høremæssigt og sprogligt udbytte varetager sygehuse med højt specialiseret funktion ligeledes initial ambulant auditiv efterbehandling ét år efter CI-operationen. Der er i denne periode behov for tæt koordinering mellem sygehus og kommune vedr. den samlede indsats.

Det CI-opererede barn vil gennem hele barndommen have behov for vedligeholdende auditiv undervisning. Det bør sikres, at der sker en monitorering af det sproglige udbytte. Teknisk kontrol og sproglig monitorering foregår i de efterfølgende år løbende efter specifikke retningslinjer og med registrering i fælles database.

Børn med CI bør desuden gennem hele barndommen løbende tilbydes auditiv undervisning for udvikling og vedligeholdelse af den auditive og verbale udvikling.

Indledning

I det efterfølgende redegøres nærmere for indholdet af de kliniske retningslinjer for CI hos børn dvs. udredning og indikationer for CI, den medicinsk-kirurgiske behandling, initialt ambulant auditiv efterbehandling, samt monitorering og kvalitetssikring af behandlingen.

Et forløbsdiagram for tilknyttede aktiviteter er vedlagt de kliniske retningslinjer, se bilag 1.

Udredning og indikationer

I dagene efter barnets fødsel foretages hørescreening med otoakustiske emissioner/automatiseret auditory brainstem response, og ved mistanke om hørenedsættelse henvises barnet til udredning på en audiologisk afdeling med særlig erfaring med udredning og behandling af små børn. Ved diagnosticering af svær hørenedsættelse henvises barnet til et sygehus med højt specialiseret funktion i CI-operation på børn. Ved udredningen fastsættes graden af høretab ved hjælp af forskellige audiologiske målemetoder (se bilag 2).

Alle familier bør tilbydes systematisk ætiologisk udredning af hørenedsættelsen. Der kan være tale om undersøgelse af blodprøver mhp. medfødte infektioner, DNA-undersøgelse, electrocardiogram, øjenlægeundersøgelse, samt andre relevante undersøgelser afhængigt af den enkelte patient. Hvor det er relevant tilbydes udredning/vejledning hos klinisk genetiker, og eventuelt henvises barnet til andre specialer med særlig viden om syndromer med hørehandicap.

Høreapparatbehandling (HA) påbegyndes så snart en behandlingskrævende hørenedsættelse er identificeret. Ved medfødt hørenedsættelse er dette, når barnet er 2-3 mdr. gammelt og senest 6 mdr. gammelt af hensyn til barnets høre- og taleudvikling. Ved høreapparatbehandlingen skal der foretages særlige målinger, idet øregangen er forskellig fra barn til barn, og øregangens størrelse har stor betydning for det lydtryk, der når trommehinden. Audiologopæden udfører RECD målinger (Real Ear to Coupler Difference) på barnet som led i at opnå bedst mulig høreapparattilpasning. Forældrene instrueres i at iagttage barnets reaktioner i forskellige lyttesituationer, så høreapparatbehandlingen kan reguleres i forhold til dette. Samtidigt undervises forældrene i at skabe gode lyttemiljøer for deres barn. Der lægges endvidere vægt på at skabe relation og kommunikation mellem barn og forældre ved hjælp af lyd. Høreapparatbehandlingen kontrolleres hyppigt af audiologopæd med erfaring i børneaudiologi. Det er vigtigt, at vurdering af barnets reaktion tager højde for om barnet er præmaturt eller psykisk handicappet. Det første år skal der jævnligt laves nye ørepropper (ØP) til barnet, da øregangen vokser hurtigt, og da optimalt tilpassede ørepropper er en forudsætning for, at HA kan give tilstrækkelig forstærkning uden tilbagekobling. Hver gang barnet får ny prop, skal der laves måling af forstærkningen.

Såfremt de ovenstående audiologiske undersøgelser og observation af barnets høreudvikling under høreapparatbehandling bekræfter et høretab i en størrelsesorden, hvor normal taleudvikling ikke kan forventes, bliver familien tilbudt CI-operation af barnet. Dette sker ved en samtale med en speciallæge i oto-rhino-laryngologi med fagområde i audiologi og CI-koordinator/audiologopæd. Såfremt barnet har medicinske problemstillinger, som kan forventes at have betydning for gennemførelsen af operationen, vurderes barnet ligeledes ved kirurg og/eller anæstesiolog.

Børn, der udvikler svær hørenedsættelse eller døvhed, og hvor tale-sprogudvikling har fundet sted (post-lingualt), tilbydes behandling med CI. Der kan i disse tilfælde være tale om progression i en medfødt hørenedsættelse eller erhvervet hørenedsættelse på genetisk basis eller efter f.eks. meningitis, kranietraume eller ototoksisk påvirkning.

Børn med manglende hørenerve eller så deform cochlea, at implantation er umulig, kan tilbydes hjernestammeimplant (ABI). I Danmark er pt. (2010) ét barn opereret med et hjernestammeimplant. Operationen udføres i udlandet.

Operation

CI-operation på børn varetages i overensstemmelse med Sundhedsstyrelsens specialevejledning for oto-rhino-laryngologi.

Speciallægen, som skal foretage operationen, informerer om forventet forløb af operationen. Samtidigt oplyses forældrene om risici ved operationen:

- Beskadigelse af corda tympani (medfører ophævet smagssans på mindre del af tungeranden i operationssiden) (10-15 % blandt voksne patienter)
- Beskadigelse af ansigtsnerven (facialisparese) i forbindelse med operationen (< 1%)
- Svimmelhed og kvalme kan forekomme, ligeså infektion og blodansamling (Ovesen et al. 2008, Hansen et al. 2009) (5-10 % af patienterne)
- Øget forekomst af meningitis hos patienter med CI i forhold til forekomsten hos normalbefolkningen (< 1 ‰), hvorfor alle tilrådes vaccineret mod pneumokokinfektion forud for operationen (nu en del af det normale vaccinationsprogram)

For børn med medfødt døvhed tilstræbes implantation i 8-12 måneders alderen, idet tidlig implantation er hensigtsmæssig på grund af hjernens plasticitet.

Der foretages simultan bilateral implantation. Hos enkelte patienter vil operationen blive foretaget konsekutivt, og hos enkelte kan bilateral implantation ikke udføres eller ønskes ikke af familien. I tilfælde, hvor barnet profiterer af høreapparatbehandling på ét øre, foretages CI-behandlingen monauralt.

Børn med en særlig form for døvhed, auditiv neuropati, skal evt. først opereres senere, idet der kan være tale om senmodning af hørenerven.

For børn med svær hørenedsættelse eller døvhed efter meningitis foretages implantation simultant bilateralt, hurtigst muligt pga. risiko for ossøs aflukning af cochlea efter infektionen.

CI-implantation foretages i fuld bedøvelse med anvendelse af ansigtsnerve-monitorering. Der anlægges et snit bag øret, hvorefter der foretages opboring af tindingebenet (mastoidektomi). Mellemøret åbnes bagfra (posterior tympanotomi), hvorved man får adgang til det runde vindues niche. Der tildannes et hul til øresneglen (cochleostomi), hvorefter elektroden kan indføres. Receiveren placeres i en fordybning i kraniekassen over og bag øret. Incisionen bag øret sutureres, hvorefter komprimerende forbindelse anlægges. Specialiseret tekniker foretager perioperative impedansmålinger, stapediusrefleksmålinger og neural respons målinger, sidstnævnte anvendes til estimering af indstilling af ydre processor ved første switch-on.

Se Figur 1 for oversigt efter implantation.

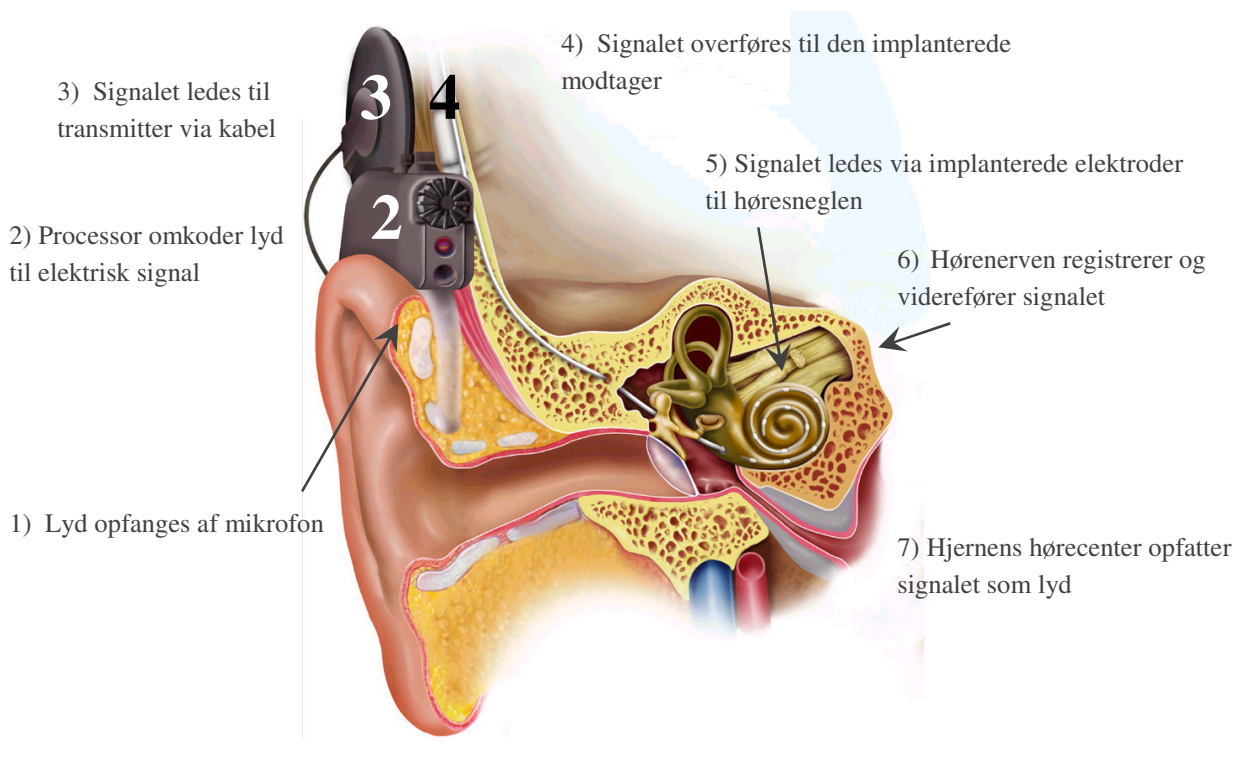
Normalt behandles patienter infektionsforebyggende med intravenøs antibiotika i det første døgn (ved tidligere meningit, anatomiske varianter, fracturer etc. fortsættes peroralt i en uge).

Forbindingen fjernes vanligvis dagen efter operationen, hvorefter patienten oftest kan udskrives til ambulans infektionskontrol. Ved hjemsendelsen udleveres program for opstart med initial ambulant auditiv efterbehandling, hvilket sædvanligvis finder sted 3-6 uger postoperativt.

I forbindelse med tilslutningen sikres det, at såret er helet op, som det skal. Ved behov tilses barnet af speciallæge i oto-rhino-laryngologi.

Det vurderes, hvilken metode der er bedst til at holde CI fast på hovedet. Det er yderst vigtigt, at magneten er justeret korrekt, da der ellers kan komme påvirkninger af huden og i værste fald infektion. Ved påvirkning af huden tilses barnet af speciallæge i kirurgi.

Figur 1 Hørelse med CI



Initial ambulant auditiv efterbehandling

Baggrund

Der er bred, international, videnskabelig konsensus om, at initial specialiseret, audiologopædisk efterbehandling er en absolut afgørende faktor for et optimalt høremæssigt og sprogligt udbytte af CI (NIH consensus conference, 1995; Geers et. al, 2003; Horn et. al, 2005; Moog et. al., 2002).

Den initiale ambulante auditive efterbehandling vedrører det første år efter CI-implantation, og denne varetages på sygehus med højt specialiseret funktion i CI operation på børn. I det følgende er denne efterbehandling beskrevet nærmere.

Initial ambulant auditiv efterbehandling indbefatter intensivt og målrettet arbejde med barnets auditive sans, herunder vejledning og undervisning af forældre i at inkludere auditiv og sprogligt stimulerende leg og træning i hverdagen.

Der foreligger dansk og international videnskabelig evidens for, at potentialet ved optimal behandling er, at barnet får alderssvarende talesprog og integration i lokale institutioner (Percy-Smith et. al., 2008, 2009; Tobey et. al., 2003, 2004; Wie, 2005). På landsplan forventes årligt, at ca. 45 børn bliver CI-implanteret, som derfor vil have brug for denne initiale ambulante auditive efterbehandling, og at 85 % af børnene ikke har andre handicap end døvhed (Papsin 2007). For 95 % af børn født med svær hørenedsættelse gælder, at forældrene er normalt hørende.

For børn med andre handicap er der bred klinisk erfaring for, at børnene kan udvikle hørelse og talesprog, som ikke havde været muligt uden CI.

Overordnede rammer for initial ambulant auditiv efterbehandling

Al erfaring samt dokumentation (Sharma et al., 2005) viser, at evnen til at drage udbytte af de stimuli, som hjernen får via et CI, afhænger af tidligere erfaring med hørelse. Idet de fleste ”døve” har en hørest, som kan udnyttes til lydopmærksomhed, skal den specialiserede, intensive vejledning samt metoderne fra den initiale ambulante auditive efterbehandling af barnet finde sted allerede i tiden før den kirurgiske implantation, og i en periode på 12 måneder efter med mulighed for forlængelse i det enkelte tilfælde efter vurdering og drøftelse mellem de relevante involverede fagpersoner.

Tilbuddet om initial ambulant auditiv efterbehandling skal indeholde specifik vejledning om, hvordan forældrene kan arbejde med integrering af den auditive sans under hensyntagen til barnets udviklingsstadiet. Vejledningen skal forestås af audiologopæder med specialviden, der arbejder efter evidensbaserede AVT-principper (se bilag 3). Ved brug af disse evidensbaserede principper og metoder får forældrene konkrete redskaber til udvikling af barnets auditive sans og sproglige færdigheder. Vejledningen vil i begyndelsen være af ca. en times varighed og finde sted en gang om ugen eller hver 14. dag, herefter ca. en gang om måneden. Den fast tilknyttede og specialuddannede audiologopæd er familiens kontaktperson. Derved sikres et målrettet, sammenhængende og effektivt ambulant efterbehandlingstilbud med fortrolighed på baggrund af personlige relationer og en specialiseret viden om CI. Omkring ethvert patientforløb er der et fast tilknyttet fagligt team som sideløbende med den audiologopædiske ambulante efterbehandling har ansvar for løbende teknisk vurdering og tilpasning af implantatet ved specialuddannede teknikere. Endvidere følges barnets udvikling af fast tilknyttede speciallæger med kompetence i CI, der varetager håndtering af eventuelle medicinske komplikationer. I tilfælde, hvor udviklingen ikke går som forventet fx pga.

yderligere handicap eller sociale omstændigheder i familien, er der tæt samarbejde med fagpersoner for at udrede og støtte barnet (og forældrene) bedst muligt.

Indhold af den initiale ambulante auditive efterbehandling til børn med CI

Hørelsen er den eneste af vore sanser, der kan bibringe tydelig information om de prosodiske aspekter i talen og tydelig information om specifikke talelyde. Hørelsen er også den eneste af vore sanser, som kan opfatte og diskriminere de fine nuancer i tale-signalet, der følger efter hinanden i et meget hurtigt tempo (Flexer et al., 2005). Da hørelsen således er den mest effektive sans, vi har, når det gælder taleopfattelse og deraf følgende taleproduktion bør der være fokus på den auditive sans i den initiale ambulante efterbehandling af CI-børn.

Det er veldokumenteret at forældrenes påvirkning af barnet er den vigtigste faktor for barnets udvikling. Derfor tages udgangspunkt i at vejlede og undervise forældrene, så de bliver klædt på til den opgave, det er at have et barn med hørehandicap. (Flexer 1999)

Den initiale ambulante auditive efterbehandling tager afsæt i en metodik, der retter sig mod vejledning og rådgivning af forældrene, og hvor fokus er udviklingen af det auditive cortex, så talesproglig udvikling kan foregå og udvikles. Den initiale ambulante auditive efterbehandling tager således afsæt i principper fra ”Auditory Verbal Therapy” (AVT), men forløbet tilrettelægges, så der tages højde for familiens og barnets individuelle forudsætninger. I en auditivverbal praksis er der 10 principper som kernen i den ambulante efterbehandling. De 10 principper omhandler bl.a. tidlig diagnostik af barnet samt rådgivning og vejledning af forældrene med henblik på, at barnet opnår den bedst mulige høreelse. Se bilag 3 for en komplet oversigt over de 10 principper.

Plan for den initiale ambulante auditive efterbehandling

Plan for det initiale ambulante auditive efterbehandlingsforløb skal laves i samarbejde mellem sygehus og kommune, hvor der fokuseres på følgende punkter i forhold til barnets kronologiske alder og hørealder:

Auditive færdigheder

Taleproduktion

Sprog, henholdsvis ekspressivt og impressivt

Kognition – herunder uafhængighed og hvor selvhjulpen barnet er, samt legniveau

Kommunikation

Specifikke mål fastsættes for hver ambulante efterbehandlingsseance med udgangspunkt i ovennævnte punkter. Barnet med CI gennemgår de samme udviklingstrin som normalhørende børn, under hensyntagen til barnets kronologiske alder og dets individuelle forudsætninger.

Alle seancer med familien optages på video, og forældrene får et eksemplar med hjem, så de har eksempler på de ting, der er blevet arbejdet med, og som de fortsætter med i arbejdet hjemme. Derudover formuleres de mål, forældrene skal arbejde frem imod til næste møde, og de bliver skrevet ned, så familien får dem med hjem (Estabrooks 2006). Ved at følge denne procedure dokumenteres barnets auditive verbale udvikling fortløbende, og der sikres lettilgængelig information til brug i samarbejdet mellem de involverede parter.

Auditiv færdigheder/auditiv udvikling

For de børn, der har haft begrænset adgang til lyd før implantationen, starter den ambulante efterbehandling med at bevidstgøre barnet om lyd kontra ikke-lyd. Udviklingsmæssigt er lavfrekvent taleinformation lettere og mere tilgængeligt, og hører til i den første udvikling af hørelse og talesprog, hvorfor nedenstående er standardmål for nyopererede CI brugere:

Suprasegmentale elementer:

Varighed (hastighed og rytme)

Intensitet (tryk)

Tonehøjde (intonation, prosodi)

Vokaler:

Lavfrekvente vokaler hvor 2. formanten ligger under 1500 Hz.

Konsonanter:

Information om konsonant måde (lukkelyde, nasaler, likvider)

Konsonant aspirationsforskelle (b/p, d/t, g/k)

Højfrekvent information er sværere og mindre tilgængeligt – og hører til på et senere udviklingsstrin. Denne del arbejder man med når det lavfrekvente er på plads.

Vokaler:

Vokaler hvor 2. formanten ligger over 1500 Hz.

Konsonanter:

Information om konsonant sted (bilabial, labiodental, alveolær, velær, uvulær og glottal – i den rækkefølge de tilegnes udviklingsmæssigt)

Information om konsonant måde (Frikativer og affrikater) (Rotfleisch, 2000)

Auditiv proces

Ved tilrettelæggelsen af et ambulante efterbehandlingsforløb indkorporeres træning af flere auditive processer i en given leg/aktivitet. Ofte vil de forskellige auditive processer lappe ind over hinanden, og en given leg/aktivitet planlægges, så den indeholder en eller flere processer på én gang.

De auditive processer skal trænes efter individuelle forudsætninger hos barnet og i den udviklingsmæssigt rigtige rækkefølge. Denne rækkefølge inkorporer bl.a. auditiv opmærksomhed, auditiv hukommelse mv. For en komplet oversigt over processerne, se bilag 4.

Fejlfinding

I den ambulante efterbehandling vil forældrene få til opgave, at tjekke om udstyret fungerer i det daglige, og de vil lære, hvordan de finder evt. fejl på udstyret, samt hvornår det er vigtigt at henvende sig. Forældrene vil lære, hvordan de lytter til processorens mikrofon, og hvordan man foretager et funktionelt tjek, mens barnet har udstyret på.

Teknikker til brug i den initiale ambulante auditive efterbehandling

Forældrene bliver undervist i hvilken type voksenadfærd, der hjælper barnet til at kunne deltage i samtale, og de vil lære en række teknikker til at styrke udviklingen,

som kan overføres på mange dagligdags situationer. Disse teknikker er nærmere beskrevet i bilag 5.

Samarbejde mellem sygehus og kommune vedr. de CI-opererede børn

Det er kommunerne, som har det overordnede ansvar for støtte til CI-opererede børns udvikling, herunder udvikling af sprog. Det første år efter operationen varetages medicinsk opfølgning, teknisk justering samt den initiale ambulante auditive efterbehandling af de højt specialiserede sygehuse, som er godkendt af Sundhedsstyrelsen til at udføre CI-operation på børn. Der er behov for tæt koordinering og samarbejde mellem sygehus og kommune vedr. den samlede indsats. Sideløbende med den initiale ambulante auditive efterbehandling er barn og familie i kontakt med og/eller i undervisning hos talehørepædagog. Ofte vil den kommunale talehørepædagog i varierende omfang deltage i den initiale ambulante auditive efterbehandling, og der vil blive udarbejdet fælles mål for den auditive og verbale udvikling.

Samarbejdet mellem sygehus og kommune bør fortsætte, når barnet efter ét år afslutter den initiale ambulante auditive efterbehandling. Sygehuset og kommunen udarbejder i samarbejde den videre plan for optræning.

Udover samarbejdet om det enkelte barn og familien bør der ligeledes etableres samarbejde mellem sygehus og kommune med henblik på stadig opdatering og udvikling af faglighed. Dette samarbejde kan bl.a. indeholde faglig udveksling om vedvarende auditiv stimulation, og hvorledes dette udføres i forskelligartede pædagogiske foranstaltninger.

Auditiv undervisning

Den initiale ambulante auditive efterbehandling tilbydes på sygehuse med højt specialiseret funktion det første år efter CI-operationen. Gennem hele barndommen har CI-opererede børn behov for løbende auditiv undervisning. Det anbefales, at den auditive undervisning ligeledes baseres på principperne for AVT, og at forløbet tilrettelægges, så der tages højde for barnets individuelle forudsætninger. Den auditive undervisning bør varetages af personer med kompetence og erfaring i AVT. Desuden bør den auditive undervisning indgå som en integreret del af det samlede tilbud til børn med CI. Den auditive undervisning og organiseringen heraf er ikke beskrevet nærmere.

Monitorering af udbytte

De CI-opererede børns auditive og sproglige udbytte monitoreres 1, 2, 3, 4, 5, samt 10 og 15 år efter implantationen med standardiserede tests. Børnene scores i forhold til kronologisk alder. En fortløbende monitorering af børnenes udbytte sikrer kvaliteten og giver et evidensbaseret grundlag for identifikation af mangelfuld udvikling og tilknyttet intervention, samt løbende tilpasning og videre udvikling af den medicinsk-kirurgiske og audiologopædiske behandling.

Tabel 1 - oversigt over testprotokol samt angivelse af alder ved testning

Tests	1 år efter implantation	2 år efter implantation	3 - 15 år efter implantation
Tait Video Analysis (auditiv kommunikation)	X	X	X
Visual Reinforcement Audiometry, frit felt	X	X	X
MAIS (auditiv integration)	X	X	X
CAP (auditiv kapacitet)	X	X	X
SIR (taleforståelighed)	X	X	X
Reynell test (sprogforståelse)	X	X	X
Peabody Picture Vocabulary Tests 4 (passivt ordforråd)		X	X
Sproglydstesten (Fonologisk test)		X	X
Viborgmaterialet (Aktivt ordforråd)		X	X
Skelneprøve frit felt (Dantale børnelister)			X

Andre forløb

Børn med CI af døve forældre

Der fødes årligt ca. 1-2 døve børn af døve forældre. Børnene tilbydes CI-behandling og der er en stigende tendens til at døve forældre vælger CI-behandlingen. Børn med CI, hvor forældrene er døve, bør tilbydes initial ambulant auditiv efterbehandling sammen med forældrene og en primær pædagogisk kontaktperson, som er normalthørende. CI opererede børn med døve forældre har behov for en primær pædagogisk kontaktperson, som involveres intensivt i den initiale ambulante auditive efterbehandling. Rammerne for og indholdet af denne efterbehandling vil være den samme som for CI-børn med normalthørende forældre. Døve forældre vil kommunikere ved hjælp af tegnsprog. Den initiale ambulante auditive efterbehandling vil her også indeholde information til forældrene om fx lydstyrke af tv og egen stemme. Det er afgørende, at børn med CI af døve forældre placeres i institutioner med normalthørende børn for derved at opnå samvær med gode sprogmodeller.

Børn med andre handicaps/vanskeligheder

Børn med CI, som har andre vanskeligheder som fx inden for autisme spektret, sanseintegrations-problemer eller multiple handicaps, vil have behov for dels den initiale ambulante auditive efterbehandling, og dels samtidig den specialpædagogiske bistand som normalthørende børn med fx multiple handicaps eller autisme modtager.

Børn med CI vil have andre sproglige vanskeligheder, i.e. dyspraksi, dysfasi, dyslexi, dysfonologi, i samme omfang som normalthørende børn. De kommunale PPR-kontorer har ekspertisen i at stille en sproglig differentialdiagnostik og CI opererede

børn med sproglige vanskeligheder vil drage nytte af kommunale tilbud som i forvejen eksisterer til ”sprog børn”, i. e. sproggrupper, fonologigrupper, talelæseklasser.

Børn med CI, som placeres i specialpædagogiske tilbud, har behov for vedvarende træning af den auditive sans, og det er afgørende, at professionelle omkring disse børn med andre vanskeligheder arbejder ud fra en auditiv tilgang og ikke baserer indlæring udelukkende på visuelle stimuli, fx brug af pictogrammer. For gruppen af CI opererede børn med andre vanskeligheder gælder det, at integrationen af den auditive sans tager længere tid og behovet for intensiv auditiv ambulant efterbehandling strækker sig over en længere periode. For disse børn skal der være bevidsthed om også at arbejde relationelt i forhold til forældre-barn, sanseintegrationsmæssigt, fysioterapeutisk samt socialt. Samarbejdet mellem de specialiserede audiologopæder, forældrene og de pædagogiske instanser er for disse børn særligt vigtigt. Det er afgørende for barnets udvikling, at der differentieres mellem auditivt niveau og et samlet udviklingsniveau, således skal der være særlig opmærksomhed på fejlfinding af udstyr og pædagogisk indsats samt være et forventningsniveau til børnene om at kunne udvikle en auditiv sans.

Børn med hjernestammeimplant, ABI

De få børn (pt. i 2010 er ét barn i Danmark opereret med ABI) som har brug for et hjernestammeimplant, ABI, har ligeledes behov for en initial auditiv ambulant efterbehandling. Efterbehandlingen af børn med ABI følger den auditive og verbale udvikling som skitseret ovenfor, og indholdet af den ambulante efterbehandling vil være som for børn med CI. Ambulant efterbehandling foregår som for børn med CI.

Referencer

Estabrooks, W., (2006): *Auditory-Verbal Therapy and Practice*. Alexander Graham Bell, Association for the Deaf and Hard of Hearing, 3417 Vilita Place, NW, DC 20007-2778

Flexer, C., (1999): *Facilitating hearing and listening in young Children*, 2nd Edition, Singular Publishing

Flexer, C., (2005): *The Power of Hearing*. Chapter in *The Listener*, Journal of the Learning to Listen Foundation, Summer 2005. Special Silver Anniversary Edition.
Geers A. E., Brenner C. & Davidson L., (2003a): Factors associated with development of speech perception skills in children implanted by age five. *Ear Hear Suppl.*, 24(1), 24-35.

Geers A. E., Nicholas J. G. & Sedey A. L., (2003b): Language skills of children with early cochlear implantation. *Ear Hear Suppl.*, 24(1), 46-58.

Horn D. L., Davis R. A., Pisoni D. B. & Miyamoto R. T., (2005): Behavioral inhibition and clinical outcomes in children with cochlear implants. *Laryngoscope*, 115(4), 595-600.

Hansen S, Anthonsen K, Stangerup SE, Jensen JH, Thomsen J, Cayé-Thomasen P, (2009): Unexpected findings and surgical complications in 505 consecutive cochlear implantations. A proposal for reporting consensus. In press, *Acta Otolaryngol* (kan rekvireres på peca@geh.regionh.dk).

Moog J. S., (2002): Changing expectation for children with cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.*, 189, 138-142.

NIH consensus conference, (1995): Cochlear Implants in adults and children. *JAMA* Dec 27;274:1955-61.

Ovesen T, Johansen LV. Post-operative problems and complications in 313 consecutive cochlear implantations. *J Laryngol Otol.* (2009);123(5):492-6.

Papsin, B.C, (2007): Foredrag på Cochlear Implant conference, Koldingfjord.

Percy-Smith L., Cayé-Thomasen P., Gudman M., Jensen J.H., Thomsen J. (2008): Self-esteem and social well-being of children with cochlear implant compared to normal-hearing children. *Int. J Pediatr. Otorhinolaryngol* 72, 1113-1120.

Percy-Smith L, Thomasen PC, Jensen JH, Gudman M, Thomsen J, (2008): Factors that Affect level of social well-being of children with CI. *Cochlear Implant International*.9(4),199-214.

Percy-Smith L, Thomasen PC, Jensen JH, Gudman M, Thomsen J, (2009): Associations between auditory capacity, speech and language, level of communication and parental assessment of children with cochlear implant. Accepted June 2009. *Cochlear Implant International* (kan rekvireres hos loper@geh.regionh.dk)

Percy-Smith L, Thomasen PC, Breinegård N, Jensen JH, Gudman M., (2009): Parental Mode of Communication is Essential for Cochlear Implanted Children's Speech and language Outcomes. Accepted September 2009. Acta Oto-Laryngologica (kan rekvireres hos looper@geh.regionh.dk)

Rotfleisch, Sylvia, (2000). Soda Bottles & submarines: essential Speech Acoustics, The Listener, Summer, 51-56.

Sharma A., Dorman M. F., & Kral A., (2005): The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. Hear Res, 203, 134-143.

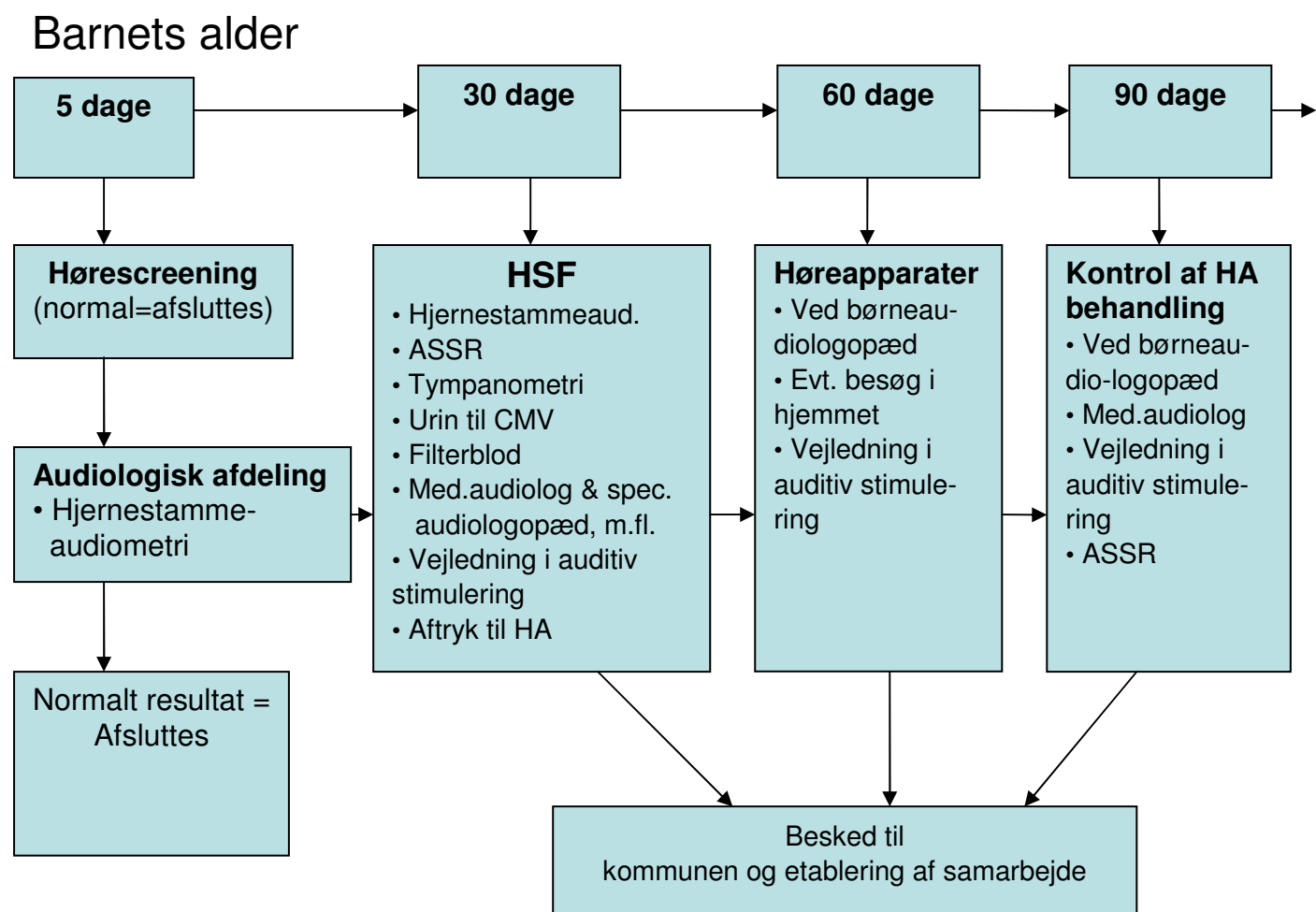
Stokes, Jacqueline (red.) (1999): Hearing Impaired Infants, Support in The First Eighteen Months. Whurr Publishers Ltd. England, 1999.

Tobey E. A., Geers A. E., Brenner C., Altuna D. et al, (2003): Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age five. *Ear Hear Suppl.*, 24(1), 36-45.

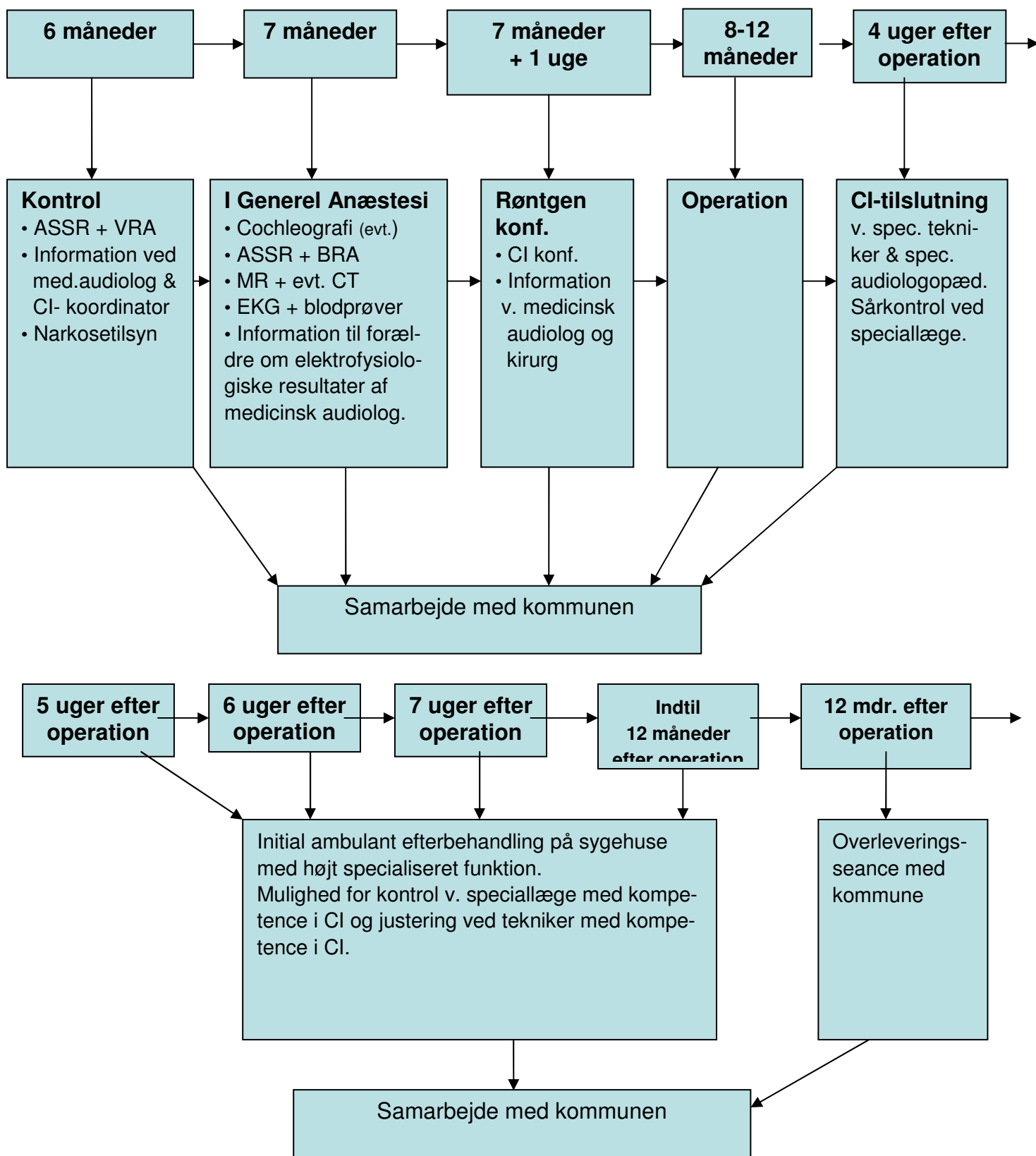
Tobey E. A., Rekart D., Buckley K. & Geers A. E., (2004): Mode of communication and classroom placement impact on speech intelligibility. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.*, 130, 639-643.

Wie, O. B., (2005): *Kan døve bli hørende?* Avhandling for graden Ph.D. Institutt for specialpedagogikk. Det Utdanningsvitenskapelige fakultet. Universitet i Oslo.

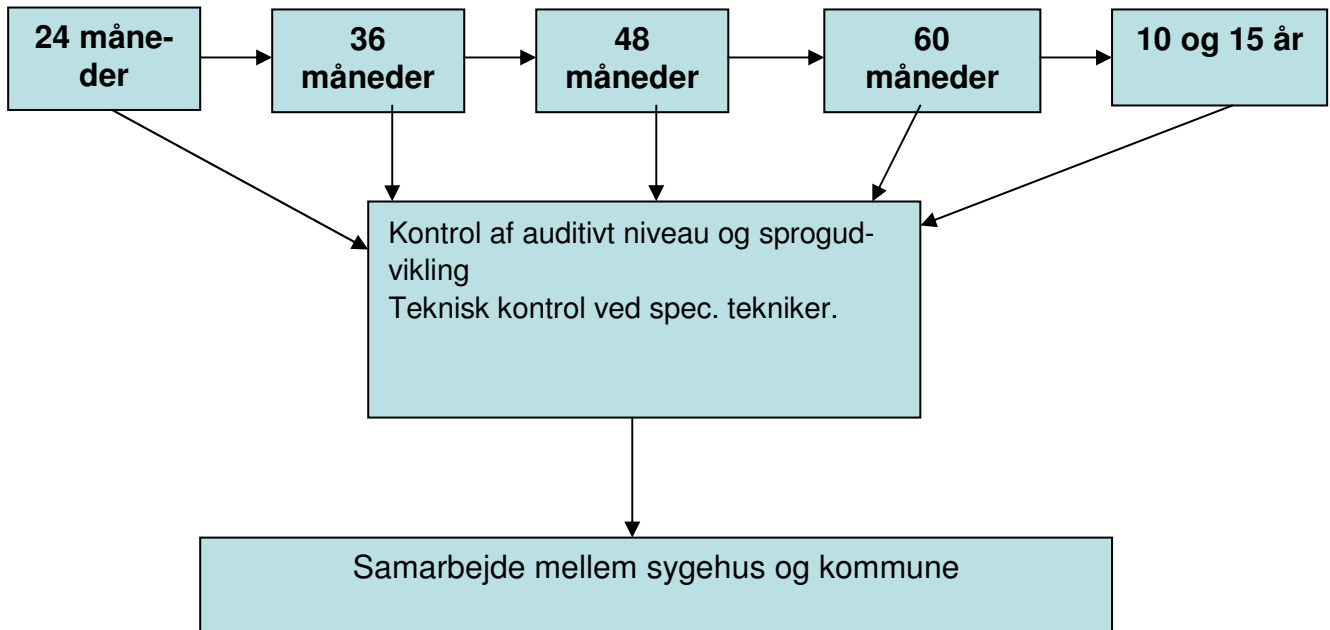
Bilag 1 – Flow-diagram for udredning, behandling, samt kvalitetssikring på sygehuse med højt specialiseret funktion for CI-implantation på børn i henhold til Sundhedsstyrelsens specialevejledning for oto-rhino-laryngologi (i diagrammet benævnt HSF)



- fortsættes næste side.



- fortsættes næste side



Bilag 2 – Audiologiske målemetoder til fastsættelse af graden af høretab

1. Hjernestammeaudiometri, som kan give oplysning om hørenervens funktion og graden af høretab. I barnets første levemåneder udføres undersøgelsen under spontan søvn (ved senere diagnosticering i fuld narkose).
2. ASSR, som giver oplysning om graden af høretab for de enkelte frekvenser. I barnets første levemåneder udføres undersøgelsen under spontan søvn, (ved senere diagnosticering i fuld narkose).
3. Elektrocochleografi anvendes som eventuelt supplement til bestemmelse af høretabets sværhedsgrad. Undersøgelsen giver også information om problemer i mellemøret, som kan medføre hørenedsættelse. Undersøgelsen kan hos børn kun udføres i fuld narkose.
4. Tympanometri med henblik på afklaring af trykforhold i mellemøret, herunder eventuel væskeansamling.
5. De elektrofysiologiske målinger suppleres med alderstilpasset adfærdsaudiometri, BOA (Behavioral Observation Audiometry). VRA (Visual Reinforcement Audiometry) kan anvendes til børn fra ca. 6 måneder, afhængig af barnets udviklingsalder.
6. En billedmæssig fremstilling af indre øre- og hørenerveforholdene opnås ved CT- og/eller MR-scanning. Disse undersøgelser har betydning for vurdering af mulighed for operation, valg af elektrodetype samt ætiologiske overvejelser (foretages i fuld narkose).

Bilag 3 – AVT principper i den initiale ambulante auditive efterbehandling

1. Promote early diagnosis of hearing loss in newborns, infants, toddlers, and young children, followed by immediate audiologic management and Auditory-Verbal therapy [*Anbefale tidlig diagnostik af høretab af nyfødte og småbørn, efterfulgt af tidlig audiologisk behandling og auditiv verbal terapi*].
2. Recommend immediate assessment and use of appropriate, state-of-the-art hearing technology to obtain maximum benefits of auditory stimulation [*Anbefale tidlig udredning og anvendelse af tidssvarende høreteknologi for at kunne få maksimalt udbytte af auditiv stimulation*]
3. Guide and coach parents¹ to help their child use hearing as the primary sensory modality in developing spoken language [Rådgive og vejlede forældre til at hjælpe deres barn til at bruge hørelse som den primære sansemodalitet i udviklingen af talesprog]
4. Guide and coach parents¹ to become the primary facilitators of their child's listening and spoken language development through active consistent participation in individualized Auditory-Verbal therapy [*Rådgive og vejlede forældre til at blive de primære facilitatorer i deres barns høre- og talesprogsudvikling ved aktiv og konsistent deltagelse i individualiseret auditiv-vebal-terapi*].

5. Guide and coach parents¹ to create environments that support listening for the acquisition of spoken language throughout the child's daily activities [*Rådgive og vejlede forældre i at skabe dagligdags-miljøer og aktiviteter, som støtter hørelsen og lyttevnen i tilegnelsen af talesprog*].
6. Guide and coach parents¹ to help their child integrate listening and spoken language into all aspects of the child's life [*Rådgive og vejlede forældre til at hjælpe deres barn med at integrere lytning og talesprog i alle aspekter af barnets liv*].
7. Guide and coach parents¹ to use natural developmental patterns of audition, speech, language, cognition, and communication [*Rådgive og vejlede forældre til at bruge naturlige udviklingsmønstre i tilegnelsen af hørelse, tale, sprog, kognition og kommunikation*].
8. Guide and coach parents¹ to help their child self-monitor spoken language through listening [*Rådgive og vejlede forældre i at hjælpe deres barn til at kunne kontrollere talen gennem lytning*].
9. Administer ongoing formal and informal diagnostic assessments to develop individualized Auditory-Verbal treatment plans, to monitor progress and to evaluate the effectiveness of the plans for the child and family [*Administrere formelle og uformelle diagnostiske vurderinger for at kunne udvikle individuelle auditiv-verbal behandlingsplaner, for at kunne monitorere udvikling og for at kunne evaluere kvaliteten af behandlingen*].
10. Promote education in regular schools with peers who have typical hearing and with appropriate services from early childhood onwards [*Anbefale integration i institutioner/skoler med normalthørende kammerater og med den fornødne pædagogiske og tekniske støtte*].

*An Auditory-Verbal Practice requires all 10 principles.

¹The term "parents" also includes grandparents, relatives, guardians, and any caregivers who interact with the child.

(Adapted from the Principles originally developed by Doreen Pollack, 1970)

Adopted by the AG Bell Academy for Listening and Spoken Language®, July 26, 2007, hentet fra AG Bells hjemmeside 16. maj 2012.

Bilag 4 – Auditive processer

Auditive processer der skal anvendes for at lyd bliver meningsfyldt:

1. Auditiv opmærksomhed

Evne til at kunne koncentrere sig selektivt mod lyd, fra f.eks. Linglyde til lav-intense grammatiske markører, f.eks. genitiv s. Avancerede niveauer af færdigheden inkluderer at høre på afstand, høre i baggrundsstøj og have taleforståelse i telefonen. En evne der udvikles stadiaafhængigt.

2. Auditiv hukommelse

Evnen til at huske det man har hørt for at kunne udføre kognitive processer i arbejdshukommelsen. Både langtidshukommelse og korttidshukommelse er nødvendige for at få betydning og lyd til at hænge sammen. Den auditive hukommelse skal udvides for at kunne huske sekvenser af lyd til forståelse af ord, sætninger og historier.

3. Auditiv diskrimination

Bedømme to lyde som forskellige. Det er en afgørende færdighed for at kunne knytte betydninger til forskellige lyde. Det fører til genkendelse af omgivelseslyde og anvendelsen af talt sprog.

4. Auditiv integration

Det at opleve lyd indeholdt i alle aktiviteter. For at lyd kan opleves meningsfuldt må den associeres/integreres med andre sensoriske oplevelser.

Auditive processer der skal bruges for at man kan lære at tale:

5. Auditiv feedback

At høre sig selv tale. Bliver brugt til at monitorere og korrigere tonehøjde, intensitet, rytme og artikulation, mens man taler.

Auditive processer der skal bruges for at kunne indlære sprog:

6. Auditiv genkendelse

Associerer en lydstreng med dens referent dvs. s,d,o,l = en stol (konkret)

7. Auditiv sekvensering

Huske rækkefølgen af de lyde man har hørt. Det er nødvendigt at kunne huske lydene i den rigtige rækkefølge for at kunne forstå ordet eller sætningen der siges. ”s-d-o-l” - altid den rækkefølge til at repræsentere konkreten ”stol”.

8. Auditiv forståelse

Forstå de lingvistiske strukturer i sproget – semantiske, syntaktiske, morfologiske og pragmatiske aspekter

9. Auditiv genkaldelse

Bruge de ord der er lagret i vor hukommelse. Herved kan vi bruge talt sprog til at udtrykke vore tanker og bruge spontan udadrettet kommunikation.

10. Auditiv overførsel

At kunne overføre alle de førnævnte auditive processer til arbitrære symboler som bogstaver (læse og skrive) og tal (matematik). Dette tillader indlæring i skole, på arbejde og i det daglige liv. At læse er en auditiv proces. (Rotfleisch, S., 2000)

Bilag 5 – Teknikker til brug i den initiale ambulante auditive efterbehandling

- Give tid [OWL = observe, wait, listen]
- Se, vise med kropssprog, at man venter på barnets udmelding, lytte og
 - se interesseret ud
- Sidde tæt på barnets mikrofon
- Svare/reagere på ethvert forsøg på kommunikation fra barnets side – så barnet føler at det betyder noget at man kommunikerer.
- Være ”model” for det der skal siges
- Forvente at barnet præsterer sit bedste
- Brug af: ”Acoustic highlighting” f.eks. ved indlæring af nyt ord. Små strofer til Acoustic highlighting er f.eks.: ”åh åh” nedadgående intonation eller ”Jeg vil” høj + lav intonation.
- Acoustic highlighting kan være med til at illustrere grænserne mellem ordene, f.eks. som stilhed mellem ordene.
- Være sammen om et emne ”Shared topic”
- Brug af ”Auditory hooks”, dvs. udbrud, der indbyder til interesse omkring emnet, f.eks.: ”nej” sagt med et overrasket tonefald, ”åh nej” sagt som om der er sket en mindre katastrofe eller ”åh åh”, overrasket. Barnet bliver interesseret og lytter.
- Brug af ”Auditory closure” for forskellige typer information (færdiggørelse af remser, sætninger o.l.). Auditory closure er vigtigt i skabelsen af den auditive hjerne og pragmatisk sprogforståelse.
- Give barnet 2 valgmuligheder ved at bruge ord.
- Brug af ”Hand cue” bruges f.eks. til at prompte.
- Brug af ”Prompting” – med en legetøjsgenstand (tilsvarende hand cue)
- Bruge sang og musik, bl.a. til styrkelse af suprasegmentale elementer og auditiv integration.
- Kommunikationen skal være funktionsorienteret og naturlig. Barnets motivation er at kommunikere, og derfor skal leg/træning bygges op om meningsfuld kommunikation og ikke ”tom træning” eller testning af barnet hvor barnet kan miste motivationen (Stokes 1999).