

Kandidatnummer: 10002 & 10019

Nytteverdi av høreapparat hos barn med ANSD

Outcomes of hearing aid use in children with ANSD

Bacheloroppgave i Audiologi

Mai 2021

Kandidatnummer: 10002 & 10019

Nytteverdi av høreapparat hos barn med ANSD

Outcomes of hearing aid use in children with ANSD

Bacheloroppgave i Audiologi
Mai 2021

Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet
Fakultet for medisin og helsevitenskap
Institutt for nevromedisin og bevegelsesvitenskap



Kunnskap for en bedre verden

Sammendrag

Hensikt: Hensikten med oppgaven var å undersøke hvilken nytteverdi barn med ANSD har av HA, og hvilke faktorer som påvirker denne nytten. Problemstillingen ble valgt fordi det var ønskelig å undersøke om bruk av HA er et hensiktsmessig tiltak for denne pasientgruppen. Dette fremstår som viktig å få klarhet i både for å effektivisere helsehjelpen som gis, men også fordi nevroplasticitet hos barn innebærer at effektive tiltak bør iverksettes så tidlig som mulig.

Metode: For å besvare problemstilling ble litteraturstudie valgt som metode, hvor ti fagfellevurderte artikler publisert i perioden 2010-2020 ble valgt. Resultatene ble kategorisert i følgende undertemaer: subjektiv vurdering, høreterskler, taleoppfattelse, språkutvikling og kortikale målinger.

Resultat: Generelt var det store variasjoner i resultatene. Subjektive vurderinger viste alt fra 2,8% som opplevde god nytte, til 75% som oppnådde scorer innenfor normalområdet. Innenfor språkutvikling ble det også sett stor variasjon, fra 12% med god språklig utvikling til 66% som oppnår resultater innenfor normalområdet på visse språktester. På taleoppfattelsestestene var det noen barn som oppnådde gode prestasjoner i både stillhet og støy, og ved testing av høreterskler oppnådde majoriteten av barna forbedrede terskler i noen grad. Kortikale målinger viste til at bruk av HA over tid kan føre til generelt kortere latenstid for P1-responser, hvilket er et tegn på økt grad av sentral auditiv modning. Det ble også sett flere responser på CAEP-testing ved bruk av HA, sammenlignet med uten. Av påvirkende faktorer ble det funnet at alder for HA-tilpasning og lengre tidsbruk av HA var forbundet med bedre nytteverdi, mens tilleggstilstander var forbundet med dårligere nytte.

Konklusjon: Undersøkelsen viser at noen barn med ANSD kan ha god nytte av HA, men resultater fra både nåværende og tidligere HA-brukere indikerer at dette gjelder et mindretall.

Abstract

Objective: The purpose of this study was to investigate what benefit children with ANSD derive from the use of HA, and which factors influence this benefit. The research question was chosen based on a desire to determine whether the use of HA is a beneficial treatment option for this patient group. Answering this research question appears to be important both for the effectivization of the health-care service provided, and also because neuroplasticity in children means effective intervention should be implemented as soon as possible.

Method: To answer the research question, literature review was chosen as the method of this paper, and ten peer-reviewed articles published in the period 2010-2020 were chosen. The results from this study were categorized into the following areas: subjective assessment, hearing thresholds, speech perception, language development and cortical measurements.

Results: In general, a high degree of variation was found within the results. The variation in subjective assessments ranged from 2,8% experiencing good benefit, to 75% scoring within the normative range. There was also a wide range of variation within language development, from 12% of participants with good language development to 66% of participants scoring within the normative range. In the area of speech perception some children achieved good results in both quiet and noisy conditions. Testing of hearing thresholds showed that most children experienced some degree of improvement. Cortical measurements further revealed that the use of HA can lead to shorter latency times for the P1-response, a sign of central auditory maturation. An increase in CAEP-responses was also found compared to the unaided condition. Both early age for HA-fitting and length of use was associated with better benefit, while additional disorders was associated with worse benefit from HA use.

Conclusion: The study showed that some children with ANSD will benefit from the use of HA, however results from both current and former HA users indicates that this benefit is not present in most patients.

Innholdsfortegnelse

1 Introduksjon.....	1
1.1 Hva er ANSD?.....	1
1.2 Bakgrunnsteori	3
1.3 Mangler i bakgrunnsteori	4
1.4 Nevroplastisitet og retten til helsehjelp	5
2 Problemstilling	6
3 Undertemaer	7
4 Metode.....	10
4.1 Bakgrunn for valgt metodikk.....	11
4.2 Svakheter ved litteraturstudie som metode.....	11
4.3 Krav til artikler	11
4.4 Utvikling av søkefrase.....	13
4.5 Valgt søkefrase og databaser	14
4.6 Søkeresultater	15
4.7 Validitet og reliabilitet.....	17
4.8 Etikk og lovverk	18
5 Resultat og diskusjon.....	19
5.1 Subjektiv vurdering	21
5.2 Høreterskler	23
5.3 Taleoppfattelse	24
5.4 Språkutvikling	26
5.5 Kortikale målinger.....	27
5.6 Faktorer som påvirker nytteverdi	28
5.7 Etske momenter i oppgaven	30
6 Veien videre	30
6.1 Kliniske implikasjoner og relevans for fagfelt	30
6.2 Videre forskning.....	31
7 Konklusjon	33
8 Litteraturliste	34
Vedlegg 1 Litteraturmatrise.....	42
Vedlegg 2 Benyttede tester.....	52

1 Introduksjon

Diagnosen som betegnes med paraplybegrepet «auditory neuropathy spectrum disorder» (ANSD) er en relativt ny diagnose. Rundt 1980 ble det undersøkt en del pasienter som ikke hadde respons på den elektrofysiologiske målingen «auditory brainstem response» (ABR), men målbar hørsel på andre hørselstester (Northern & Downs, 2014, s. 207; Sininger & Starr, 2001, s. 1). På midten av 1990-tallet ble det i større grad mulig å skille denne gruppen fra andre pasientgrupper etter at målinger av otoakustiske emisjoner (OAE) ble tilgjengelige (Northern & Downs, 2014, s. 207; Sininger & Starr, 2001, s. 2). I 1996 ble det for første gang satt et navn på denne typen hørselsvanske som skilte seg ut ved blant annet å ha unormal/fraværende ABR og samtidig normal funksjon i de ytre hårcellene (Northern & Downs, 2014, s. 207; Starr, Picton, Sininger, Hood, & Berlin, 1996). Diagnosen fikk da navnet «auditory neuropathy» (Northern & Downs, 2014, s. 207; Starr, Picton, Sininger, Hood, & Berlin, 1996). Siden den gang har også begrepene «auditory dyssynchrony» og «auditory neuropathy spectrum disorder» blitt benyttet (Cole & Flexer, 2011, s. 71; Gelfand, 2016, s. 167). I denne oppgaven er begrepet «auditory neuropathy spectrum disorder» valgt da dette begrepet i større grad fremhever heterogeniteten blant personene med diagnosen, inklusivt at skaden ikke alltid bunner ut fra den auditive nerven (Cole & Flexer, 2011, s. 71; Gelfand, 2016, s. 167). Dette er også det begrepet som i størst grad er benyttet i litteraturen som er undersøkt.

1.1 Hva er ANSD?

En person med ANSD har normal hørselsfunksjon fram til de ytre hårcellene i cochlea (Cardon, Campbell & Sharma, 2012, s. 400). Det er deretter en abnormalitet ved de indre hårcellene, den auditive nerven og/eller ved synapseovergangen mellom de indre hårcellene og de auditive nevronene (Cardon et al., 2012, s. 400-401; Gelfand, 2016, s. 167). Diagnosen kjennetegnes ved at personen har utfordringer med tale i støy, og i noen tilfeller også stille omgivelser (Gelfand, 2016, s. 167; Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1569-1570). Temporal oppløsning kan også være en utfordring for gruppen, det vil si hvordan hørselen reagerer på raske endringer i et lydsignal (Cardon et al., 2012, s. 401; Rance, McKay, & Grayden, 2004, s. 41; Zeng, Kong, Michalewski, & Starr, 2005, s. 3054-3055). Det er indikasjoner på at utfordringene med temporal oppløsning er medvirkende til gruppens vansker med taleoppfattelse (Rance et al., 2004, s. 43).

ANSD kan forekomme hos både barn og voksne, og er som oftest bilateralt (Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1568; Northern & Downs, 2014, s. 206). I noen tilfeller kan man knytte

ANSD til en genetisk sykdom, men hos majoriteten er årsaken ukjent (Cole & Flexer, 2011, s. 71; Kumar & Jayaram, 2006, s. 362; Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1567). ANSD ses også ofte sammen med risikofaktorer som prematuritet, lav fødselsvekt, ototoksiske medisiner, hyperbilirubinemi og hypoksi (Bielecki, Horbulewicz, & Wolan, 2012, s. 1669; Gelfand, 2016, s. 167; West, Kuan, & Peng, 2021, s. 672-673).

Prevalensen av ANSD varierer i litteraturen. Hvis man ser på prevalensen av ANSD blant personer med sensorinevralt hørselstap (SNHL) i alle aldre fant Kumar & Jayaram (2006, s. 364) en prevalens på 0,52%, mens Penido & Isaac (2013, s. 431) fant en prevalens på 1,2%. Om man utelukker voksne er tallene betraktelig høyere. Bielecki et al. (2012, s. 1669) fant en prevalens av ANSD på rundt 5% blant barn med SNHL, mens Mittal et al. (2012, s. 1352) fant en prevalens på rundt 5% hos alle barn henvist til hørselsevaluering ved et tertiært behandlingssenter.

Ifølge Cardon et al. (2012, s. 400), Cole og Flexer (2011, s. 71-72) og Sininger og Starr (2001, s. 15-16) er det tre sentrale kriterier for å sette diagnosen:

1. Dårlig auditiv funksjon, det vil si at personen opplever dårlig hørsel i minst noen situasjoner og ved noen typer stimuli.
2. Påvist dårlig auditiv nevralt funksjon, ofte sett ved fraværende/unormal ABR.
3. Påvist normal ytre hårcelle funksjon, sett ved å teste OAE eller cochleær mikrofoni (CM).

Et annet kjennetegn på ANSD er at resultatene ved taleoppfattelsestester er mye dårligere enn hva man forventer basert på rentonetersklene (Cardon et al., 2012, s. 400; Sininger & Starr, 2001, s. 23; Tye-Murray, 2015, s. 503). Rentonetersklene hos personer med ANSD kan variere fra normal hørsel til dyptliggende (profound) hørselstap (Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1569; Northern & Downs, 2014, s. 206-207; Sininger & Starr, 2001, s. 18). I noen tilfeller kan hørselstapet fluktuere fra dag til dag og fra time til time (Cole & Flexer, 2011, s. 72; Varga et al., 2006, s. 577-578). Formen på audiogrammet hos personer med ANSD kan variere fra individ til individ, men viser seg ofte som enten et basstap, et flatt hørselstap eller med en «topp» rundt 2000 Hz (Kumar & Jayaram, 2006, s. 362). Fraværende akustiske reflekser er også vanlig hos personer med ANSD (Cole & Flexer, 2011, s. 70-71; Gelfand, 2016, s. 202).

Habilitering for barn med ANSD innebærer flere mulige behandlingsvalg. Av tekniske hjelpemidler står tilbudet mellom høreapparat (HA), Cochlea implantat (CI) eller

frekvensmodulerte systemer (FM-systemer) (Cole & Flexer, 2011, s. 71-72; Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1571). For at et barn med ANSD skal utvikle så gode kommunikasjonsferdigheter som mulig, kan det være hensiktsmessig at tiltaksplaner inneholder bidrag fra en tverrfaglig gruppe bestående av for eksempel både audiograf, logoped og andre yrkesgrupper med særlig kunnskap om barns tidlige språkutvikling (Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1572). British Society of Audiology (2019, s. 17) anbefaler at en slik tverrfaglig gruppe består av både audiograf, logoped, ØNH-lege, nevrolog og audiopedagog/lærer for døve.

1.2 Bakgrunnsteori

I forskningsartikkelen til Starr et al. (1996) som bidro til første navnsetting av diagnosen, ble det også nevnt hvilken effekt personene i studien oppnådde av HA. Deres erfaring var at HA ikke forbedret hørselsutfordringene hos barn og unge voksne (Starr et al., 1996, s. 748). Noen av pasientene og audiografene hadde også følt at HA kunne ha en skadelig effekt (Starr et al., 1996, s. 748). Der var ingen objektiv begrunnelse i artikkelen som støttet opp denne subjektive opplevelsen. Hvordan de vurderte effekten det hadde på hørselsutfordringene blir heller ikke nevnt. En bør også ta i betraktning at denne pasientgruppen nylig hadde blitt oppdaget ved gjennomføringen av studien. Følgelig hadde det vært lite med tid til å tilegne seg kunnskap og erfaringer om hvordan man skulle behandle denne pasientgruppen.

Ifølge artikkelen til Raveh, Buller, Badrana & Attias (2007, s. 307) anses det å være svært få barn med ANSD som har utbytte av HA. I deres undersøkelse var det kun ett av 19 barn som oppnådde veldig god auditiv prestasjon og taleprestasjon ved hjelp av HA (Raveh et al., 2007, s. 305). Det blir ikke utdypet hvilke tester som er brukt for å måle prestasjonene, hvor lenge barna har brukt HA, hvor gamle de var da de fikk HA eller hva de legger i «veldig god prestasjon» annet enn at personen utviklet språk. Barna gikk også gjennom et treningsprogram for språklige- og auditive ferdigheter (Raveh et al., 2007, s. 304). Dette kan gjøre det vanskelig å skille om det er denne treningen som har gitt prestasjon hos det ene barnet, HA alene eller en kombinasjon av begge deler. Det er heller ikke nok deltakere til å kunne skape en generaliserende konklusjon.

Nytteverdi av HA kan også vurderes ved å se på språkutvikling. I artikkelen til Rance & Barker (2009, s. 315-316) ble dette undersøkt ved å se på fonemer, vokabular og taleproduksjon hos barn som har brukt HA i minst fire år. Ved testing av vokabular oppnådde de et gjennomsnitt på 76% av normalen, og den gjennomsnittlige scoren på antall korrekt formulerte fonemer var 88% (Rance & Barker, 2009, s. 318). Taleproduksjonen ble vurdert

som bare mildt redusert (Rance & Barker, 2009, s. 318). Det ble påpekt at barn som ikke hadde noen form for nytteverdi av HA allerede hadde gått over til CI og av den grunn ikke var inkludert i disse tallene (Rance & Barker, 2009, s. 318). Det er tenkelig at resultatene hadde vært mindre positive dersom disse barna hadde blitt inkludert. Resultatene er også kun basert på ti deltakere, som er for få til å konkludere generelt. Noen av disse deltakerne var også med i en tidligere studie av Rance, Barker, Sarant & Ching (2007, s. 698), som viste at selv med langtids HA-bruk vil noen barn med ANSD ha en forsinket språklig utvikling. Bruk av HA var ikke nødvendigvis nok til å utjevne forskjellene mellom normalthørende barn og barn med ANSD (Rance et al., 2007, s. 699).

Per i dag finnes det flere anbefalinger angående bruk av HA for barn med ANSD. Tre av disse er fra henholdsvis American Academy of Audiology, British Society of Audiology og Helsedirektoratet. American Academy of Audiology (2013, s. 12) oppfordrer til utprøving av HA for alle barn med ANSD, selv om det er usikkerhet rundt hvilken nytte dette vil ha. British Society of Audiology (2019, s. 20) anbefaler også utprøving av HA for barn med ANSD, men kun hvis man har en pålitelig atferdsaudiometri som viser forhøyde terskler. Helsedirektoratet (2017) anbefaler at vurderingen av HA tas i hvert enkelt tilfelle og fremhever at det bør foreligge høreterskler for rentone før utprøving. Det er dermed litt ulikt hvilke kriterier som settes for utprøving av HA hos barn med ANSD i ulike land.

1.3 Mangler i bakgrunnsteori

Teorien som er presentert ovenfor har undersøkt flere områder som kan si noe om nytteverdien barn med ANSD har av HA, men verken alene eller sammen vurderes disse kildene som sterke nok til å konkludere med hvilken nytteverdi barn med ANSD har av HA. Dette er som drøftet under 1.2 grunnet få deltakere i artiklene og store informasjonsmangler som reduserer validiteten og reliabiliteten. Det er tenkelig at en også burde undersøke enda flere vurderingsmetoder enn de som er i teorigrunlaget før man kan oppnå en helhetlig vurdering av nytteverdi. For en dypere forståelse av nytteverdien kan det også være relevant å undersøke hvilke faktorer som eventuelt forårsaker variasjoner i nytteverdi mellom enkeltindivider. Dette har ikke blitt undersøkt i overnevnt teori. Teorigrunlaget oppleves med andre ord ikke som tilstrekkelig til å sammenfatte i hvilken grad barn med ANSD har nytteverdi av HA. Dette tyder på at det er et behov for en større helhetlig vurdering. Hvorfor dette vurderes som viktig å oppnå blir utdypet nedenfor.

1.4 Nevroplastisitet og retten til helsehjelp

Det er tenkelig at en nøye kartlegging over hvorvidt barna med ANSD oppnår nytteverdi med HA og hva som påvirker denne nytteverdien vil kunne korte ned prosessen med å finne den riktige løsningen for barnet om så dette er HA, CI, FM-løsninger eller ingen forsterkning. Raske beslutninger er svært viktig når det gjelder hørselen til barn. Hvis man ikke får god tilgang til auditiv stimuli i tidlig alder, kan man miste denne muligheten senere grunnet nevroplastisitet (Cardon et al., 2012, s. 396; Northern & Downs, 2014, s. 115). Det er tenkelig at raske beslutninger er ekstra viktig for barn som har ANSD, ettersom det er sannsynlig at det tar lengre tid å oppdage hørselsutfordringene enn hos andre barn med nedsatt hørsel. En mulig grunn til dette er at ANSD ikke vil avdekkes ved en vanlig hørselsscreening, dersom denne screeningen kun inkluderer OAE-måling hvor barn med ANSD vil oppnå normale resultater (Cole & Flexer, 2011, s. 72). Dette kan medføre et enda mindre handlingsrom å finne den riktige løsningen på.

Selv om ANSD ikke forekommer hos en stor andel mennesker, er det likevel viktig at disse personene får like god (re)habilitering som andre pasientgrupper. Hvis man alltid skal prioritere de største pasientgruppene, vil de mindre aldri få bistand. Det er tenkelig at en forbedring av tilbudet for denne gruppen også vil gi fordeler for andre pasientgrupper som benytter seg av samme helsetjenester som disse barna. Med en bedre oversikt over gode rehabiliteringstiltak vil man ideelt sett kunne effektivisere helsehjelpen, og dermed kunne bruke overskuddet av tid til andre pasientgrupper.

Det er også nødvendig å ta hensyn til både de lovene og retningslinjene som regulerer helsetjenestens virke, og pasient/brukers lovfestede rett til helsehjelp.

Spesialisthelsetjenesteloven (1999, § 2-1 a) pålegger spesialisthelsetjenesten å prioritere sitt tjenestetilbud basert på nytten/effekten av tiltak, ressursbruken dette tiltaket krever og alvorlighetsgraden til tilstanden. Dette utdypes videre av Helsedirektoratet (2019), i at jo større effekt et gitt tiltak har, jo større ressursbruk kan man forsvare for å benytte dette tiltaket. Samtidig må det tas hensyn til pasient- og brukerrettighetsloven (1999, § 2-1 b), som sier at pasient/bruker har en lovfestet rett til nødvendig helsehjelp fra spesialisthelsetjenesten. Dersom det viser seg at kun et mindretall av barn med ANSD har nytte av HA kan det stilles spørsmål ved om denne effekten er god nok for å forsvare ressursbruken ved å utprøve HA hos alle barn med ANSD, jf. spesialisthelsetjenesteloven (1999) § 2-1 a. Det kan likevel være nødvendig med denne utprøvingen hos alle barn med tilstanden, dersom dette anses som

nødvendig for å oppfylle retten til nødvendig helsehjelp, jf. pasient- og brukerrettighetsloven (1999) § 2-1 b.

2 Problemstilling

Teorisøket som ble gjort viser behov for mer avklaring på området. Dette kan oppnås gjennom en helhetlig vurdering av nytteverdi, samt å identifisere faktorer som kan påvirke denne nytteverdien. Det fremstår som at sistnevnte er svært sentralt for å kunne få økt forståelse av potensielle variasjoner i nytteverdien mellom individer. Basert på dette ble problemstillingen følgende:

«Hvilken nytte har barn med ANSD av høreapparat, og hvilke faktorer påvirker denne nytteverdien?»

Litteraturstudie er valgt som metodikk for å besvare problemstillingen. Det er valgt fem undertemaer for å kunne besvare problemstillingen. Disse presenteres under kapittel 3. Det er også satt noen krav og avgrensninger både til artikler som eventuelt skal inkluderes og gruppen som undersøkes i problemstillingen. Dette blir beskrevet i kapittel 4.

Begrepet nytte/nytteverdi i problemstillingen defineres bredt, og kan vise til en forbedring eller gode ferdigheter med HA. Forbedring kan ses både ved å sammenligne med/uten HA og i form av utvikling med HA over tid. I oppgaven vil det ses isolert på barn med ANSD som bruker HA. Det kan sammenlignes resultater med normative data, men det vil ikke bli gjort en direkte sammenligning av barn med ANSD som bruker HA og for eksempel barn med SNHL som bruker HA, eller barn som bruker CI.

3 Undertemaer

Valgte undertemaer er som følger: subjektiv vurdering, høreterskler, taleoppfattelse, språkutvikling og kortikale målinger. Utvelgelsen ble tatt basert på et mål om å oppnå en helhetlig forståelse av nytteverdi.

Subjektiv vurdering

Under temaet subjektiv vurdering er det inkludert vurderinger av nytteverdi som er basert på observasjoner/tanker fra foreldre/pårørende, audiograf/andre som jobber med barnet, eller barnet selv. Grunnen til at dette temaet ble inkludert er at det ble ansett som verdifullt å se på hvilke opplevelser HA-brukeren selv hadde, opplevelsene til de som sannsynligvis kjenner barnet best (foreldre) og subjektive opplevelser fra det enkelte helsepersonell/andre yrkesgrupper som jobbet direkte med barnet. Temaet innenfor den subjektive vurderingen varierer og kan berøre de andre undertemaene som språkutvikling og taleoppfattelse. Dersom for eksempel et barn gjennomfører en test av språklige ferdigheter, vil dette presenteres under temaet «språkutvikling». Hvis undersøkelsen omhandler foreldrenes opplevelse av barnets språkferdigheter, vil dette presenteres under «subjektiv vurdering».

Høreterskler

Høreterskler blir som regel testet med rentoneaudiometri, og er et mål på ved hvilket lydnivå en person responderer på en rentone minst 50% av gangene lyden blir presentert (Northern & Downs, 2014, s. 11-12). Hos noen pasientgrupper, slik som svært unge barn eller personer med tilleggstilstander/utviklingshemning, kan det være nødvendig å anslå høreterskler basert på andre målemetoder (British Society of Audiology, 2019A, s. 6). Dette kan for eksempel være gjennom bruk av atferdsaudiometri (behavioral observation audiometry, BOA) eller visual reinforcement audiometry (VRA) (British Society of Audiology, 2019A, s. 6). Resultatene fra BOA-testing er mindre pålitelige enn ved vanlig rentoneaudiometri, og resultatene bør derfor tolkes med forsiktighet (British Society of Audiology, 2019A, s. 7). Temaet høreterskler er inkludert fordi det er ønskelig å se om HA kan hjelpe barn i ANSD-gruppen med å høre lyder ved svakere nivåer enn hva de hører uten HA.

Taleoppfattelse

Taleoppfattelse er evnen til å oppfatte og identifisere ord/ordlyder man hører ved ulike lydnivåer (Gelfand, 2016, s. 223). Stimuli som høres og skal gjentas kan være enten fonemer, ord eller setninger (Meister, 2016, s. 2). Testingen kan foregå i stillhet eller støy, med eller

uten forsterkning (Meister, 2016, s. 2; Weiss et al., 2016, s. 2109). I denne oppgaven skilles det mellom taleoppfattelsestester som er formet som «open-set» eller «closed-set». Forskjellen mellom disse testmetodene er at ved open-set-testing er det et tilnærmet uendelig antall svaralternativer (Clopper, Pisoni & Tierney, 2006, s. 332). Et eksempel på dette vil være en vanlig test av enstavelsesord, der alle enstavelsesord kan være potensielle svaralternativer. Ved closed-testing er det et begrenset antall mulige svaralternativer (Clopper et al., 2006, s. 332). Dette kan for eksempel være at det presenteres et ord, og et barn skal peke på ett av fire bilder som stemmer med det ordet som ble sagt.

Taleoppfattelse er også knyttet til temaet språkutvikling. Ethvert språk består av et system med symboler, og barn lærer seg gradvis språk gjennom bruk av disse symbolene i sosiale situasjoner (Raczaszek-Leonardi, Nomikou, Rohlfing & Deacon, 2018, s. 40). Det er derfor naturlig at for å lære seg talespråk, må man ha tilgang til talespråkets symboler, som er ord og fonemer. Taleoppfattelse er derfor viktig å se på i forhold til nytte av HA fordi dette vil være et mål på personens tilgang til språkets symboler, og dermed mulighet til å tilegne seg dette språket. Man må dog være oppmerksom på at taleoppfattelse i seg selv ikke er et mål på status for språkutvikling, ettersom det ikke sier noe om man faktisk forstår ordene man hører og gjentar. Temaet taleoppfattelse er inkludert fordi det er ønskelig å undersøke hvorvidt HA kan bistå med bedre taleoppfattelse for barn med ANSD.

Språkutvikling

Språkutvikling handler om i hvilken grad man tilegner seg de ferdigheter som er nødvendige for å kunne forstå og uttrykke seg på sitt språk (Chomsky, 1972, s. 3). Denne prosessen regnes gjerne som å være et resultat av både et medfødt anlegg for språk, og interaksjon med andre mennesker (Clibbens, 1993, s. 101). Språkutvikling kan deles inn i reseptivt (persepsjon) og ekspressivt (produksjon) (Chomsky, 1972, s. 3; Kuhl, 2004, s. 831–832). Ekspressivt språk er hvor god evne en har til å kommunisere med andre gjennom eget språk, mens reseptivt er hvor god evne en har til å forstå språk produsert av andre (Sharp & Hillenbrand, 2008, s. 1159). Denne oppgaven vil kun ta for seg utvikling av talespråk, og «språkutvikling» referer alltid til utvikling av talespråk med mindre noe annet nevnes spesifikt. Å tilegne seg språk er essensielt for å kunne kommunisere med andre mennesker (Baker, 2003, s. 351). Dette undertemaet ble inkludert fordi det var ønskelig å se om bruk av HA kan hjelpe barn med ANSD å tilegne seg disse ferdighetene.

Kortikale målinger

Ved å stimulere med lyd er det mulig å fremkalle endringer i den elektriske aktiviteten i nervesystemet, såkalte «auditory evoked potentials» (Plourde, 2006, s. 129). Det vil her tas utgangspunkt i inndelingen til Holt & Özdamar (2014, s. 1481), som deler responsene inn i tre grupper etter latenstid: ABR, middle latency response (MLR) og late latency response (LLR).

ABR og MLR vil ikke diskuteres videre i denne oppgaven, da de ikke benyttes som mål på nytte av HA i noen av artiklene som er funnet.

LLR er responser som oppstår mer enn 60 ms etter stimuli, og blir også kalt «kortikalt fremkalt respons» (CAEP) (Gelfand, 2016, s. 312; Holt & Özdamar, 2014, s. 1481). Av særlig interesse i denne oppgaven er P1-responsen, omtalt som P1-CAEP. Hos barn har denne responsen en latenstid på 100-300 ms (Dorman, Sharma, Gilley, Martin, & Roland, 2007, s. 285). Latenstiden til P1-CAEP responsen er et resultat av forsinkelser i både de perifere og sentrale auditive nervebanene, og blir kortere og kortere frem til minimal latenstid er nådd rundt 20-årsalderen (Dorman et al., 2007, s. 285; McGee & Kraus, 1996, s. 421). Ettersom latenstiden til P1-CAEP responsen endres med alder, kan den benyttes som en indikator på modenheten til de sentrale auditive strukturene (Campbell, Cardon & Sharma, 2011, s. 148; Dorman et al., 2007, s. 286; Sharma, Dorman, & Spahr, 2002, s. 1365). Hvis man knytter dette opp til HA bruk og ser på latenstid med/uten HA eller over tid med HA, kan man se om HA bidrar til bedre sentral auditiv modning. Dette er med forbehold om at alder i seg selv også kan være bakgrunn for forbedring. Hvorvidt CAEP er unormal/normal og endringer i antall responser kan potensielt også være et mål på nytteverdi av HA for ANSD-gruppen, da ofte knyttet til andre typer vurderingsformer.

4 Metode

Ifølge Williams (2007, s. 65) er forskningsmetodikk det systematiske rammeverket man benytter seg av for å samle, analysere og tolke data. Ved gjennomføring av en litteraturstudie tar man sikte på å besvare en problemstilling gjennom å søke seg frem til, analysere og tolke publisert litteratur som omhandler det valgte temaet (Aveyard, 2014, s. 2; Denney & Tewksbury, 2013, s. 221 & s. 226). Det er flere grunner til at gjennomføring av en litteraturstudie kan være verdifullt. Ved å ta for seg hele eller deler av utvalget av litteratur som eksisterer innen et avgrenset område, kan man se likheter og ulikheter som eksisterer på tvers av litteraturen, og som ikke ville vært mulig å identifisere dersom man hadde tatt for seg artiklene hver for seg (Aveyard, 2014, s. 6). Innenfor medisin og helsefag vil valg av behandling ha direkte konsekvenser for enkeltpasienter. Man kan argumentere for at disse behandlingsvalgene bør tas på et mer helhetlig grunnlag enn det som er mulig ut fra enkelte kvalitative eller kvantitative studier (Aveyard, 2014, s. 6; Pati & Lorusso, 2018, s. 28). Her kan litteraturstudie potensielt være et verdifullt verktøy.

Gjennom denne prosessen kan man frembringe nye perspektiver og ny kunnskap fra eksisterende forskningsmateriale (Befring, 2015, s. 86). En litteraturstudie kan også identifisere områder eller faktorer som det er forsket lite på og som bør utforskes ytterligere (Befring, 2015, s. 86). Dette kan være mer utfordrende gjennom en enkelt kvalitativ eller kvantitativ studie, da disse ikke nødvendigvis i like stor grad vil inkludere en kritisk vurdering av hva som er gjort på feltet tidligere.

En annen grunn til at litteraturstudier kan være nyttig er gjennom tilgangen til kunnskap det gir til yrkesutøvere. For en yrkesutøver innen for eksempel helsefag vil det være utfordrende å skulle ha tid og mulighet til å gå gjennom all den forskningslitteraturen som blir publisert innen deres fagområde på egenhånd (Aveyard, 2014, s. 4; Booth, Sutton, & Papaioannou, 2016, s. 277). Ved å gjennomføre en litteraturstudie kan resultatene fra denne forskningslitteraturen presenteres for yrkesutøvere på en oppsummert måte, slik at det blir lettere å holde seg faglig oppdatert (Aveyard, 2014, s. 4; Booth et al., 2016, s. 277; Denney & Tewksbury, 2013, s. 219). En audiograf vil ikke nødvendigvis ha mulighet til å selv skulle gjennomgå publisert faglitteratur for å holde seg oppdatert rundt enkelte sykdommer/tilstander eller behandlingsalternativene for disse. Da kan en litteraturstudie gi denne informasjonen på en mer oversiktlig og tidsbesparende måte.

4.1 Bakgrunn for valgt metodikk

Barn med ANSD er en relativt liten gruppe. Det ble derfor forutsett problemer med å skulle få rekruttert nok barn i denne gruppen for å kunne gjennomføre en kvantitativ eller kvalitativ studie. Litteraturstudie ble også vurdert som den mest aktuelle metodikken ettersom problemstillingen har som hensikt å undersøke nytte av HA, noe som generelt krever at det undersøkes utvikling på ulike områder over en lengre periode enn det som er til rådighet for en bacheloroppgave. Det vil for eksempel ikke være mulig å undersøke språkutvikling innenfor tidsrammen som er gitt for denne oppgaven, ettersom denne prosessen bør ses over en lengre tidsperiode. For å kunne gi et bedre og mer helhetlig svar på problemstillingen, ble derfor litteraturstudie valgt.

4.2 Svakheter ved litteraturstudie som metode

Det er likevel noen svakheter ved litteraturstudie som metode. Ettersom man ikke selv gjennomfører undersøkelsene som man benytter som datamateriale, har man i mindre grad mulighet til å kontrollere de variablene som eventuelt ikke er beskrevet i artikkelen. En annen potensiell svakhet er at datamaterialet man baserer seg på av natur ligger noe tilbake i tid. I motsetning til kvalitative eller kvantitative studier som en gjennomfører selv vil man ikke nødvendigvis se på forskning som benytter seg av den nyeste og beste teknologien, eller med det kunnskapsgrunnlaget om tilstanden som man har nå. Eksempelvis vil forskningsartikler publisert før 2010 basere seg på HA-teknologi som er minst 10 år gammel, om ikke mer. Dette kan også bidra til usikkerhet, og spørsmål om resultatene ville vært annerledes om man benyttet seg av det «siste og beste». Eksempelvis er det indikasjoner på at utvikling i HA-teknologi har ført til en generell forbedring av lytting i støy (Gygi & Hall, 2016, s. 5). Dette er utviklinger som teoretisk sett kan føre til at man ville oppnådd bedre resultater ved gjennomføring av den samme studien i dag.

4.3 Krav til artikler

For å kunne bli inkludert i oppgaven ble det satt følgende krav til artiklene som ble gjennomgått:

- Deltakerne i artiklene skal være mellom 0 – 18 år.
- Deltakerne har diagnosen ANSD og behandles/ble behandlet med HA.
- Artiklene er publisert mellom 2010 og 2020.
- Artiklene er fagfellevurdert.

Barna i artiklene med ANSD må være mellom 0 - 18 år. Dette kriteriet ble satt for å oppnå et helhetlig bilde av barnas nytteverdi, og for å muliggjøre vurderinger av nytte over lengre tid. Artikler med både voksne og barn som deltakere kan inkluderes dersom det er mulig å skille ut resultatene fra kun barna, eller skille ut hvilke resultater voksne deltakere oppnådde da de var barn. Det samme gjelder artikler som både har deltakere som bruker HA og CI. Grunnet begrenset antall deltakere i artiklene inkluderes resultater fra barn med både ensidig og tosidig ANSD. Det er også inkludert på grunn av liten skilnad mellom disse to faktorene i eksisterende litteratur. Barn med tilleggsvansker er også inkludert. Det å ekskludere alle barn med tilleggsvansker kan hindre en helhetlig forståelse av nytteverdi, ettersom man da ikke vil få undersøkt gruppen som helhet. Dette er med forbehold om at tilleggsvanskene kanskje kan påvirke graden av nytteverdi.

Det ble valgt å kun se på forskning publisert i tidsrommet 2010-2020. Som diskutert i kapittel 4.2 kan en potensiell svakhet ved litteraturstudier være at man av natur ser på studier som ble gjennomført noe tilbake i tid, og dermed benytter seg av for eksempel eldre teknologi og et utdatert/manglende kunnskapsgrunnlag om tilstanden. Tidsrommet 2010-2020 ble da valgt som et kompromiss. Dette ble vurdert som tilstrekkelig til å finne nok litteratur til å basere en oppgave på, og samtidig reduserer muligheten for utdatert teknologi og kunnskap.

Det settes også krav om at artiklene må være fagfellevurdert. At en artikkel er blitt fagfellevurdert innebærer at den er blitt gjennomgått av en eller flere eksperter innen fagfeltet (Voight & Hoogenboom, 2012, s. 453-454). Gjennom fagfellevurderingsprosessen ekskluderes artikler av lav vitenskapelig kvalitet, og fagfellevurdering er dermed med på å sikre at publiserte artikler har høy validitet og ikke inneholder metodiske svakheter (Pati & Lorusso, 2018, s. 28; Voight & Hoogenboom, 2012, s. 453). Fagfellevurderingsprosessen innebærer også at det gis tilbakemeldinger til artikkelforfatterne, som dermed kan gjøre revisjoner av sitt eget arbeid (Voight & Hoogenboom, 2012, s. 455). Dette kan redusere feil og utydigheter i det ferdige produktet.

I de databasene der det ikke var mulig å filtrere søket til å vise kun fagfellevurderte artikler, ble aktuelle artikler fra databasen bekreftet som fagfellevurdert gjennom å sjekke journalens nettside. Kravet om at artiklene må være fagfellevurdert, er imidlertid bare ett av flere ledd som er gjort for å sikre god kvalitet. Det kan tenkes at det finnes journaler som har en lav standard for hva de er villige til å publisere og gi godkjent fagfellevurdering. Alle artikler er derfor vurdert individuelt, også de fagfellevurderte. Artikler kunne bli ekskludert hvis for eksempel antall deltakere eller metodikken som ble benyttet førte til at artiklene ble vurdert

som metodisk svake, selv om de ellers passet inn i inkluderingskriteriene som ble satt. De artiklene som ble ekskludert på dette grunnlaget vil nevnes i kapittel 4.6.

4.4 Utvikling av søkefrase

For å finne en god søkefrase til litteratursøket ble det brukt PICO som utgangspunkt. PICO er et verktøy som brukes til å tydeliggjøre formålet i en problemstilling og til å gjøre det lettere å lage en søkefrase til litteratursøket (Cooke, Smith, & Booth, 2012, s. 1436; Pati & Lorusso, 2018, s. 20; Schardt, Adams, Owens, Keitz, & Fontelo, 2007, s. 6). Ifølge Booth (2006, s. 362) består PICO av fire elementer:

- P - Population/problem, skal poengtere hvilken gruppe eller hvilket problem oppgaven omhandler.
- I - Intervention, skal fremheve hva det er med dette problemet eller denne undersøkelsesgruppen som interesserer en.
- C - Comparison, hvis man skal sammenligne to ting i problemstillingen, eks to tiltak, skal det andre tiltak med her.
- O - Outcome, Hvilket utfall eller endepunkt man ønsker å undersøke.

I denne oppgaven ønskes det et svar på hvor god effekt barn med ANSD oppnår av HA og hva som påvirker denne nytteverdien. Ved bruk av PICO kan dette deles opp til: P- Barn med ANSD, I -HA/effekten av HA, C- ikke relevant og O – Nytteverdi.

De overnevnte stikkordene ble brukt videre til å utvikle søkefrasen, i håp om å minimere antall irrelevante treff i databaser. C (comparison) i PICO-modellen ble ikke vurdert som relevant. Dersom en skulle fylt ut C i PICO-modellen ville dette vært med «with/without» eller «before/after» for å få frem artikler som ser på resultater med/uten HA eller før/etter HA-tilpasning. Dette ble vurdert som lite hensiktsmessig for å få frem flere relevante treff. Hvis en derimot skulle sammenlignet HA med et annet tiltak, hadde det vært hensiktsmessig å ha med C i PICO for å få fram navnet på det andre tiltaket.

I noen databaser måtte det benyttes enklere variasjoner av søkefrasen, ettersom den var for spesifikk til å gi noen treff. I disse tilfellene er det «outcome» som har blitt nedprioritert først og deretter «intervention». Nedprioriteringen er basert på hva som oppleves å være minst viktig for å gi relevante og spesifikke resultater. Hvilken søkefrase som ble benyttet i hver database blir presentert nedenfor.

4.5 Valgt søkefrase og databaser

Basert på PICO endte vi opp med følgende hovedsøkefrase:

```
("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathy spectrum disorder" OR "ANSD" OR "auditory dyssynchrony") AND ("hearing aids" OR "hearing aid") AND ("child" OR "children" OR "youth" OR "adolescent") AND ("outcome" OR "benefit" OR "improve")
```

Denne søkefrasen ble benyttet i sin helhet i søkemotoren Oria. I databasene PubMed, ScienceDirect og MEDLINE ble det brukt modererte versjoner av søkefrasen tilpasset størrelsen på databasen og dens søkeoppsett. I PubMed og MEDLINE ble den siste delen av søkefrasen som representerer «O» i «PICO», utelatt. Dette er søkeordene «outcome», «benefit» og «improve». Ekskluderingen ble gjort grunnet få antall søkeresultat. Det ble dermed ansett som fornuftig å redusere antall søkeord for å sikre at søkefrasen ikke ble for spesifikk, og dermed gikk glipp av relevante artikler. I databasen ScienceDirect ble det gjort endringer i søkefrasen fordi det ikke var mulig å benytte like mange ord som i hovedsøkefrasen. Dette ble løst ved å prioritere ett til to ord som representerte hver del av P-I-O, hvor de ordene som oppleves som mest representative og generelle ble valgt. Dette ga søkefrasen: ("auditory neuropathy") AND ("hearing aid") AND ("child" OR "children") AND ("outcome").

Det ble gjennomført et supplerende søk for å undersøke om artikler kan ha blitt oversett eller utelatt i databasene CINAHL, SweMed+, Cochrane Library og Google Scholar.

I Google Scholar og CINAHL ble det brukt søkefrasen ««auditory neuropathy», «hearing aids», «children». De første sidene med resultater ble gjennomgått for å se etter utelatte eller oversatte artikler. I databasene SweMed+ og Cochrane Library ble det brukt søkeordet «auditory neuropathy». Dette ga ingen resultater i SweMed+. I Cochrane Library ga dette noen resultater, men ingen av de var relevante. Søkene i Google Scholar, Cinahl, SweMed+ og Cochrane Library ga ingen nye artikler som ble inkludert i studien, da alle relevante artikler var duplikater av allerede inkluderte artikler.

I alle databasene ble det valgt å kun vise resultater fra perioden 2010-2020. I de databasene der det var mulig å skille ut kun fagfellevurderte artikler, ble denne funksjonen benyttet.

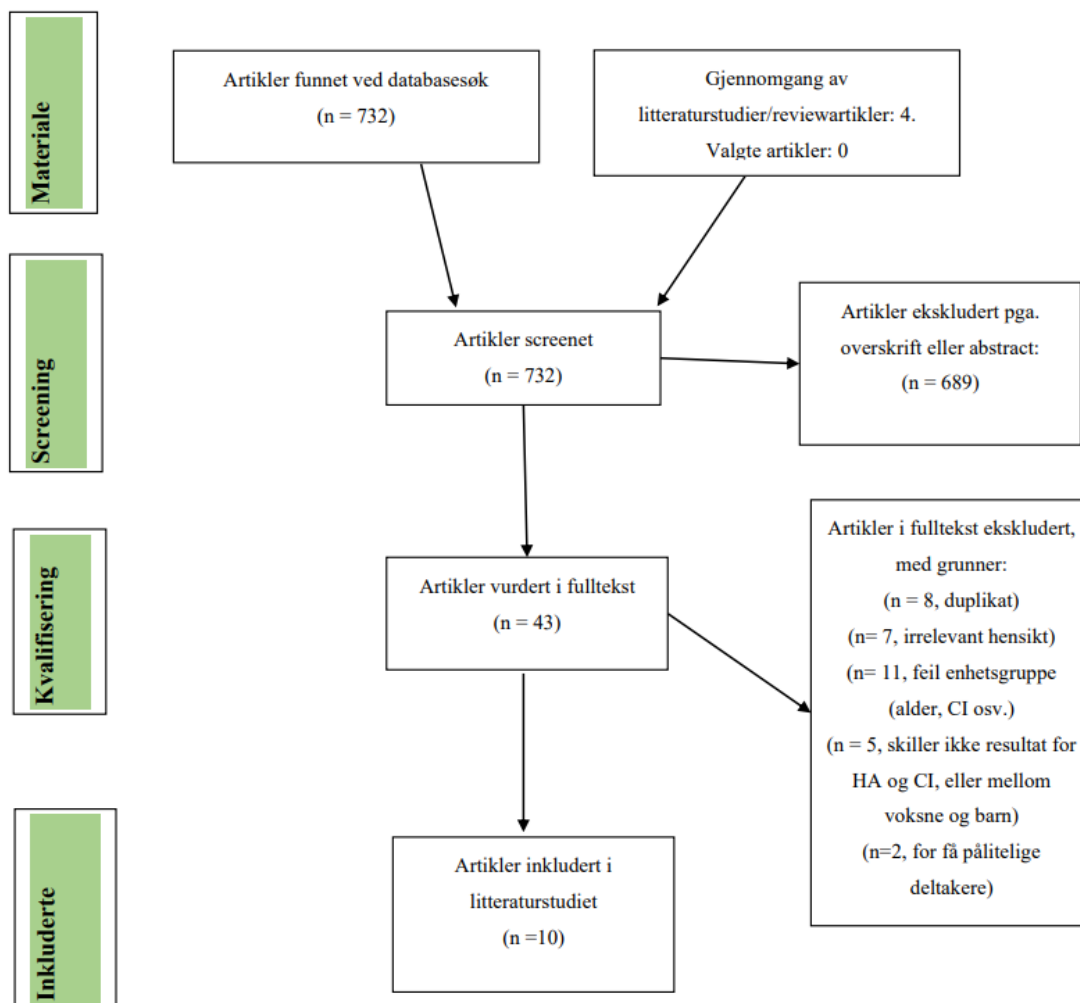
Gjennom databasesøket ble det også identifisert fire litteraturstudier/reviewartikler som omhandlet lignende tema som det denne oppgaven tar for seg. Referanselistene til disse studiene ble gjennomgått, for å se etter relevante artikler som kan ha blitt oversett eller utelatt

fra det øvrige databasesøket. Ingen artikler ble tatt med herfra, da alle de som var relevante var duplikater av artikler som allerede var funnet. De litteraturstudiene/reviewartiklene som ble sett på var: De Siati et al. (2020), Fitzpatrick, Cologrosso & Sikora (2019), Norrix & Velenovsky (2014) og Hood (2015).

Gjennom inkluderingen av flere databaser og supplerende søk kan man anta at sjansen er betydelig redusert for at relevante artikler som passer inkluderingskriteriene som er satt har blitt oversett eller utelatt.

4.6 Søkeresultater

I figur 1 vises søkeoversikten, som er en oversikt over hvor mange artikler som ble screenet og gjennomgått i fulltekst. De artiklene som ble gjennomgått i fulltekst men ble ekskludert fra oppgaven er også ført opp sammen med årsak til ekskluderingen. Videre viser tabell 1 søkematrisen, som er en oversikt over hvilke artikler som ble funnet i hvilke databaser.



Figur 1: Søkeoversikt, gjennomført søk med grunner for ekskludering av artiklene som er vurdert i fulltekst.

Tabell 1: Søk, antall screenet/vurderte artikler og valgte artikler fordelt på ulike databaser.

Dato	Søkebase	Treff	Treff screenet	Vurderte fulltekst	Valgte artikler
01.12.20	Pubmed	26	26	9	Walker, E., McCreery, R., Spratford, M., & Roush, P. (2016) Gökdoğan, Ç., Altınyay, Ş., Gündüz, B., Kemaloglu, Y. K., Bayazit, Y. & Uygur, K. (2016) Barreira-Nielsen, C., Fitzpatrick, E. M. & Whittingham, J. (2016)
01.12.20	Medline	62	62	9	Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K. R., Taylor-Jeanfreau, J., Keats, B. J. B., John, P. S., Montgomery, E., Shallop, J. K., Russell, B. A. & Frisch, S. A. (2010) Ehrmann-Müller, D., Cebulla, M., Rak, K., Scheich, M., Back, D., Hagen, R. & Shehata-Dieler, W. (2019) Gardner-Berry, K., Purdy, S. C., Ching, T. Y. C. & Dillon, H. (2015)
01.12.20	Oria	502	502	25	Uus, K., Young, A. & Day, M. (2015) Pelosi, S., Wanna, G., Hayes, C., Sunderhaus, L., Haynes, D. S., Bennett, M. L., Labadie, R. F. & Rivas, A. (2013) Hassan, D. M. (2017) Sharma, A., Cardon, G., Henion, K., & Roland, P. (2011)
01.12.20	ScienceDirect	142	142	0	Ingen relevante

Fremstillingen i figur 1 og tabell 1 inkluderer funnene fra det opprinnelige søket i Oria, PubMed, MEDLINE og ScienceDirect. Funnene fra databasesøket i CINAHL, SweMed+, Cochrane Library og Google Scholar er ikke fremstilt i tabell 1 eller figur 1, da disse søkene kun var supplerende, og ingen artikler ble inkludert fra disse søkene.

Av totalt 732 funn i det opprinnelige søket ble alle screenet basert på overskrift eller abstract for å vurdere relevans. 43 artikler ble vurdert som relevante for oppgaven og gjennomgått i fulltekst. Ti ble til slutt inkludert i oppgaven.

To av studiene som ble gjennomgått i fulltekst ble ekskludert fra oppgaven til tross for at de ellers oppfylte de inkluderingskriteriene som er satt, og står under punktet «for få pålitelige deltakere» i Figur 1. Disse er Fernandes, Yamaguti, Morettin, & Costa (2016) og Praveena, Prakash, & Rukmangathan (2014). Praveena et al., (2014, s. 38) ble ekskludert fordi den inneholdt svært få deltakere (n=3), og ble vurdert som metodisk svak. Fernandes et al., (2016, s. 25) ble ekskludert fordi det var svært få deltakere (n=4), og fordi manglende OAE hos deltakerne i studien indikerte andre former for SNHL i tillegg til ANSD.

4.7 Validitet og reliabilitet

For å kvalitetssikre de artiklene som eventuelt skal inkluderes i studien, er det to aspekter som er spesielt viktig å se på: validitet og reliabilitet (Booth et al., 2016, s. 151). Validitet handler om i hvilken grad de resultatene man har kommet frem til er «sanne», det vil si at resultatene stemmer overens med virkeligheten (Booth et al., 2016, s. 153; Grønmo, 2004, s. 221). En faktor som kan påvirke en studies validitet er bias, som kan oversettes som partiskhet eller skjevhet. Ifølge Booth et al. (2016, s. 153) kan bias i en studie innebære skjevhet i hvilke deltakere som velges ut, hvordan resultatene måles og vektlegges, og hvordan data blir analysert. Innen en litteraturstudie vil et eksempel på bias kunne være at man selektivt velger ut forskningsmateriale som støtter de konklusjonene man ønsker å komme frem til, og forkaster materiale som motsier konklusjonene (Booth et al., 2016, s. 153). Validiteten i denne litteraturstudien er forsøkt ivaretatt i så stor grad som mulig ved at det er forsøkt å ikke la egne forventninger, forutsetninger eller fordommer påvirke arbeidsprosessen, og dermed unngå at resultatene blir påvirket av egen bias. Alle relevante resultater er inkludert (dersom de ble vurdert som metodisk gode nok), uavhengig av om resultatene peker i den ene eller andre retningen. Tolkning og analyse av resultatene i de enkelte artiklene er også forsøkt gjennomført på en så objektiv måte som mulig, slik at ikke personlige forhold skal kunne påvirke det endelige sluttproduktet i litteraturstudien.

De enkelte artiklene som er inkludert i studien er vurdert med tanke på validitet. Det innebærer å se om de både oppfyller inkluderingskriteriene som er satt, og at artiklene er relevante for den valgte problemstillingen. Artiklenes metodikkdel er også gjennomgått, for å forsikre at den metodikken/de testene som er valgt er valide for å undersøke det valgte temaet. Alle de inkluderte artiklene regnes som å ha tilfredsstillende validitet. Det innebærer at de

oppfyller inkluderingskriteriene som er satt, er relevante for problemstillingen, og har valgt metodikk/tester som er valid/valide for å undersøke det området artikkelen fokuserer på. Generalisering er også nært knyttet til validitet, og blir også omtalt som ekstern validitet (Booth et al., 2016, s. 142; Grønmo, 2004, s. 233). Generalisering innebærer hvorvidt resultatene man kommer frem til er relevante og representative for gruppen man undersøker (Booth et al., 2016, s. 142). I denne oppgaven vil det handle om i hvilken grad resultatene er relevante og representative for gruppen barn med ANSD som benytter seg av HA.

Reliabilitet handler om i hvilken grad de resultatene som legges frem i en studie, enten det er observasjoner, måling eller resultater fra en litteraturstudie, er stabile over tid og pålitelige (Befring, 2015, s. 53; Grønmo, 2004, s. 222; Taherdoost, 2016, s. 33). God reliabilitet vil i stor grad være avhengig av en grundig dokumentering av fremgangsmåte, valg og vurderinger som er tatt i løpet av studien (Befring, 2015, s. 56). Gjennom grundig dokumentasjon av for eksempel søkeprosessen som er gjennomført, vil andre kunne gjennomføre den samme prosessen med de samme søkefrasene og samme søkemotorene, for å se om man kommer frem til samme resultat. Reliabiliteten i denne litteraturstudien er ivaretatt gjennom å forklare grundig og uttømmende om hvilke søkefraser som er benyttet, og i hvilke databaser. Det er også beskrevet hvilke inkluderingskriterier artiklene må oppfylle, de subjektive vurderingene som er tatt i forhold til ekskludering av visse artikler, og hvilken problemstilling artiklene må være relevante for. Det er også gjennomført en vurdering av reliabiliteten i artiklene som er inkludert i oppgaven for å sjekke at det ikke eksisterer metodiske svakheter som gjør at resultatene fra studien blir upålitelige. Denne reliabilitetsjekken innebærer hovedsakelig å vurdere artiklenes metodelag, noe som er gjort for alle artiklene som er inkludert. Alle artiklene inkludert i denne studien er vurdert til å ha tilfredsstillende reliabilitet.

4.8 Etikk og lovverk

Ved gjennomføring av et forskningsprosjekt må det tas hensyn til både lover, normer og prinsipper som regulerer forskningsetiske forhold. All forskning som gjennomføres i Norge er underlagt forskningsetikkloven, som har som formål å sikre at forskning følger forskningsetiske normer (Forskningsetikkloven, 2017, § 1). Loven pålegger forskerne ansvaret for å sikre at forskningen følger disse normene (Forskningsetikkloven, 2017, § 4). Videre er forskning innen medisin og helsefag underlagt helseforskningsloven (2008). Denne loven har også som formål å sikre etisk forsvarlig forskning (Helseforskningsloven, 2008, § 1). Et forskningsprosjekt innen medisin og helse må da følge både de generelle

bestemmelsene i forskningsetikkloven (2017), og de spesifikke bestemmelsene i helseforskningsloven (2008).

En litteraturstudie må ta hensyn til helseforskningsloven (2008) § 5, som pålegger at medisinsk og helsefaglig forskning skal gjennomføres på en forsvarlig måte, og at blant annet etiske og vitenskapelige forhold skal ivaretas. Litteraturstudien må også oppfylle kravene satt i forskningsetikkloven (2017, § 4), som pålegger forskning å følge anerkjente forskningsetiske normer. En potensiell utfordring ligger i at hverken helseforskningsloven eller forskningsetikkloven utdyper konkret hva disse etiske forholdene og normene innebærer. En må da finne eksempler i litteraturen på hva etiske problemstillinger kan innebære for en litteraturstudie.

Ifølge Vergnes, Marchal-Sixou, Nabet, Maret, & Hamel (2010, s. 771–772) er det fire forskningsetiske problemstillinger knyttet til litteraturstudier, men kun to av disse er relevante for denne oppgaven. Den første etiske problemstillingen for en litteraturstudie omhandler interessekonflikter og bias, som er nevnt tidligere i oppgavens metodikkdel vedrørende validitet (Vergnes et al., 2010, s. 772). Dersom man i arbeidet med en litteraturstudie bevisst velger bort studier eller feilrepresenterer resultater for å komme frem til en bestemt konklusjon, vil dette være et klart forskningsetisk brudd. I denne litteraturstudien er både søke- og utvelgelsesprosessen beskrevet grundig, for å forsøke å vise at ingen slike uetiske valg ble tatt. Videre er det en etisk problemstilling hvorvidt en litteraturstudie, uvitende eller ikke, inkluderer forskningsartikler som i seg selv er gjennomført på en etisk uforsvarlig måte (Vergnes et al., 2010, s. 771). For å minimere sjansene for at uetiske studier inkluderes i en litteraturstudie, må det ses både på studiens metodikk, og eventuelle opplysninger som er gitt om etiske forhold i studien eller interessekonflikter. Eventuelle etiske problemstillinger som har kommet frem i litteraturstudien, vil diskuteres i kapittel 5.7.

5 Resultat og diskusjon

Tabell 2 viser de artiklene som utgjør datamaterialet i denne oppgaven, og inneholder sentrale punkter slik som metodikk, deltakere, resultat og diskusjon. Videre viser Tabell 3 hvilke undertemaer artiklene berører. Deretter er artiklene tematisk analysert, hvilket inkluderer tematisk presentasjon av resultat og drøfting. Testene som er benyttet i de ulike artiklene er forklart i vedlegg 2.

Tabell 2. Litteraturoversikt. Oversikt over alle inkluderte artikler, med viktigste punkter fra metode, resultat og diskusjon.

Nr.	Forfattere (år)	Metode	Hensikt	Resultat
I	Barreira-Nielsen et al. (2016)	Retrospektiv kvantitativ 418 deltakere	Undersøke valg av tekniske hjelpemidler, samt auditiv og kommunikativ utvikling hos barn med ANSD.	I studien fikk 19 barn HA, hvor syv av disse fortsatte med det på lang sikt. Deltakerne med HA scoret høyt på tester for taleoppfattelse og auditiv atferd, men bare tre av syv hadde normal utvikling av kommunikasjonsferdigheter, testet ved bruk av PLS-4 og PPVT. Bruk av HA hadde en positiv effekt på høreterskler, og ett barn som gjennomførte IT-MAIS oppnådde en score på 80%. I diskusjonsdelen kommer det frem en anbefaling om at barn med ANSD forsøker HA.
II	Berlin et al. (2010)	Retrospektiv kvantitativ 260 deltakere	Studien undersøker komorbiditeten, graden av HT, og effekten av HA og CI hos personer med ANSD.	71 barn i studien forsøkte HA. Foreldre/audiografer rapporterte at to hadde god nytte, syv hadde noen nytte, 18 hadde litt nytte og 44 hadde ingen nytte av HA. Totalt 94 (voksne og barn) har forsøkt HA, hvorav elleve utviklet gode nok språkferdigheter til å komme gjennom andre/tredje klasse på barneskolen. Det diskuteres også hvorvidt alle barn med ANSD bør gå gjennom en forsøksperiode med HA, da dette vil forsinke muligheten til å lytte til talespråk for de som har liten/ingen nytte av HA.
III	Ehrmann-Müller et al. (2019)	Retrospektiv kvantitativ 32 deltakere	Beskrive karakteristikk hos barn med ANSD og undersøke utfall ved bruk av CI og HA.	25 barn med ANSD forsøkte HA, ved studiens gjennomføring er det 8 som fortsatt benytter seg av HA. Seks av disse er fulltidsbrukere, status ukjent for de resterende to. Testing av enstavellesord i stillhet med forsterkning hos disse ga en median på 65-70% score og testing av høreterskler for rentone ga en median på 35-40 dB HL. Det kommer frem at tidlig tilpasning gir bedre resultater på testene som er gjennomført, men at tilstedeværelsen av tilleggstilstander vil føre til en dårligere prognose enn de med «isolert» ANSD.
IV	Gardner-Berry et al. (2015)	Retrospektiv kvantitativ 12 deltakere	Undersøker endring i BOA, P1-CAEP og PEACH hos barn med ANSD som bruker HA.	Kortikale målinger (P1-CAEP) viste flere responser hos seks av ti barn ved bruk av HA, sammenlignet med uten. Tilbakemeldinger fra foreldre (PEACH) viste at to av fem barn responderte oftere på tale/omgivelseslyder ved bruk av HA. Atferdsaudiometri (BOA) hos seks barn viste ingen endring hos tre barn, forverring hos ett barn, forbedring hos ett barn, og ikke mulig å avgjøre forbedring/forverring hos ett barn med bruk av HA, sammenlignet med uten forsterkning. Studien viste også at verken BOA eller foreldreobservasjoner isolert sett var særlig nøyaktige, og de bør derfor benyttes i kombinasjon for å oppnå relativt nøyaktige høreterskler.
V	Gökdoğan et al. (2016)	Retrospektiv kvantitativ 40 deltakere	Kartlegger informasjon om barn med ANSD og undersøker auditiv persepsjon, ekspressivt og reseptivt språk hos disse barna etter bruk av HA og CI.	38 av 40 deltakere fikk tilpasset HA, og 2 fikk FM. 15 deltakere gikk etter hvert over til CI og ytterligere 15 møtte ikke opp for videre kontroll eller habilitering. To deltakere mislykkes med bruk av HA, og ble heller ikke tilbudt CI. Data er dermed tilgjengelig for seks nåværende HA-brukere. Hos disse seks så man etter 12 måneders HA-bruk en signifikant forbedring av auditive ferdigheter (IT-MAIS, MUSS og LittEARS) og språkutvikling (PLS-4), sammenlignet med evalueringen som ble gjort i løpet av den første måneden med HA-bruk. Det anbefales at HA er første forsøkte behandling for denne pasientgruppen.
VI	Hassan (2017)	Longitudinell kvantitativ 45 deltakere	Finner ut hvilken nytteverdi barn med ANSD har av HA gjennom kortikale målinger, høreterskler og foreldres observasjoner.	Av de 45 deltakerne var det 15 med ANSD, 15 med SNHL og 15 normalthørende (kontrollgruppe). Kortikale målinger (P1-CAEP) hos ANSD-gruppen viste en signifikant reduksjon i latenstid etter seks måneder bruk av HA, men at de med fraværende responser ved studiens start også hadde fraværende responser etter 6. mnd HA-bruk. Måling av foreldres observasjoner (IT-MAIS) viste en signifikant, men begrenset forbedring i løpet av den samme perioden. Det var også stor forskjell mellom høreterskler (PTA) med og uten forsterkning. Det ble funnet en korrelasjon mellom både IT-MAIS og latenstid for P1-CAEP, og IT-MAIS og alder for HA-tilpasning. Det konkluderes med at 50% av barna med ANSD hadde nytte av HA, og diskuteres hvorvidt bare de med milde tilfeller av dyssynkronisering er kandidater for vellykket HA-behandling.
VII	Pelosi et al. (2013)	Retrospektiv kvantitativ 26 deltakere	Vurdere nytteverdi av HA og CI hos barn med auditiv nevropati gjennom taleoppfattelsestest og foreldres observasjoner.	Alle de 26 deltakerne prøvde HA, av disse var det ti personer som fortsatt brukte HA ved studiens gjennomføring. Ingen av de 16 som nå benytter seg av CI hadde utbytte av HA-bruk. Majoriteten av deltakerne som fortsatt bruker HA utviklet funksjonelle taleoppfattelsesferdigheter, og alle deltakerne viste en forbedring i auditive ferdigheter med økende alder og erfaring med HA. Det påpekes at pasientgruppen er svært heterogen, og at suksess med HA vil være svært variabelt.
VIII	Sharma et al. (2011)	Retrospektiv kvantitativ 21 deltakere	Undersøke sentral auditiv modning (P1-CAEP) hos barn med ANSD, sett opp mot foreldres observasjoner, PTA og alder for tilpasning.	Kortikale målinger (P1-CAEP) viste at åtte deltakere hadde P1-respons som var normal både i form og latenstid, mens de resterende hadde enten forsinket latenstid eller unormale/fraværende responser. Normal P1-CAEP var forbundet med høyere score på måling av auditiv atferd (IT-MAIS). Det var ingen korrelasjon mellom rentoneterskler og IT-MAIS, eller rentoneterskler og P1-CAEP. Videre var tidligere alder for HA-tilpasning forbundet med større sannsynlighet for normal P1-CAEP, og dermed også økt IT-MAIS score.
IX	Uus et al. (2015)	Narrativt kvalitativt 25 deltakere	Kartlegge utvikling av språk og kommunikasjon ved bruk av CI eller HA gjennom intervju med foreldre til barn med ANSD.	Av 21 familier var det 16 familier med et barn som har prøvd HA. Halvparten av disse rapporterte veldig god nytte (fem stk.) eller noen nytte (tre stk.). Alle tre deltakerne som opplevde noen nytte av HA har enten vurdert eller allerede fått CI. Det vil si at det er totalt fem deltakere som har god nok nytte av HA til at det blir vurdert som en langsiktig løsning. Det anbefales at denne usikkerheten rundt nytteverdi av HA bør kommuniseres til foreldre/pårørende, slik at de kan ha realistiske forventninger.
X	Walker et al. (2016)	Longitudinell kvantitativ 34 deltakere	Undersøker nytten av HA for barn med ANSD, målt ved tester for taleoppfattelse, taleproduksjon og utvikling av språk.	De 12 barna med ANSD gjennomførte ulike tester basert på alder og utviklingsnivå. Testing av taleoppfattelse i stillhet og i støy ga en gjennomsnittlig score på henholdsvis 77% og 72%. Ulike tester for språkutvikling og taleproduksjon viste at mellom 33% og 75% av deltakerne med ANSD scoret innenfor normalområdet. Det var generelt for få deltakere på de ulike testene for å gjennomføre statistisk analyse for signifikans. Det anbefales utprøving av HA for barn med mildt til alvorlig hørselstap som har blitt testet med BOA, men det ses stor variasjon i nytte. Personer med tilleggstilstander slik som autisme, utviklingshemning osv. ble ekskludert fra studien, noe som kan føre til at disse resultatene ikke er representative for alle barn med ANSD.

Tabell 3. Oversikt over hvilke artikler som omhandler de ulike undertemaene.

Tema 1: Subjektiv vurdering	Tema 2: Høreterskler	Tema 3: Taleoppfattelse	Tema 4: Språkutvikling	Tema 5: Kortikale målinger
	Barreira-Nielsen et al. (2016)	Barreira-Nielsen et al. (2016)	Barreira-Nielsen et al. (2016)	
Berlin et al. (2010)			Berlin et al. (2010)	
	Ehrmann-Müller et al. (2019)	Ehrmann-Müller et al. (2019)		
Gardner-Berry et al. (2015)	Gardner-Berry et al. (2015)			Gardner-Berry et al. (2015)
Gökdoğan et al. (2016)			Gökdoğan et al. (2016)	
Hassan (2017)	Hassan (2017)			Hassan (2017)
		Pelosi et al. (2013)		
				Sharma et al. (2011)
Uus et al. (2015)				
Walker et al. (2016)		Walker et al. (2016)	Walker et al. (2016)	

5.1 Subjektiv vurdering

For å kunne gi et svar på hvorvidt barn med ANSD har nytte av HA basert på de subjektive vurderingsformene, er det nødvendig å se resultatene fra alle artiklene opp mot hverandre. Det var seks artikler som inneholdt subjektive vurderingsformer: artikkel II, IV, V, VI, IX og X. Det må gjøres tolkning av resultatet for å besvare problemstillingen ettersom det er svært varierte fremgangsmåter i både kartleggingen og utvalget av deltakere.

Av de seks artiklene var det tre som så på både nåværende og tidligere HA-brukere. Dette var artikkel II, V og IX. Disse tre artiklene indikerte at det var et mindretall som hadde god

nytteverdi av HA. I artikkel II var det kun to av 71 barn der foreldrene rapporterte at nytte av HA er/var god (Berlin et al., 2010, s. 35). I artikkel IX var det fem av 16 familier som rapporterte at nytten av HA er god, og at det ikke var blitt vurdert andre rehabiliteringsformer, som CI (Uus, Young & Day, 2015, s. 555). Artikkel V rapporterte at alle seks HA-brukerne som ble kartlagt med subjektive vurderingsmetoder viste en signifikant forbedring over en 12-måndersperiode (Gökdoğan et al., 2016, s. 4). Dette må ses i lys av at det var 15 deltakere som allerede hadde gått over til CI pga. manglende HA-nytte (Gökdoğan et al., 2016, s. 6). Ytterligere 15 møtte ikke opp til videre oppfølging etter førstegangstilpasning, og to deltakere sluttet med HA-bruk pga. manglende nytte og fikk heller ikke CI (Gökdoğan et al., 2016, s. 4 & s. 6). Selv om artikkel V inkluderte personer som tidligere var HA-brukere, rapporteres det ikke hvilken nytte de hadde da HA var i bruk.

I de resterende artiklene var alle deltakerne nåværende HA-brukere. I artikkel IV viste den subjektive vurderingen at to av fem foreldre rapporterte en forbedring hos deres barn ved bruk av HA, sammenlignet med uten (Gardner-Berry, Purdy, Ching & Dillon, 2015, s. 530). Det var også en deltaker hvor foreldrene rapporterte gode resultater på den subjektive vurderingen både med og uten HA (Gardner-Berry et al., 2015, s. 530). Den neste artikkelen, artikkel VI, viste en generell forbedring i de subjektive vurderingene etter en seks måneder periode med HA-bruk (Hassan, 2017, s. 72-73). Denne forbedringen var statistisk signifikant for gruppen som helhet, men det påpekes også at det kun var 50% av deltakerne som kan sies å ha nytte av HA basert på blant annet hvor stor endring som ble oppnådd (Hassan, 2017, s. 73 & s. 75). Artikkel X målte subjektiv vurdering av HA-nytte gjennom to ulike tester (Walker, McCreery, Spratford & Roush, 2016, s. 211-212). Her var det henholdsvis åtte og fire foreldre som gjennomførte testen, og på begge testene oppnådde 75% av barna resultater som lå innenfor normalområdet (Walker et al., 2016, s. 211-212). Det må påpekes at i artikkel X ble deltakere ekskludert dersom de hadde signifikant nedsatte kognitive evner (Walker et al., 2016, s. 207).

Den generelle trenden som ses i resultatene fra de ulike artiklene er dermed at i de artiklene som kun inkluderer nåværende HA-brukere, ser man at opp mot 50-75% tilsynelatende får nytte av HA (Gardner-Berry et al., 2015, s. 530; Hassan, 2017, s. 73 & s. 75; Walker et al., 2016, s. 211-212). Dette innebærer at de enten fungerer godt eller at de viser en forbedring med HA, sammenlignet med uten. Hvis man derimot ser på artiklene som inkluderer både nåværende og tidligere HA-brukere, ser man at det er et tydelig mindretall som oppnådde

nytte basert på de subjektive vurderingene. Artikkel II rapporterte at to av 71 (2,8%) hadde god nytte basert på subjektive vurderinger, mens i artikkel IX var det fem av 16 (31%) familier som rapporterte god nytte (Berlin et al., 2010, s. 35; Uus et al., 2015, s. 555). Artikkel V er mer utfordrende å tolke, da det var så stort frafall blant deltakerne (Gökdoğan et al., 2016, s. 4). Det var en statistisk signifikant forbedring i IT-MAIS-score over en 12-måneders periode for deltakerne med HA-bruk, men det var allerede 17 stykker som er bekreftet å ha sluttet med HA pga. manglende nytte (Gökdoğan et al., 2016, s. 4 & s. 6). Dersom man utelukker de som falt fra underveis i studien (15 stykker), er det dermed seks av 23 (26%) som hadde nytte av HA (Gökdoğan et al., 2016, s. 4 & s. 6). Utvalget av deltakere fremstår i disse artiklene som en viktig faktor for hvilken andel med nytte som rapporteres.

5.2 Høreterskler

Blant de utvalgte artiklene var det fire artikler som viste høreterskler med og uten bruk av HA hos barn med ANSD; artikkel I, artikkel III, artikkel IV og artikkel VI. Hvilke tester som er benyttet for å måle høreterskler er noe ulikt mellom artiklene. Felles for artikkel I, III, og VI er at resultatene er fremvist som PTA-verdier. Ved hjelp av HA oppnådde barna i alle tre artiklene en gjennomsnittlig PTA tilsvarende et lett hørselstap (Barreira-Nielsen, Fitzpatrick & Whittingham, 2016, s. 73; Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 3-4; Hassan, 2017, s. 71). Uten HA var det i artiklene kun tre av totalt 27 barn som hadde et lett hørselstap, mens de resterende hadde et hørselstap mellom alt fra moderat til dyptliggende (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 2; Hassan, 2017, s. 69). Nøyaktig forbedring formulert som tall er ikke mulig å kartlegge i alle artiklene, men en betydelig forbedring ved hjelp av HA kommer til uttrykk i alle tre artiklene separat (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 2 & s. 3; Hassan, 2017, s. 69 & s. 79). Det er derimot viktig å trekke fram at i artikkel I og III var det allerede ekskludert mange barn (27/44 stk, 69%) som ikke hadde oppnådd tilstrekkelig nytteverdi av HA (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 71; Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 2 & s. 3). I artikkel VI var det også en del yngre barn som deltok, hvilket gjør at det er benyttet testmetoder som anses å være mindre presise grunnet behov for tilpasning etter alder (Hassan, 2017, s. 69). Det er også viktig å påpeke at selv om barna i artiklene generelt oppnådde nytte, har de fortsatt høreterskler utenfor normalområdet, tilsvarende et lett hørselstap. Dermed kan det ideelt sett være mulig å oppnå enda bedre nytteverdi.

Den siste artikkelen, artikkel IV, brukte ikke PTA som målestokk slik som de overnevnte artiklene, men vurderte om et utvalg spedbarn hadde en forbedring, ingen endring eller en

forverring med HA ved hjelp av BOA (Gardner-Berry et al., 2015, s. 528). Av seks barn var det ett spedbarn som opplevde forbedring, ett barn som opplevde forverring, mens de resterende opplevde ingen endring eller hadde et upålitelig resultat (Gardner-Berry et al., 2015, s. 530). Det er sentralt å trekke fram at reaksjoner hos spedbarn kan av natur være mindre pålitelig enn hos eldre barn.

Samlet ser man at majoriteten av barna som ble testet med PTA-verdier hadde en forbedring i noen grad, mens nytteverdi hos spedbarn gjennom BOA er lite fremtredende. Resultatet rundt PTA oppleves derimot som lite representativt for ANSD-gruppen som helhet, ettersom det i artikkel I og III er ekskludert en god del barn grunnet manglende nytteverdi av HA etter en viss periode. Det er tenkelig at hvis disse barna ble inkludert, så ville ikke resultatene vært like positive. En kan dermed konkludere med at ifølge disse artiklene kan noen barn oppleve bedre høreterskler i noen grad, men med usikkerhet rundt hvor mange dette gjelder. Det er også viktig å presisere at selv om man samler resultatene for alle disse fire artiklene, er det fremdeles relativt få antall enheter (33 stk.), hvilket gjør det vanskelig å generalisere.

5.3 Taleoppfattelse

Det er fire artikler som ser på taleoppfattelse ved bruk av HA blant de valgte artiklene; Artikkel I, artikkel III, artikkel VII og artikkel X. En utfordring her er at i alle de fire artiklene er det kun tilgjengelige resultater fra taleoppfattelsestester fra de som er nåværende HA-brukere, og ikke de som prøvde HA men måtte gå over til for eksempel CI (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 4; Pelosi et al., 2013, s. 817; Walker et al., 2016, s. 212). En annen utfordring er at både artikkel I, III og VII har valgt type taleoppfattelsestest basert på barnas kognitive og/eller auditive utviklingsnivå (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 70; Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 3; Pelosi et al., 2013, s. 816). Det innebærer at det ikke er mulig å generalisere taleoppfattelsesscorene fra disse artiklene, da for eksempel bare de som ble vurdert som å ha god kognitiv og auditiv utvikling fikk lov til å gjennomføre taleoppfattelsestest i støy. Dette vil gi en misvisende god score. De som ble vurdert som å ha dårligst auditive ferdigheter vil da bli gitt den enkleste taleoppfattelsestesten, for eksempel closed-set-test i stillhet, noe som også kan gi et misvisende godt resultat når man skal forsøke å generalisere for gruppen som helhet. Fra artikkel I, III og VII er det dermed ikke mulig å trekke noen konklusjoner i forhold til taleoppfattelse hos gruppen som helhet.

Artikkel X er den eneste artikkelen der alle barna gjennomførte de samme testene, dersom det var mulig basert på alder og modning (Walker et al., 2016, s. 212). Artikkel X viste en

gjennomsnittlig score på 77% ved open-set-testing i stillhet med HA (Walker et al., 2016, s. 212). Videre ble det i denne artikkelen også testet open-set taleoppfattelse i støy med HA, og her oppnådde de en gjennomsnittlig score på 72% (Walker et al., 2016, s. 212). Denne artikkelen er den eneste av de som omhandler taleoppfattelse der barn med signifikante kognitive nedsettelse ble ekskludert (Walker et al., 2016, s. 207).

I artikkel I og artikkel VII var det totalt tre barn som ble testet med taleoppfattelse i støy i form av HINT-test (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Pelosi et al., 2013, s. 818). Her oppnådde de i gjennomsnitt en score på 96% (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Pelosi et al., 2013, s. 818). Ettersom kun de med svært gode auditive ferdigheter fikk gjennomføre denne testen viser dette kun hvilken taleoppfattelse de best fungerende barna med ANSD kan oppnå i støy ved bruk av HA, og er ikke representativt for gruppen som helhet.

Uavhengig av hvilken test som ble valgt i artikkel VII, oppnådde alle barna med HA en positiv utvikling over tid (Pelosi et al., 2013, s. 819). Lengre bruk av HA førte til bedre score på taleoppfattelsestestene som ble benyttet hos de ulike barna (Pelosi et al., 2013, s. 819).

Med tanke på første del av problemstillingen, hvilken nytteverdi barn med ANSD har av HA, viser disse resultatene tre hovedfunn: a) over en periode med HA-bruk kan man oppnå en forbedring i score på taleoppfattelsestester, i hvert fall hos de med god nok nytte til at bruken fortsatte (Pelosi et al., 2013, s. 819), b) for noen barn med ANSD som bruker HA er det mulig å oppnå en gjennomsnittlig score på open-set taleoppfattelse i stillhet på 77% (Walker et al., 2016, s. 212), og c) noen barn med ANSD kan ved bruk av HA oppnå en gjennomsnittlig open-set taleoppfattelse i støy på 72-96% (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Pelosi et al., 2013, s. 818; Walker et al., 2016, s. 212). Disse tallene vil da ikke være representative for ANSD-gruppen som helhet, da som nevnt mange allerede vil ha avsluttet bruk av HA og resultatene kun er fra de som har mulighet/fikk lov til å gjennomføre en slik type test på grunn av alder, modning og kognitiv/auditiv utvikling. Dette sier dermed noe om hvilken nytte som er mulig å oppnå for noen, ikke hvilken nytte de fleste vil oppnå. Ingen andre generelle konklusjoner for ANSD-gruppen er mulig å trekke ut ifra disse artiklene når det kommer til taleoppfattelse.

5.4 Språkutvikling

Det er noen interessante funn som kommer frem på tvers av artikkel I, II, V og X angående nytteverdi av HA for språkutvikling hos gruppen. En av artiklene, artikkel X, inkluderte kun personer med ANSD som var nåværende brukere av HA (Walker et al., 2016, s. 207). I denne artikkelen ble det rapportert relativt god nytte av HA for ANSD-gruppen (Walker et al., 2016, s. 210-211). HA-brukerne oppnådde resultater på språkutviklingstester som ligger innenfor normalområdet hos 33-66% av deltakerne, avhengig av test (Walker et al., 2016, s. 210-211). Som nevnt ble deltakere ekskludert fra denne studien dersom de hadde signifikant nedsatte kognitive evner (Walker et al., 2016, s. 207).

Artikkel I og II inkluderte både resultater fra personer med ANSD som bruker og tidligere brukte HA, og viste at henholdsvis tre av 19 og elleve av 94 kan sies å ha/ha hatt god nytteverdi av HA når det kommer til språkutvikling (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 71 & s. 75; Berlin et al., 2010, s. 34). I artikkel I og II var det dermed henholdsvis 75% og 88% som ikke har hatt god nytteverdi av HA, både vist gjennom kartlegging av språkutvikling og basert på at det måtte byttes til en annen behandlingsmetode på grunn av manglende progresjon på språk- og taleområder (Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 71 & s. 75; Berlin et al., 2010, s. 34).

I artikkel V ble det rapportert at alle HA-brukere hadde en signifikant positiv utvikling i språkferdigheter over tidsperioden som ble undersøkt (Gökdoğan et al., 2016, s. 4). Dette er et mulig resultat av både stort frafall etter førstegangstilpasning av ukjente grunner, og at mange med dårlig nytte allerede har gått over til CI. Seks av 23 hadde dermed nytte av HA i artikkel V, dersom man ikke inkluderer de som falt fra av ukjente grunner (Gökdoğan et al., 2016, s. 4).

Nytten av HA for barn med ANSD fremstår som relativt god dersom man kun ser på de artiklene der alle deltakerne er nåværende HA-brukere, med opp til 66% som scorer innenfor normalområdet på enkelte tester (Walker et al., 2016, s. 210-211). Det vises også at andelen med god nytte faller betraktelig når man ser på artiklene der også tidligere HA-brukere er inkludert, i en artikkel så lavt som 12% med god nytte (Berlin et al., 2010, s. 34). På tester for språklig utvikling/språklige ferdigheter vil dermed noen barn med ANSD som bruker HA kunne ha en positiv utvikling og oppnå gode scorer, men dette vil ikke være tilfellet for majoriteten av ANSD-gruppen ifølge disse resultatene.

5.5 Kortikale målinger

Artikkel IV og VI er de to artiklene i denne oppgaven som undersøker hvilken effekt HA har på resultatene til CAEP-testing. I Artikkel IV ble det undersøkt om det var noen endring i antall responser ved CAEP-testing med og uten HA, og i artikkel VI ble det undersøkt om det var noen endring i latenstid over et halvt år med bruk av HA (Gardner-Berry et al., 2015, s. 529; Hassan, 2017, s. 72). Disse artiklene indikerte en generell trend i at bruk av HA ga positive resultater på CAEP-testing. Artikkel IV viste at antall responser på CAEP-testing økte for de fleste deltakerne (Gardner-Berry et al. 2015, s. 529). Artikkel VI viste at bruk av HA over en lengre periode generelt var assosiert med kortere latenstid for P1-CAEP (Hassan, 2017, s. 72).

Det var også en artikkel til som inneholdt CAEP, hvilket er artikkel VIII, men i denne artikkelen er det gjennomført CAEP kun en gang med HA på (Sharma, Cardon, Henion & Roland, 2011, s. 101). Denne artikkelen sier dermed ikke så mye om nytteverdien alene, ettersom den verken sammenlignet med/uten HA eller så på endring med HA over tid. Det trekkes derimot fram en potensiell påvirkende faktor mellom CAEP, IT-MAIS og alder for tilpasning. Denne vil bli drøftet under kapittel 5.6. som påvirkende faktor.

Den generelle trenden som ses i artikkel IV og VI er tilsynelatende positiv sett i forhold til nytteverdien av HA. Som nevnt viser artikkel IV at antall CAEP-responser øker ved HA-bruk for majoriteten, mens artikkel VI viser at latenstiden for P1-CAEP blir kortere etter en periode med HA-bruk (Gardner-Berry et al., 2015, s. 529; Hassan, 2017, s. 72). Latenstid for P1-CAEP er som nevnt i kapittel 3 et tegn på grad av sentral auditiv modning, hvilket betyr at HA kan potensielt øke graden av sentral auditiv modning (Hassan, 2017, s. 72). Det økte antallet CAEP-responser med HA som ses i artikkel IV er også forbundet med bedre score på den subjektive vurderingen PEACH (Gardner-Berry et al., 2015, s. 530). Bruk av HA kan dermed føre til bedre nytteverdi på de områdene PEACH tar for seg (blant annet tale i stille omgivelser og støy) (Gardner-Berry et al., 2015, s. 530).

Samtidig vil man også som nevnt under kapittel 3 oppnå bedre sentral auditiv modning med økende alder, hvilket gjør det vanskelig å si med sikkerhet at HA alene forårsaker bedringen som er sett i artikkel VI, da denne artikkelen ser på utvikling etter et halvt år. Dette gjelder ikke artikkel IV siden den undersøker med/uten HA, hvilket gjør det til en ganske tydelig forbedring ved hjelp av HA. En annen utfordring med å tolke disse resultatene er at en forbedring ikke nødvendigvis innebærer at barna nå er godt-/normalt fungerende. Samlet ses

en generell trend til nytteverdi av HA gjennom bedre sentral auditiv modning og flere CAEP-responser, hvor sistnevnte også er forbundet med bedre PEACH-score. Med alder som påvirkende faktor er det kun en av artiklene som viser dette helt tydelig. Mer forskning kan være nødvendig for å konkludere.

5.6 Faktorer som påvirker nytteverdi

I hovedartiklene har alder for tilpasning, lengde på HA-bruk og tilleggsvansker blitt identifisert som potensielle faktorer som kan påvirke nytteverdi.

Alder for tilpasning

I artikkel VI og VIII blir det uttrykt en interessant sammenheng mellom CAEP, subjektive tester og alder for tilpasning. I artikkel VIII så man at de med normale responser på P1-CAEP hadde fått tilpasset HA tidligere (Sharma et al., 2011, s. 104). Videre ble det sett at normal PI-CAEP var forbundet med bedre IT-MAIS score (Sharma et al., 2011, s. 103). Dette indikerer at tidlig tilpasning kan føre til mer normal sentral auditiv modning, som igjen forbindes med bedre spontan auditiv atferd i hverdagslige situasjoner. I artikkel VI ses det også at tidligere tilpasning er forbundet med bedre resultater på IT-MAIS-testen, og at bedre IT-MAIS-score henger sammen med kortere latenstid for P1-CAEP (Hassan, 2017, s. 73). Samlet viser dette at tidlig tilpasning kan føre til normal respons og kortere latenstid på PI-CAEP (bedre sentral auditiv modning) og bedre spontan auditiv atferd (Hassan, 2017, s. 73; Sharma et al., 2011, s. 103-104).

I artikkel III blir det også trukket fram at tidligere tilpasning kan gi bedre nytteverdi av HA (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 5). Dette antas å være basert på både taleoppfattelse og høreterskler, da dette er undersøkelsesmetodene som er brukt i studien.

Oppsummert viser disse tre artiklene at tidlig tilpasning kan være en påvirkende faktor på nytteverdi. Dette ses i form av a) kortere/normale CAEP responser (Hassan, 2017, s. 73; Sharma et al., 2011, s. 103-104), b) bedre score på IT-MAIS (Hassan, 2017, s. 73; Sharma et al., 2011, s. 103-104) og c) bedre taleoppfattelse og/eller høreterskler (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 5). Dette kan kanskje ha en sammenheng med nevroplastisitet, da dette som nevnt under introduksjon kan medføre at man mister muligheter for auditiv utvikling hvis det går for lang tid før en får tilgang på stimuli.

Lengde på HA-bruk

I artikkel VII blir det undersøkt om det er noen sammenheng mellom speech reception threshold (SRT), IT-MAIS-score og lengde på HA-bruk mellom gode og dårlige taleoppfattelsesresultat (Pelosi et al., 2013, s. 819). Her ble det ikke avdekt en sammenheng (Pelosi et al., 2013, s. 819). Dette blir forklart ved at det var for få deltakere som representerte dårlig taleoppfattelse, hvilket reduserer undersøkelsen mulighet til å se forskjeller basert på gode og dårlige taleoppfattelsesresultat (Pelosi et al., 2013, s. 819).

Det blir også undersøkt om hvor lenge barna har brukt HA påvirker utbytte i artikkel III, ved å se på endringer i høreterskler over tid (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 3). For alle de åtte barna som deltok i studien ble det konkludert med at høretersklene ble bedre med lengre bruk av HA, men det nevnes ikke konkret hvor stor denne endringen er i form av tall (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 3).

Det er ikke mulig å konkludere basert på dette, men det kan se ut til at det er en trend til at lengre bruk fører til bedre høreterskler. Dette kan potensielt påvirke hvor lenge en utprøvningsperiode med HA bør vare, da den fulle effekten ikke nødvendigvis vil være synlig med en gang.

Tilleggsvarsler

I artikkel III trekkes det frem hvorvidt tilleggsvansker kan påvirke utbytte med HA hos barn med ANSD (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 5). Her konkluderte de med at nytteverdien av HA var dårligere hos barn med tilleggsvansker (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 5). Dette antas å være basert på både høreterskler og taleoppfattelse, siden dette er faktorene som blir undersøkt i artikkelen. Samtidig presiseres det at det er mer krevende å teste barn med flere tilleggsvansker (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 5). Dette reduserer validiteten og reliabiliteten på resultatene. På den andre siden ble det gjennomført flere testinger, hvor det var mye mindre fluktuering i resultatene enn hva de forventet (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 5). Dette kan tyde på stabilitet, og øker validiteten og reliabiliteten til sammenhengen de fant.

Artikkel VII blir det reflektert rundt hvorvidt motoriske og kognitive utviklingsvansker kan påvirke nytteverdien barn med ANSD får av HA (Pelosi et al., 2013, s. 820). I deres studie var det 50% som hadde en utviklingsvanske, men grunnet store variasjoner i alvorlighetsgrad var det ikke mulig å analysere forskjeller basert på utviklingsvansker i studien (Pelosi et al., 2013, s. 820). De utrykte derimot at i deres studie var det to av ti barn som ikke utviklet

taleoppfattelsesferdigheter etter et år med HA, og at disse to var blant dem med utviklingsvansker (Pelosi et al., 2013, s. 819). Det er ikke mulig å konkludere basert på dette, men det kan antas å være en potensiell påvirkende faktor.

Det kan se ut til at tilleggsvansker kan ha negativt påvirkning på nytteverdi hos barn med ANSD. Mer forskning anses som nødvendig for å konkludere grunnet for få antall enheter til å generalisere. For ytterligere innsikt i hvordan tilleggsvansker påvirker resultat, kan det å undersøke hvordan tilleggsvansker påvirker andre aspekter kanskje også være hensiktsmessig.

5.7 Etiske momenter i oppgaven

Av artiklene inkludert i denne litteraturstudien var det to artikler, Walker et al. (2016) og Barreira-Nielsen et al. (2016), som ikke inneholdt et eget punkt der det ble bekreftet eller avkreftet om det var noen interessekonflikter. Videre var det to artikler som rapporterte potensielle interessekonflikter. Sharma et al. (2011, s. 105) rapporterte at det var mottatt støtte fra National Institute on Deafness and Other Communication Disorders (NIDCD), mens Pelosi et al. (2013, s. 820) rapporterte at noen av forfatterne av studien var konsulenter eller rådgivere for selskaper som produserer HA eller CI. Disse interessekonfliktene vurderes ikke som alvorlige nok til at artiklene måtte ekskluderes fra litteraturstudien. De resterende artiklene uttrykte at det ikke var noen interessekonflikter. Det er ellers ikke funnet noe i gjennomgangen av artiklene som peker på etisk uforsvarlighet.

6 Veien videre

Resultatene som er lagt frem her kan ha relevans både for den kliniske yrkesutøvelsen, og implikasjoner for videre forskning på denne tilstanden og denne pasientgruppen.

6.1 Kliniske implikasjoner og relevans for fagfelt

Det er noen generelle konklusjoner som kan trekkes ut fra de resultatene som er fremlagt, med tanke på implikasjoner for klinisk praksis. For det første viser resultatene som er lagt frem at noen barn med ANSD kan oppnå god nytteverdi av HA, i at de viser normal språkutvikling og gode resultater på taleoppfattelsestester. Resultatene fra høreterskler, subjektiv vurdering og kortikale målinger viser videre at bruk av HA for denne gruppen kan ha en positiv effekt, og bidra til forbedring eller opprettholdelse av auditive ferdigheter. Dette indikerer at HA kan benyttes som et vellykket habiliteringsalternativ for noen barn med ANSD.

Resultatene viser videre at denne positive effekten vil være svært varierende. I flere av artiklene gjelder også den positive effekten kun mindretallet når ANSD-gruppen ses som en helhet, hvilket vil si at de fleste ikke får god effekt av HA.

Helsedirektoratet (2017) anbefaler at HA kan utprøves hos barn med ANSD så snart rentoneterskler foreligger. Resultatene fra denne oppgaven kan støtte opp om disse anbefalingene, i at det ses god nytte hos noen deltakere. Det bør likevel formidles til det audiologiske fagfeltet at resultatene fra denne undersøkelsen kun indikerer en potensiell god nytte hos et mindretall av barna med ANSD. Det er også indikasjoner på at dersom HA skal forsøkes bør tilpasningen foregå så tidlig som mulig (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 6; Hassan, 2017, s. 73; Sharma et al., 2011, s. 104). Nyttens blir også bedre med lengre bruk, men den forventede nytten vil generelt være dårligere dersom barnet har tilleggstilstander (Ehrmann-Müller et al., 2019, s. 3 & s. 5; Pelosi et al., 2013, s. 819. Dette innebærer ikke nødvendigvis at tidlig tilpasning vil garantere suksess, eller at tilleggstilstander vil garantere at man mislykkes med HA-bruk. Dette er likevel faktorer som det anses som viktig at fagfeltet er oppmerksomme på i behandlingen av denne pasientgruppen. Utprøving av HA fremstår fortsatt som et passende tiltak å utprøve, spesielt med tanke på at hovedalternativet ofte vil være CI. Dette er et både omfattende og permanent inngrep, og det kan da argumenteres for at mindre inngripende tiltak bør forsøkes først selv ved tvil rundt nytteverdi.

6.2 Videre forskning

Ved søk etter bakgrunnsteori fremstod det som at det var lite/ingen etablert kunnskap rundt nytteverdi av HA for ANSD-gruppen. I denne oppgaven har det blitt undersøkt områdene subjektiv vurdering, høreterskler, taleoppfattelse, språkutvikling og kortikale målinger. Konklusjonene under hvert undertema er basert på flere artikler som anses å ha god kvalitet, men der er noen gjennomgående utfordringer som gjør det vanskelig å generalisere. Et av de største problemene var at det totale utvalget av tester var for bredt og at for få personer representerte hver test. Mer forskning hvor flere enheter er undersøkt med samme tester anses dermed som sentralt for å konkludere ytterligere. Blant undertemaene som er undersøkt oppleves det spesielt at taleoppfattelse i støy har et lite datagrunnlag. Evnen til å oppfatte tale i støy er en av hovedutfordringene for barn med ANSD (Gelfand, 2016, s. 167; Norrix & Velenovsky, 2014, s. 1569-1570). Dette er dermed et viktig område å oppnå nytteverdi på. Under litteraturstudiet ble det funnet kun tre artikler som omhandlet taleoppfattelse i støy og som gikk innenfor inkluderingskriteriene. Til sammen viste disse tre artiklene til kun 6 barn

(Barreira-Nielsen et al., 2016, s. 73; Pelosi et al., 2013, s. 818; Walker et al., 2016, s. 212).

Dette anses som for få deltakere til å kunne representere gruppen som helhet.

I artiklene som har blitt gjennomgått har det ikke blitt undersøkt om HA-bruk har noen effekt på skoleprestasjoner eller det psykososiale aspektet. Gjennom litteratursøket ble det ikke observert noen gode kilder som sa noe om dette. For ytterligere forståelse av nytteverdi kan det kanskje være en fordel om disse områdene får mer søkelys.

Det kan stilles spørsmål til hvorfor temporal oppløsning ikke er mer undersøkt i litteraturen. Temporal oppløsning er uttrykt som er utfordring for gruppen og kan påvirke taleoppfattelsesevner (Gelfand, 2016, s. 76-77 & s. 167; Rance et al., 2004, s. 41 & s. 43). Her kunne det blant annet vært interessant å sjekke om temporal prosessering var en like stor utfordring med og uten bruk av HA. Hvis det viser seg å være en like stor utfordring med bruk av HA kan dette potensielt forklare redusert nytteverdi. Videre kan dette eventuelt brukes til å forutse nytteverdi på forhånd, samt være en pådriver for forskning på løsninger som letter på utfordringene rundt temporal prosessering for gruppen.

For å kunne få større forståelse av nytteverdi kan det å forske på forskjeller innad i gruppen også være nyttig. Dette kan ha positive implikasjoner på klinisk virke, inklusivt habiliteringsprosessen. Eksempelvis kan det hende at en finner forskjeller i nytteverdi av HA basert på forskjeller innad i gruppen. Hvis en finner en test som kan diagnostisk differensiere disse forskjellene, kan det potensielt brukes til å forutse nytteverdi hos et barn. Dette er med forbehold om at nytteverdien av å implementere testen anses som stor nok til at den bør prioriteres i testbatteriet. Innføring av den nye testen vil kunne medføre økt behov for tid under utredning, men kan kanskje spare en tid senere i forløpet hvis det gir bedre forutsetninger til å velge (re)habiliteringsvalg.

I artiklene som er inkludert sies det lite om selve HA-tilpasningen. Det hadde for eksempel vært interessant å vite hvilken tilpasningsregel som er brukt i alle artiklene, og om verifisering er gjennomført. Hvis dette blir utdypet i videre studier, vil det bli mulig å vurdere om forskjeller i tilpasning også kan være en påvirkende faktor for varierende testresultat.

Blant det overnevnte anses det å ha flere studier som velger å bruke samme tester med et større antall deltakere som den mest sentrale delen. Dette vil også skape et bedre grunnlag til å identifisere påvirkende faktorer og andre områder som krever mer undersøkelse.

7 Konklusjon

Gjennom dette arbeidet er det forsøkt å kartlegge både hvilken nytteverdi barn med ANSD har av HA, og hvilke faktorer som påvirker denne nytten. Det er indikasjoner på at tidligere HA-tilpasning og lengre HA-bruk kan være forbundet med bedre nytteverdi, og at tilleggstilstander kan være forbundet med dårligere nytteverdi. Det er viktig å presisere at disse sammenhengene burde underbygges av flere studier før man kan konkludere med sikkerhet.

I forhold til hvilken nytteverdi barna med ANSD har av HA, er det utfordrende å skulle komme frem til en helhetlig konklusjon. Utvalget og testmetodikken som er benyttet i datamaterialet begrenser hvor sterke konklusjoner som kan trekkes for gruppen som helhet for de ulike undertemaene. Stor heterogenitet innad i gruppen kompliserer også dette. Det kan likevel ses en trend mot at et mindretall har nytteverdi av HA hvis man inkluderer både de som bruker HA og de som har forsøkt HA tidligere. I de studiene hvor kun datamaterialet for nåværende HA-brukere er inkludert, er trenden at flertallet har nytteverdi. Hvilken nytteverdi studiene rapporterer fremstår som å bli påvirket av utvalget i stor grad.

De kliniske implikasjonene av disse funnene er dermed at det kan være hensiktsmessig å forsøke HA hos barn med ANSD, ettersom noen kan ha god nytteverdi av dette tiltaket. Dette må ses i lys av at det ikke er kommet frem noe i de undersøkte artiklene som viser at det er mulig å forutsi med sikkerhet hvem som eventuelt vil ha nytte. Hovedalternativet til HA er også CI, som er et inngripende og permanent tiltak. Man kan da argumentere for at mindre inngripende tiltak bør forsøkes først. Det er likevel indikasjoner på at flertallet ikke vil ha god nytteverdi av HA og må gå over til andre habiliteringstiltak på sikt.

Det fremstår som nødvendig med større grad av standardisering i studier av barn med ANSD, både når det gjelder hvordan utvalget gjennomføres og hvilke tester som blir benyttet for å kartlegge de ulike måleområdene. Større grad av standardisering kan føre til at det blir mulig å trekke sikrere konklusjoner for gruppen som helhet, hvilket kan både effektivisere helsehjelpen og gi tydeligere svar på hvilke tiltak som er hensiktsmessige. Det anses som viktig at denne standardiseringen får økt fokus i forskningsarbeid fremover.

For å kunne oppnå et mer helhetlig svar på hvordan denne gruppen klarer seg med HA som habiliteringstiltak ville det vært verdifullt om videre forskning også undersøker temporal prosessering, skolefaglige prestasjoner, det psykososiale aspektet og individuelle forskjeller.

8 Litteraturliste

- American Academy of Audiology. (2013). *Clinical Practice Guidelines - Pediatric Amplification*. Hentet fra <https://www.audiology.org/sites/default/files/publications/PediatricAmplificationGuidelines.pdf>
- Aveyard, H. (2014). *Doing a Literature Review in Health and Social Care - a practical guide* (3. utg.). Maidenhead: Open University Press.
- Baker, M. C. (2003). Linguistic differences and language design. *Trends in Cognitive Sciences*, 7(8), 349-353. [https://doi.org/10.1016/S1364-6613\(03\)00157-8](https://doi.org/10.1016/S1364-6613(03)00157-8)
- Barreira-Nielsen, C., Fitzpatrick, E. M., & Whittingham, J. (2016). Characteristics and outcomes of children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Canadian Journal of Speech-Language Pathology & Audiology*, 40(1), 67–79. Hentet fra https://www.researchgate.net/publication/301359093_Characteristics_and_outcomes_of_children_with_Auditory_Neuropathy_Spectrum_Disorder
- Befring, E. (2015). *Forskningsmetoder i utdanningsvitenskap*. Cappelen Damm Akademisk.
- Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, R. M., Taylor-Jeanfreau, J., Keats, B. J. B., St. John, P., Montgomery, E., Shalloo, J. K., Russell, B. A. & Frisch, S. A. (2010). Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*). *International Journal of Audiology*, 49(1), 30-43, DOI: 10.3109/14992020903160892
- Bielecki, I., Horbulewicz, A., & Wolan, T. (2012). Prevalence and risk factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in a screened newborn population at risk for hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 76(11), 1668–1670. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.08.001>
- Booth, A. (2006). Clear and present questions: formulating questions for evidence based practice. *Library hi tech*, 24(3), 355–368. <https://doi.org/10.1108/07378830610692127>
- Booth, A., Sutton, A., & Papaioannou. (2016). *Systematic Approaches to a Successful Literature Review* (2. utg.). London: Sage.
- British Society of Audiology. (2019). *Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Young Infants*. Hentet fra <https://www.thebsa.org.uk/wp->

[content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf](https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf)

British Society of Audiology. (2019A). *Behavioural Observational Audiometry – Practice Guidance*. Hentet fra <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/04/OD104-78BSA-Practice-Guidance-Behavioural-Observation-Audiometry-FINAL-Feb-2019.pdf>

Campbell, J. D., Cardon, G., & Sharma, A. (2011). Clinical Application of the P1 Cortical Auditory Evoked Potential Biomarker in Children with Sensorineural Hearing Loss and Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Seminars in Hearing*, 32(2), 147–155.
<https://doi.org/10.1055/s-0031-1277236>

Cardon, G., Campbell, J., & Sharma, A. (2012). Plasticity in the developing auditory cortex: evidence from children with sensorineural hearing loss and auditory neuropathy spectrum disorder. *Journal of the American Academy of Audiology*, 23(6), 396–411.
DOI: 10.3766/jaaa.23.6.3

Chomsky, C. (1972). Stages in Language Development and Reading Exposure. *Harvard Educational Review*, 41(1), 1–33. <https://doi.org/10.17763/haer.42.1.h781676h28331480>

Clibbens, J. (1993). From theory to practice in child language development. *Down Syndrome Research and Practice*, 1(3), 101–106. Hentet fra <https://assets.cdn.down-syndrome.org/pubs/a/reviews-20.pdf>

Clopper, C. G., Pisoni, D. B. & Tierney, A. T. (2006). Effects of Open-set and Closed-set Task Demands on Spoken Word Recognition. *Journal of the American Academy of Audiology*, 17(5), 331-349. doi:10.3766/jaaa.17.5.4

Cole, E. B., & Flexer, C. (2011). *Children With Hearing Loss Developing Listening and Talking* (2. utg.). San Diego: Plural Publishing Inc.

Cooke, A., Smith, D., & Booth, A. (2012). Beyond PICO: The SPIDER Tool for Qualitative Evidence Synthesis. *Qualitative Health Research*, 22(10), 1435–1443.
<https://doi.org/10.1177/1049732312452938>

De Siati, R. D., Rosenzweig, F., Gersdorff, G., Gregoire, A., Rombaux, P., & Deggouj, N. (2020). Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *Journal of Clinical Medicine*, Bd. 9.
<https://doi.org/10.3390/jcm9041074>

- Denney, A. S., & Tewksbury, R. (2013). How to Write a Literature Review. *Journal of Criminal Justice Education*, 24(2), 218–234.
<https://doi.org/10.1080/10511253.2012.730617>
- Dorman, M. F., Sharma, A., Gilley, P., Martin, K., & Roland, P. (2007). Central auditory development: Evidence from CAEP measurements in children fit with cochlear implants. *Journal of Communication Disorders*, 40(4), 284–294.
<https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2007.03.007>
- Ehrmann-Müller, D., Cebulla, M. Rak, K., Scheich, M., Back, D., Hagen, R. & Shehata-Dieler, W. (2019). Evaluation and therapy outcome in children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 127, 1-8. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109681>
- Fernandes, N. F., Yamaguti, E. H., Morettin, M., & Costa, O. A. (2016). Speech perception in users of hearing aid with auditory neuropathy spectrum disorder. *CoDAS*, 28(1), 22–26.
<https://doi.org/10.1590/2317-1782/20162014157>
- Fitzpatrick, E. M., Cologrosso, E., & Sikora, L. (2019). Candidacy for Amplification in Children With Hearing Loss: A Review of Guidelines and Recommendations. *American Journal of Audiology*, 28(4), 1025–1045. http://dx.doi.org/10.1044/2019_AJA-19-0061
- Forskningsetikkloven. (2017). *Lov om organisering av forskningsetisk arbeid (LOV-2017-04-28-23)*. Hentet fra <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/2017-04-28-23>
- Gardner-Berry, K., Purdy, S. C., Ching, T. Y. C. & Dillon, H. (2015). The audiological journey and early outcomes of twelve infants with auditory neuropathy spectrum disorder from birth to two years of age. *International Journal of Audiology*, 54(8), 524–535. <https://doi.org/10.3109/14992027.2015.1007214>
- Gelfand, S. A. (2016). *Essentials of Audiology* (4. utg.). Thieme Medical Publishers Inc.
- Gökdoğan, C., Altinyay, S., Gündüz, B., Kemaloğlu, Y. K., Bayazit, Y & Uygur, K. (2016). Management of children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 82(5), 1-7. DOI: 10.1016/j.bjorl.2015.08.022
- Grønmo, S. (2004). *Sammfunnsvitenskapelige metoder*. Bergen: Fagbokforlaget.
- Gygi, B., & Hall, D. A. (2016). Background sounds and hearing-aid users: A scoping review. *International journal of Audiology*, 55(1), 1–10.

<https://doi.org/10.3109/14992027.2015.1072773>

Hassan, D. M. (2017). Auditory neuropathy spectrum disorder: a new approach to hearing aid fitting. *The Egyptian Journal of Otolaryngology*, 33, 67-77. DOI:

<https://doi.org/10.4103/1012-5574.199408>

Helsedirektoratet. (2017). Audiologisk utredning og behandling av auditiv nevropati hos barn.

Hentet fra <https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/horsel-hos-sma-barn-0-3-ar/audiologisk-utredning-og-behandling-av-auditiv-nevropati-hos-sma-barn#barn-med-pavist-auditiv-nevropati-an-bor-fa-spesialtilpasset-behandling-referanser>

Helsedirektoratet. (2019). Aktuell informasjon om lov og forskrift for prioriteringsveilederne.

Hentet fra <https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/prioriteringsveiledere/aktuell-informasjon-om-lov-og-forskrift-for-prioriteringsveilederne>

Helseforskningsloven. (2008). *Lov om medisinsk og helsefaglig forskning (LOV-2008-06-20-44)*. Hentet fra https://lovdata.no/dokument/NL/lov/2008-06-20-44#KAPITTEL_1

Holt, F. D., & Özdamar, Ö. (2014). Simultaneous acquisition of high-rate early, middle, and late auditory evoked potentials. *2014 36th Annual International Conference of the IEEE Engineering in Medicine and Biology Society*, 1481–1484.

<https://doi.org/10.1109/EMBC.2014.6943881>

Hood, L. J. (2015). Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 48(6), 1027–1040.

<https://doi.org/10.1016/j.otc.2015.06.006>

Kuhl, P. K. (2004). Early language acquisition: cracking the speech code. *Nature Reviews Neuroscience*, 5(11), 831–843. <https://doi.org/10.1038/nrn1533>

Kumar, U. A., & Jayaram, M. M. (2006). Prevalence and audiological characteristics in individuals with auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. *International Journal of Audiology*, 45(6), 360–366. <https://doi.org/10.1080/14992020600624893>

McGee, T., & Kraus, N. (1996). Auditory Development Reflected by Middle Latency Response. *Ear and hearing*, 17(5), 419–429. <https://doi.org/10.1097/00003446-199610000-00008>

Meister, H. (2016). Speech audiometry, speech perception, and cognitive functions. *NHO*, 65(1), 1–4. <https://doi.org/10.1007/s00106-016-0250-7>

- Mittal, R., Ramesh, A. V, Panwar, S. S., Nilkanthan, A., Nair, S., & Mehra, P. R. (2012). Auditory neuropathy spectrum disorder: Its prevalence and audiological characteristics in an Indian tertiary care hospital. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 76(9), 1351–1354. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.06.005>
- Norrix, L. W., & Velenovsky, D. S. (2014). Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: A Review. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 57(4), 1564–1576. DOI: http://dx.doi.org/10.1044/2014_JSLHR-H-13-0213
- Northern, J. L., & Downs, M. P. (2014). *Hearing in children* (6. utg.). San Diego: Plural Publishing Inc.
- Pasient- og brukerrettighetsloven. (1999). Lov om pasient- og brukerrettigheter (LOV-1999-07-02-63). Hentet fra <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-63>
- Pati, D., & Lorusso, L. N. (2018). How to Write a Systematic Review of the Literature. *HERD: Health Environments Research & Design Journal*, 11(1), 15–30. <https://doi.org/10.1177/1937586717747384>
- Pelosi, S., Wanna, G., Hayes, C., Sunderhaus, L., Haynes, D. S., Bennett, M. L., ... Rivas, A. (2013). Cochlear implantation versus hearing amplification in patients with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 148(5), 815–821. <https://doi.org/10.1177/0194599813478575>
- Penido, R. C., & Isaac, M. L. (2013). Prevalence of auditory neuropathy spectrum disorder in an auditory health care service. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 79(4), 429–433. <https://doi.org/10.5935/1808-8694.20130077>
- Plourde, G. (2006). Auditory evoked potentials. *Best Practice & Research Clinical Anaesthesiology*, 20(1), 129–139. <https://doi.org/10.1016/j.bpa.2005.07.012>
- Praveena, J., Prakash, H., & Rukmangathan, T. M. (2014). Language Outcomes Using Hearing Aids in Children with Auditory Dys-Synchrony. *Audiology Research*, 4(80), 36–39. <https://doi.org/10.4081/audiores.2014.80>
- Raczaszek-Leonardi, J., Nomikou, I., Rohlfing, K. J., & Deacon, T. W. (2018). Language Development From an Ecological Perspective: Ecologically Valid Ways to Abstract Symbols. *Ecological Psychology*, 30(1), 39–73.

<https://doi.org/10.1080/10407413.2017.1410387>

- Rance, G., & Barker, E. J. (2009). Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. *International Journal of Audiology*, 48(6), 313–320.
<https://doi.org/10.1080/14992020802665959>
- Rance, G., Barker, E. J., Sarant, J. Z., & Ching, T. Y. C. (2007). Receptive Language and Speech Production in Children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Type Hearing Loss. *Ear and hearing*, 28(5), 694–702. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31812f71de>
- Rance, G., McKay, C., & Grayden, D. (2004). Perceptual Characterization of Children with Auditory Neuropathy. *Ear Hear*, 25(1), 34–46.
<https://doi.org/10.1097/01.AUD.0000111259.59690.B8>
- Raveh, E., Buller, N., Badrana, O., & Attias, J. (2007). Auditory neuropathy: clinical characteristics and therapeutic approach. *American Journal of Otolaryngology*, 28(5), 302–308. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2006.09.006>
- Schardt, C., Adams, M. B., Owens, T., Keitz, S., & Fontelo, P. (2007). Utilization of the PICO framework to improve searching PubMed for clinical questions. *BMC Medical Informatics and Decision Making*, 7(1), 16. <https://doi.org/10.1186/1472-6947-7-16>
- Sharma, A., Cardon, G., Henion, K., & Roland, P. (2011). Cortical maturation and behavioral outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *International Journal of Audiology*, 50(2), 98–106. <https://doi.org/10.3109/14992027.2010.542492>
- Sharma, A., Dorman, M., & Spahr, A. J. (2002). Rapid development of cortical auditory evoked potentials after early cochlear implantation. *Neuroreport*, 13(10), 1365–1368.
DOI: 10.1097/00001756-200207190-00030
- Sharp, H. M., & Hillenbrand, K. (2008). Speech and Language Development and Disorders in Children. *Pediatric Clinics of North America*, 55(5), 1159–1173.
<https://doi.org/10.1016/j.pcl.2008.07.007>
- Sininger, Y., & Starr, A. (2001). *Auditory neuropathy- A New Perspective on Hearing Disorders*. San Diego: Singular thomson learning.
- Spesialisthelsetjenesteloven. (1999). Lov om spesialisthelsetjenesten (LOV-1999-07-02-61). Hentet fra <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-61>

- Starr, A., Picton, T., Sininger, Y., Hood, L., & Berlin, C. (1996). Auditory neuropathy. *Brain*, *119*(3), 741–753. <https://doi.org/10.1093/brain/119.3.741>
- Taherdoost, H. (2016). Validity and Reliability of the Research Instrument; How to Test the Validation of a Questionnaire/Survey in a Research. *International Journal of Academic Research in Management*, *5*(3), 28–36. Hentet fra https://papers.ssrn.com/sol3/papers.cfm?abstract_id=3205040
- Tye-Murray, N. (2015). *Foundations of Aural Rehabilitation* (4. utg.). Stamford: Cengage learning.
- Uus, K., Young, A., & Day, M. (2015). Parents' perspectives on the dilemmas with intervention for infants with auditory neuropathy spectrum disorder: A qualitative study. *International Journal of Audiology*, *54*(8), 552–558. <https://doi.org/10.3109/14992027.2015.1020970>
- Varga, R., Avenarius, M. R., Kelley, P. M., Keats, B. J., Berlin, C. I., Hood, L. J., ... Kimberling, W. J. (2006). OTOF mutations revealed by genetic analysis of hearing loss families including a potential temperature sensitive auditory neuropathy allele. *Journal of Medical Genetics*, *43*(7), 576–581. <https://doi.org/10.1136/jmg.2005.038612>
- Vergnes, J.-N., Marchal-Sixou, C., Nabet, C., Maret, D., & Hamel, O. (2010). Ethics in systematic reviews. *Journal of Medical Ethics*, *36*(12), 771–774. <https://doi.org/10.1136/jme.2010.039941>
- Voight, M. L., & Hoogenboom, B. J. (2012). Publishing your work in a journal: understanding the Peer Review process. *International Journal of Sports Physical Therapy*, *7*(5), 452–460. Hentet fra <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3474310/>
- Walker, E., McCreery, R., Spratford, M., & Roush, P. (2016). Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder Fitted with Hearing Aids Applying the American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline: Current Practice and Outcomes. *Journal of the American Academy of Audiology*, *27*(3), 204–218. <https://doi.org/10.3766/jaaa.15050>
- Weiss, R., Leinung, M., Baumann, U., Weissgerber, T., Rader, T., & Stöver, T. (2016). Improvement of speech perception in quiet and in noise without decreasing localization

abilities with the bone conduction device Bonebridge. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 274(5), 2107–2115. <https://doi.org/10.1007/s00405-016-4434-2>

West, A. N., Kuan, E. C., & Peng, K. A. (2021). Identification of Perinatal Risk Factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *The Laryngoscope*, 131(3), 671–674. <https://doi.org/10.1002/lary.28904>

Williams, C. (2007). Research Methods. *Journal of Business & Economics Research*, 5(3), 65–72. <https://doi.org/10.19030/jber.v5i3.2532>

Zeng, F.-G., Kong, Y.-Y., Michalewski, H. J., & Starr, A. (2005). Perceptual Consequences of Disrupted Auditory Nerve Activity. *Journal of Neurophysiology*, 93(6), 3050–3063. <https://doi.org/10.1152/jn.00985.2004>

Vedlegg 1 Litteratormatrise

Artikkel I

Forfattere: Barreira-Nielsen, C., Fitzpatrick, E. M. & Whittingham, J.

Tittel: Characteristics and outcomes of children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder.

Database: Pubmed

Hensikt: Undersøke hvilke tekniske hjelpemidler barn med ANSD får og hvor god auditiv og kommunikativ utvikling de oppnår ved hjelp av disse.

Studien ser også på forekomst av risikofaktorer, ulik grad av hørselstap og alder ved tilpasning.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ studie. I studien har de samlet informasjon fra 418 barn, hvorav 22 av disse hadde ANSD og 19 av disse prøvde HA, med en median tilpasningsalder på 17 måneder. Det ble gjort taleoppfattelsestester før tiltak og flere ganger etter tiltak. Blant barna som fikk HA og fortsatte å bruke dem var det fem av syv som ble testet med PBK eller HINT, og en av syv som brukte spørreskjemaet IT-MAIS som fremgangsmåte. Høreterskler med og uten HA ble også testet.

Resultat: Da studien startet var det syv av de opprinnelige 19 som fortsatt benyttet seg av HA. De resterende benytter seg nå av CI eller ingen form for forsterkning.

Av disse var det fem personer som testet høreterskler med rentone med og uten HA. Her så man en tydelig forbedring hos alle fem deltakerne, på begge ører. Seks av syv barn med HA ble testet for taleoppfattelse eller auditiv atferd. Fire barn gjennomførte PBK, og fikk i gjennomsnitt en score på 80,5%. Ett barn gjennomførte HINT, og oppnådde 88% score, mens ett barn ble testet med IT-MAIS og oppnådde en score på 80%.

Det ble også vurdert utviklingen av kommunikasjonsferdigheter. Her hadde tre av syv barn en normal utvikling, mens to hadde alvorlig forsinket utvikling. De resterende to ble ikke fulgt opp videre.

Diskusjon: HA-tilpasning for denne gruppen ble gjennomført relativt sent, 17 måneder mot den anbefalte grensen på seks måneder, noe som kan påvirke resultatene som ses her. Av de totalt 19 som forsøkte HA, er det kun syv som fortsatt benytter seg av dem, og kun tre man kan si med sikkerhet har en normal utvikling i kommunikasjonsferdigheter. Dette støtter utprøving av HA, men viser at det ikke er en tilstrekkelig langsiktig løsning for alle barn med ANSD. Dette kan skyldes at HA ikke løser utfordringene knyttet til temporal oppløsning.

Artikkel II

Forfattere: Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K. R., Taylor-Jeanfreau, J., Keats, B. J. B., John, P. S., Montgomery, E., Shallop, J. K., Russell, B. A. & Frisch, S. A.

Tittel: Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder).

Database: Medline

Hensikt: Studien kartlegger komorbiditeten, graden av HT, og effekten av HA og CI hos personer med ANSD.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ studie.

Deltakerne i studien var 260 personer med ANSD, hvorav 229 var barn. Tilpasning av HA ble gjennomført med verifisering (REM/RECD).

For å vurdere effekten av (re)habiliteringsopplegget ble det gitt tilbakemeldinger fra barnas foreldre og audiografer om opplevd nytte av HA, fordelt på kategoriene: 1. God effekt (fungerer i samspill med andre), 2. noen effekt (hjelper med tilegnelse av språk), 3. litt effekt (hjelper med å oppdage omgivelseslyder) og 4. ingen effekt.

Resultat: Av de 260 deltakerne i studien var det 71 barn som benyttet seg av HA. Av disse 71 var det to stykker som rapporterte om god effekt, syv deltakere som rapporterte noen effekt, 18 som hadde litt effekt, og 44 som ikke hadde effekt av HA.

Av alle deltakerne i studien er det totalt 94 som enten bruker eller på et tidspunkt har brukt HA (inkluderer også de som nå er over 18 år). Av disse 94 var det elleve som utviklet gode nok språkferdigheter til å komme seg gjennom andre og tredje klasse på grunnskolen.

Diskusjon: Studien anbefaler forsiktighet i forhold til praksisen med å alltid anbefale HA for barn med ANSD før CI kan vurderes, ettersom dette kan forsinke barnets muligheter til å lytte til omgivelsene.

Artikkel III

Forfattere: Ehrmann-Müller, D., Cebulla, M., Rak, K., Scheich, M., Back, D., Hagen, R. & Shehata-Dieler, W.

Tittel: Evaluation and therapy outcome in children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD)

Database: Medline

Hensikt: Beskrive karakteristikk hos barn med ANSD og undersøke effekt ved bruk av CI og HA. Undersøker også faktorer som påvirker nytte.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ studie. I studien undersøkte de 32 barn med ANSD, hvorav 25 av disse barna prøvde HA, men kun åtte av dem fortsatte med HA over tid. Barna fortsatte med HA når de hadde god reaksjon på lyder og gode verbale ferdigheter.

Nytten av HA ble vurdert ved å teste høreterskler for rentone med forsterkning i frekvensområdet 500-8000 Hz og ved å teste enstavelsesord i stillhet med forsterkning. Studien presenterer det beste resultatet for høreterskler for rentone som ble oppnådd, i tillegg til det nyeste og mest pålitelige resultatet for taleoppfattelse.

Resultat: Av de åtte som benyttet seg av HA ved studiens gjennomføring, var det seks som var fulltidsbrukere, mens status var ukjent for de to siste. HA-brukerne hadde en median på 35-40 dB HL ved høreterskel for rentone i stillhet med forsterkning. Testing av enstavelsesord i stillhet med forsterkning viste en variasjon i score fra 35% til 90%, med en median på 65-70% for barn med HA. Dette ble kartlagt ved bruk av Freiburgers enstavelsesordstest (Freiburgers' Monosyllabic test).

Diskusjon: Studien viser at majoriteten av barn med ANSD ikke har god nok nytte av HA. Av 25 som opprinnelig prøvde HA, er det nå kun seks som er fulltidsbrukere. Rentonetesting med forsterkning viser at selv med HA har barn med ANSD høreterskler som er utenfor normalen. På enstavelsesordtesten var det stor variasjon, noe som reflekterer hvor heterogen denne gruppen pasienter er. Studien viste også at tidligere tilpasning er forbundet med bedre resultater og nytteverdi av forsterkning. Heterogeniteten i gruppen fører til at valg av behandling bør vurderes på en individuell basis.

Artikkel IV

Forfattere: Gardner-Berry, K., Purdy, S. C., Ching, T. Y. C. & Dillon, H.

Tittel: The audiological journey and early outcomes of twelve infants with auditory neuropathy spectrum disorder from birth to two years of age.

Database: Medline

Hensikt: Undersøke prosessen med å få HA hos spedbarn med ANSD, og hvordan CAEP og PEACH kan bidra i utredningsfasen. Ser også på endring i CAEP, BOA og PEACH uten og med forsterkning.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ. I studien deltok 12 spedbarn med ANSD. $\frac{2}{3}$ hadde moderat hørselstap og $\frac{1}{3}$ hadde alvorlig hørselstap, estimert ved første tilpasning ved bruk av BOA. De fikk tilpasset HA ved en alder av syv måneder i snitt, med tilpassningsregel NAL-NL1 eller DSL v4.1. For å undersøke nytten av HA ble det gjennomført CAEP, BOA og PEACH både med og uten forsterkning, og VRA med forsterkning.

Resultat: CAEP-testing med språklydene /m/, /g/ og /t/ viste at seks av ti barn hadde en økning i antall responser med forsterkning, sammenlignet med uten. Ett barn viste en nedgang i antall responser, mens tre barn ikke opplevde noen forandring. Det ble også vist en signifikant sammenheng mellom CAEP-score og utbytte av HA målt ved PEACH.

PEACH både uten og med forsterkning var gjennomført hos fem barn. Det ble kun funnet forbedring i PEACH-score hos to av barna ved bruk av forsterkning.

Høreterskler målt gjennom BOA var tilgjengelig både uten og med forsterkning for 6 barn. Av disse hadde tre ingen endring, en hadde forverring, og en hadde forbedring med forsterkning. For det siste barnet var det ikke mulig å avgjøre forbedring/forverring.

VRA-testing viste at de estimerte høretersklene fra den opprinnelige BOA-målingen var relativt upålitelige, spesielt i de høye frekvensene. Dette kan ha ført til over-/underforsterkning i enkelte frekvensområder.

Diskusjon: De anbefaler å ikke utsette HA-tilpasning hos barn med ANSD til de er gamle nok til VRA. Fram til dette er en kombinasjon av PEACH, CAEP og BOA å anbefale, da ingen av testene klarte å estimere høretersklene godt nok i isolasjon.

Studien viser at bruk av HA er forbundet med høyere CAEP-score for noen barn med ANSD, som generelt er forbundet med høyere PEACH-score.

Artikkel V

Forfattere: Gökdoğan, Ç., Altınyay, Ş., Gündüz, B., Kemaloğlu, Y. K., Bayazit, Y. & Uygur, K.

Tittel: Management of children with auditory neuropathy spectrum disorder

Database: Pubmed

Hensikt: Kartlegger informasjon om barn med ANSD og undersøker auditiv persepsjon, ekspressivt og reseptivt språk hos disse barna etter bruk av HA og CI.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ studie. Deltakerne i studien er 40 barn med ANSD, som i gjennomsnitt ble diagnostisert ved tre års alder.

38 av 40 barn fikk tilpasset HA, mens to fikk FM. 15 av barna med HA gikk over til CI før studiestart. Det var også 15 barn med HA som ikke møtte opp til kontroll eller videre habilitering. Ytterligere to barn hadde ikke nytte av HA, og avsluttet bruk. Data er dermed tilgjengelig for seks barn med HA. Barnas auditive ferdigheter ble evaluert i løpet av den første måneden etter tilpasning, og etter 12 måneder. Evalueringen innebar gjennomføring av testene IT-MAIS, MUSS, LittleEARS, Ling Sound Test og PLS-4.

Resultat: Evalueringen etter 12 måneders HA-bruk viste en signifikant forbedring hos deltakerne både på auditive ferdigheter (LING, IT-MAIS, MUSS og LittleEARS) og språkutvikling (PLS-4).

Diskusjon: Valg av habiliteringstiltak må ses i sammenheng med grad av hørselstap og språkutvikling. Audiologisk habilitering er utfordrende ettersom dette er en meget heterogen gruppe, men en forsøksperiode med HA anbefales for alle som første steg i behandlingssopplegget, eventuelt med low gain og FM ved tilnærmet normale rentoneterskler.

Artikkel VI

Forfattere: Hassan, D. M.

Tittel: Auditory neuropathy spectrum disorder: a new approach to hearing aid fitting

Database: Oria

Hensikt: Undersøke nytte av HA for barn med ANSD gjennom å se på endring i P1-CAEP og IT-MAIS etter er en periode med HA-bruk, og høreterskler med og uten forsterkning.

Resultatene sammenlignes mot barn med SNHL og normal hørsel.

Metode og gjennomføring: Longitudinell kvantitativ studie. 45 deltakere i studien, der 15 har normal hørsel, 15 har SNHL og 15 har ANSD. Deltakerne fikk tilpasset HA i snitt ved 25 måneders alder. Da studien ble gjennomført, hadde gruppen brukt HA i 21 måneder i gjennomsnitt. HA-tilpasningen ble verifisert med REM og testing av PTA med og uten forsterkning. For å vurdere nytteverdien av HA hos de med ANSD, ble det gjennomført testing av P1-CAEP og IT-MAIS to ganger med seks måneder mellomrom. Den første testen ble gjennomført ved studiens start, og foreldrene til barna med ANSD ble instruert om at HA skulle benyttes hver dag frem til neste test om seks måneder. Stimuli som ble benyttet ved testing av CAEP var språklydene 'ba' og 'da'.

Resultat: Deltakerne med ANSD hadde en gjennomsnittlig PTA uten forsterkning på 68 dB HL, og 30 dB HL med forsterkning. Ved den første gjennomføring av IT-MAIS hadde deltakerne med ANSD en gjennomsnittlig score på 45,5%. Seks måneder senere hadde denne scoren økt til 53%. Denne endringen ble regnet som begrenset, men var statistisk signifikant. Testing av P1-CAEP viste en signifikant reduksjon i latenstiden etter seks måneders HA-bruk sammenlignet med den opprinnelige evalueringen. Det ble i tillegg funnet at de med fraværende P1-CAEP ved den første testen, også hadde fraværende P1-CAEP seks måneder senere. Det ble funnet en korrelasjon mellom både IT-MAIS og latenstid for P1-CAEP, og IT-MAIS og alder for HA-tilpasning ved begge evalueringene. Det innebærer at:

1. Tidligere HA-tilpasning førte i snitt til en økning i oppnådd IT-MAIS score.
2. 6 måneders ytterligere bruk av HA var forbundet med redusert latenstid for P1-CAEP, som igjen er forbundet med økt IT-MAIS score.

Diskusjon: Selv om bruk av HA generelt er forbundet med redusert latenstid for P1-CAEP og økt IT-MAIS score, er det fortsatt kun rundt 50% av barna med ANSD som har resultater på P1-CAEP og IT-MAIS som antyder tilnærmet normal auditiv utvikling. Dette indikerer at rundt 50% kan sies å ha nytte av HA basert på disse kriteriene. Det foreslås at kanskje bare personer med lite dyssynkronisering har nytte av HA.

Artikkel VII

Forfattere: Pelosi, S., Wanna, G., Hayes, C., Sunderhaus, L., Haynes, D. S., Bennett, M. L., Labadie, R. F. & Rivas, A.

Tittel: Cochlear Implantation versus Hearing Amplification in Patients with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder

Database: Oria

Hensikt: Vurdere nytteverdi av HA og CI hos barn med auditiv nevropati gjennom taleoppfattelsestest og undersøkelse av foreldres opplevelse.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ. I studien er deltakerne 26 barn med ANSD, hvorav 16 bruker CI og ti bruker binaural HA. Alle deltakerne med CI hadde allerede prøvd HA uten gode resultat. De nåværende HA-brukerne var mellom to og ti år, og fikk tilpasset HA i gjennomsnitt når de var tre år og fire måneder. Foreldres opplevelse ble kartlagt med IT-MAIS, parents' evaluation of aural/oral performance of children scale og LittIEARS. Taleoppfattelse ble testet hos barna med HA gjennom NU-CHIPS, HINT-C, PBK og NU-6. Valg av test var avhengig av barnets auditive og kognitive utvikling, og ikke hver test ble gjennomført på hvert barn.

For å følge auditiv utvikling over tid ble det benyttet SRI-Q modellen, som er en indeks bestående av resultater fra foreldrekartleggingen, closed-set testing, open-set word testing og open-set sentence testing, som totalt gir en score fra 0 til 400.

Resultat: IT-MAIS ble kartlagt før tilpasning hos de som fortsatt brukte HA ved studiens gjennomføring. Her hadde de en median score på 30%, men det var kun fire av de åtte som gjennomførte denne testen.

Ved closet-set taleoppfattelse testing med HA var det seks av åtte (75%) som oppnådde en score lik eller bedre enn 60%. Fire av åtte (50%) oppnådde en score lik eller bedre enn 60% på open-set taleoppfattelse testing med HA.

Testene som ga grunnlag for SRI-Q indeksen ble gjennomført både ved første HA-tilpasning og ved videre oppfølging. Indeksen viste en forbedring av auditive ferdigheter med økende alder og erfaring med HA hos alle tilnærmet alle deltakerne.

Diskusjon: Majoriteten av de nåværende HA-brukerne fikk gode resultater på closet-set og open-set testing, og viste en positiv utvikling målt ved SRI-Q indeksen. Av de som nå benytter seg av CI var det derimot ingen som hadde tilstrekkelig nytte av HA under forsøksperioden. Dette demonstrerer variasjonen innad i denne pasientgruppen, og at majoriteten av barn med ANSD ikke vil ha tilstrekkelig nytte av HA.

Artikkel VIII

Forfattere: Sharma, A., Cardon, G., Henion, K., & Roland, P.

Tittel: Cortical maturation and behavioral outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder.

Database: Oria

Hensikt: Undersøke sentral auditiv modning gjennom CAEP hos barn med ANSD, samt å se om de er en sammenheng mellom resultater for CAEP og IT-MAIS, alder ved HA-tilpasning og PTA.

Metode og gjennomføring: Retrospektiv kvantitativ studie. 21 deltakere med ANSD, som alle benytter seg av HA. P1-CAEP ble gjennomført med forsterkning, og språklyden /ba/ ble brukt som stimuli. HA-effekten ble vurdert ved å se på hvorvidt P1-bølgen var normal eller ikke, sammenlignet med normative data. Resultatet ble delt inn i tre kategorier: 1. normal P1, både form og latenstid, 2. Normal P1 form, men forsinket latenstid og 3. Unormal/fraværende P1-respons. Disse resultatene ble så sammenlignet opp mot deltakernes IT-MAIS score og rentoneterskler.

Resultat: CAEP-testingen viste at åtte deltakere hadde P1-respons som var normal både i form og latenstid. Syv deltakere hadde P1-respons med normal form, men forsinket latenstid. De resterende seks deltakerne hadde unormal/fraværende P1-respons.

Sammenligning av resultatene fra CAEP og IT-MAIS opp mot deltakernes rentoneterskler fant ingen signifikant sammenheng mellom rentoneterskler og verken CAEP-resultater eller IT-MAIS score.

Det ble funnet en sammenheng mellom CAEP-respons og IT-MAIS score. De med P1-respons med normal form og latenstid, hadde signifikant høyere IT-MAIS score. Det var derimot ingen signifikant forskjell i IT-MAIS score mellom de med P1-respons med normal form men forsinket latenstid, og de med unormal/fraværende respons.

Studien viste også en tydelig sammenheng mellom alder for HA-tilpasning, sentral auditiv modning og auditiv atferd. Tidligere alder for HA-tilpasning var forbundet med større grad av sentral auditiv modning, målt gjennom P1-responsen, som igjen var forbundet med høyere score på IT-MAIS testen.

Diskusjon: De konkluderer med at omtrent 38% av barna hadde nytteverdi av HA basert på at de har normal sentral auditiv utvikling (CAEP) og viser fremdrift på auditive ferdigheter (IT-MAIS).

Artikkel IX

Forfattere: Uus, K., Young, A. & Day, M.

Tittel: Parents' perspectives on the dilemmas with intervention for infants with auditory neuropathy spectrum disorder: A qualitative study

Database: Oria

Hensikt: Undersøke foreldrenes opplevelse av hvordan ANSD hos barnet deres har blitt håndtert og hvordan deres språklige og kommunikative utvikling har vært gjennom bruk av HA og CI. Bruk av visuell kommunikasjon er også undersøkt.

Metode og gjennomføring: Narrativt kvalitativ studie. I studien har de samlet 21 familier, hvor 16 familier har barn med ANSD som har prøvd/bruker HA. Barna var mellom fire måneder og seks år gamle. Intervjuene varte i snitt 60 minutter. Det ble laget en tematisk analyse av resultatene fordelt på 17 undertemaer, hvorav tre ble presentert i denne artikkelen. Disse tre temaene er: visuell kommunikasjon, HA og CI. Foreldrenes svar på utbytte av HA ble delt inn i fire kategorier: stor nytte, noen nytte, ingen nytte eller ikke sikker på nytteverdi. Det ble også dokumentert om det var toleranseproblemer med bruk av HA.

Resultat: Halvparten av de familiene som prøvde HA rapporterte veldig god nytte (fem stk.) eller noen nytte (tre stk.). Dette var basert på endringer som at barna var mer oppmerksomme, responderte når noen pratet eller viste en stor forbedring på vokabular.

De foreldrene som ikke opplevde nytteverdi anbefalte fremdeles andre familier å prøve HA. De oppfatter at nytteverdien kan være veldig individuell, og at toleranseproblemer kan forklare mangelen på nytte hos deres barn.

Alle tre deltakerne som opplevde "noen nytte" av HA har enten vurdert eller allerede fått CI. Det vil si at det var totalt fem deltakere som hadde god nok nytte av HA til at det ble vurdert som en langsiktig løsning.

Diskusjon: Innad i gruppen barn med ANSD er det stor heterogenitet, og nytten av HA er svært variert. Det er derfor viktig å gi foreldre/pårørende realistiske forventninger om hvilken nytte HA kan gi.

Artikkel X

Forfattere: Walker, E., McCreery, R., Spratford, M., & Roush, P

Tittel: Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder Fitted with Hearing Aids
Applying the American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline: Current Practice and Outcomes

Database: Pubmed

Hensikt: Undersøke nytten av HA for barn med ANSD, målt ved tester for taleproduksjon, taleoppfattelse og utvikling av språk, sammenlignet med barn med sensorineuralt hørselstap.

Metode og gjennomføring: Longitudinell kvantitativ.

12 deltakere med ANSD; 22 deltakere med sensorineuralt hørselstap. Deltakerne i ANSD-gruppen var ni måneder til syv år ved studiens start. Både barna med ANSD og SNHL fikk tilpasset HA med tilpasningsregel DSL v5.0 og verifisert med REM/RECD. Alle gikk til kontroll hver sjette eller 12. måned. Nytteverdien ble kartlagt gjennom GFTA-2, PPVT-4, Vineland Adaptive Behavior Scales II, CASL, LittLEars, PBK og CASPA. Ikke alle testene ble gjennomført av hver deltaker, og valg av test var avhengig av alder og utviklingsnivå. Forsterkning ble benyttet under alle testene.

Resultat: Resultatet på de ulike testene for ANSD-gruppen ble som følger:

Test	Deltakere	Innenfor normalområde	Prosent innenfor normal
CASL <u>Syntax</u>	9	3	33 %
CASL <u>pragm.</u>	9	4	44 %
PPVT	5	3	60 %
GFTA-2	9	6	66 %
<u>LittLEARS</u>	4	3	75 %
<u>Vineland</u>	8	6	75 %

I tillegg ble det gjennomført CASPA med et SNR på +10 dB på tre barn, der det ble oppnådd en score på henholdsvis 60%, 77% og 80%. PBK i stillhet med fire deltakere ga en gjennomsnittlig score på 77%.

Diskusjon: Resultatene i denne studien viser at noen barn med ANSD og HA kan utvikle gode språklige ferdigheter. Resultatene kan fremstå urealistisk positive, ettersom personer med tilleggstilstander ble ekskludert og personer med liten nytte av HA allerede kan ha gått over til CI. Det er også en svakhet at det ikke ses på psykososiale eller akademiske ferdigheter, og at det relativt få deltakere i studien. Det er heller ikke inkludert målinger for tidsoppløsning, dette har vist seg å ha stor innflytelse på taleoppfattelsen.

Vedlegg 2 Benyttede tester

Subjektive tester

Infant Toodler Meaningful Integration Scale (IT-MAIS) - Strukturert foreldreintervju som kartlegger spontan auditiv atferd i hverdagslige situasjoner. Kartlegger barnets atferd/ferdigheter innen vokalisering, oppmerksomhet på lyder og forståelse av lyder. Testen består av 10 spørsmål, med en maks score på 40 poeng.

Meaningful Use of Speech Scale (MUSS) – Foreldrevurdering av barnets bruk av språk og tale i dagligdagse situasjoner. Undersøker blant annet barnets grad av stemmekontroll og kommunikasjonsstrategier.

LITTLEARS – Foreldrevurdering av barnets auditive atferd. Inkluderer forståelse av tale, respons på språk og produksjon av språk. Består av 35 spørsmål.

Vineland Adaptive Behavior Scales-II (Vineland) – Foreldrevurdering av barnets atferd, interaksjoner med andre, ekspressivt og reseptivt språk.

Parent`s Evaluation of Aural/Oral Performance of Children (PEACH) -

Foreldrevurdering av barnets daglige HA-bruk, eventuelle ubehag med HA, reaksjoner på tale og reaksjoner på lyder i stille og støyende situasjoner.

Høreterskeler

Behavioral observation audiometry (BOA) - Testen baserer seg på at man observerer en forskjell i barnets oppførsel ved et spesifikt volum og en spesifikk frekvens. Testen er egnet for barn under tre år og eldre barn med tilleggsvansker. Dette er den testprosedyren som krever lavest utviklingsnivå hos et barn og samtidig har kontrollert og kalibrert lydstimuli.

Visual reinforcement audiometry (VRA) - Denne testen egner seg for å teste hørselssensitiviteten hos barn mellom 24 måneder og 6 år. Testen baserer seg på at barnet viser respons på lyd i form av å bevege hodet mot en lydkilde, som vekselvis er til høyre eller til venstre for barnet. For å motivere barnet til å gjøre dette er det også en visuell underholdning/belønning i den retningen lyden kommer fra.

Taleoppfattelsestester

Computer Assisted Speech Perception Assessment (CASPA) – Tester taleoppfattelse av enkeltord i støy, med eller uten HA.

Hearing in Noise Test for Children (HINT-C) – Tester hvor godt barn hører setninger i støy med open-set utforming. Støyen blir presentert fra ulike retninger.

Northwestern University Children's Perception of Speech (NU-CHIPS) – Closed-set test, hvor barnet får høre et ord og skal peke på et bilde av det ordet blant fire alternativer. Testen er tilpasset tre år gamle barn.

Northwestern University Auditory Test no.6 (NU-6) – Tester taleoppfattelse i open-set format. Testen inneholder fire lister med 50 ord.

Phonetically-Balanced Kindergarten list (PBK) – Liste med 50 ord tilpasset vokabular til barnehagebarn, hvor barnet får score etter antall riktige ord. Open-set utforming.

Freiburgers' Monosyllabic Test – Test av enstavelsesord, kan gjennomføres i enten stillhet eller støy.

Språkutviklingstester

Preschool Language Scale-4 (PLS-4) – Vurdering av barnets ekspressive og reseptive språk. Inkluderer blant annet testing av fonologisk bevissthet, semantikk og struktur.

Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT) – Test av reseptivt språk, der barnet skal peke på et bilde som stemmer overens med det ordet som ble sagt. Testmaterialet består av 19 blokker, med 12 oppgaver i hver.

Comprehensive Assessment of Spoken Language (CASL) – Standardisert test av «global» språklig utvikling, inkludert både reseptivt og ekspressivt språk. Inneholder også undertester for pragmatikk og syntaks.

Goldman-Fristoe Test of Articulation (GFTA-2) – Standardisert test som tester barnets artikulasjon av konsonantlyder. Testen inkluderer både spontan og imiterende lydproduksjon, gjennom testing av enkeltord og konverserende språk. Testen er beregnet for alderen 2 til 21 år.

Diverse

Ling Sound Test – Testen undersøker hvor godt et barn hører ved bruk av HA/CI ved å se på atferdsresponser til ulike enkle lyder slik som språklydene «ooo» eller «eee». De ulike lydene representerer frekvensområdet 250-4000 Hz. Kan benyttes for å undersøke om barnet klarer å oppfatte og identifisere lyder, samt skille mellom forskjellige lyder.

