

“Use it or loose it”

Kolb, 1989

LICHTPERCEPTIE:

- Bij ontbreken lichtwaarneming eerste 4 mnd → degeneratie zenuwvezels retina naar visuele cortex.
- Volledig cataract eerste 4 mnd → totale blindheid
- Volledig cataract op latere leeftijd → volledig zicht als cataract opgeheven
- Minimum aan lichtperceptie in eerste maanden voldoende om blindheid te voorkomen.

McCall and Plemons, 2001

Gemiddelde leeftijd CI bij congenitaal dove kinderen is laatste jaren gedaald van 5 naar 1 jaar.

Coletti e.a. 2005: 10 kinderen geïmplanteerd tussen 4 en 11 mnd.

Brabbelen begint 2-3 mnd na implantatie.

Gesprekken begrijpen na 1 jaar.

Vlaamse studie: Schrauwers e.a, 2004: CI op lft 5 en 6 mnd.

Brabbelen op zelfde lft als horende leeftijdsgenootjes.

Op lft van 4 jaar lexicale ontwikkeling, taalbegrip, expressieve taal leeftijdsadequaat. Morfosyntaxis en verstaanbaarheid lager.



EEN AUDIOLOGISCHE VALKUIL BIJ ZEER VROEGE IMPLANTATIE.

J.P.L. Brokx
Maart 2006

RATIONALE NEONATALE SCREENING

Rationale achter invoering neonatale gehoorscreening:

Yoshinago-Itano: 1998, 2000

- verwachting dat vroege detectie van gehoorverlies ten goede komt aan het gehoor, cognitie, taal en sociaal-emotioneel welbevinden van het kind.
- vroege opvang baby's met hun ouders en vroege aanpassing hoorapparatuur of vroege implantatie.
- Optimaal gebruik van plasticiteit van het jonge brein en zenuwstelsel. Tevens neuro-biologische basis voor interne representaties van de spraakgeluiden uit de moedertaal, basale auditieve functies, cognitie en sociaal-emotionele vaardigheden.

Veel studies beschrijven effect van die vroege opvang met name op de taalontwikkeling.

Yoshinago Itano e.a. 1998, 2000, 2001, 2003, 2004.

Effect op gesproken taalvaardigheid van vroege identificatie.

Vroeggescreende groep < 6mnd vergeleken met groepen 7-12, 13-18, 19-24 en 25-34 mnd.

Betere taalprestaties Expressief en receptief.

geen discrepantie taalontwikkeling en cognitieve ontwikkeling

Nadruk op de conclusies van de studies:

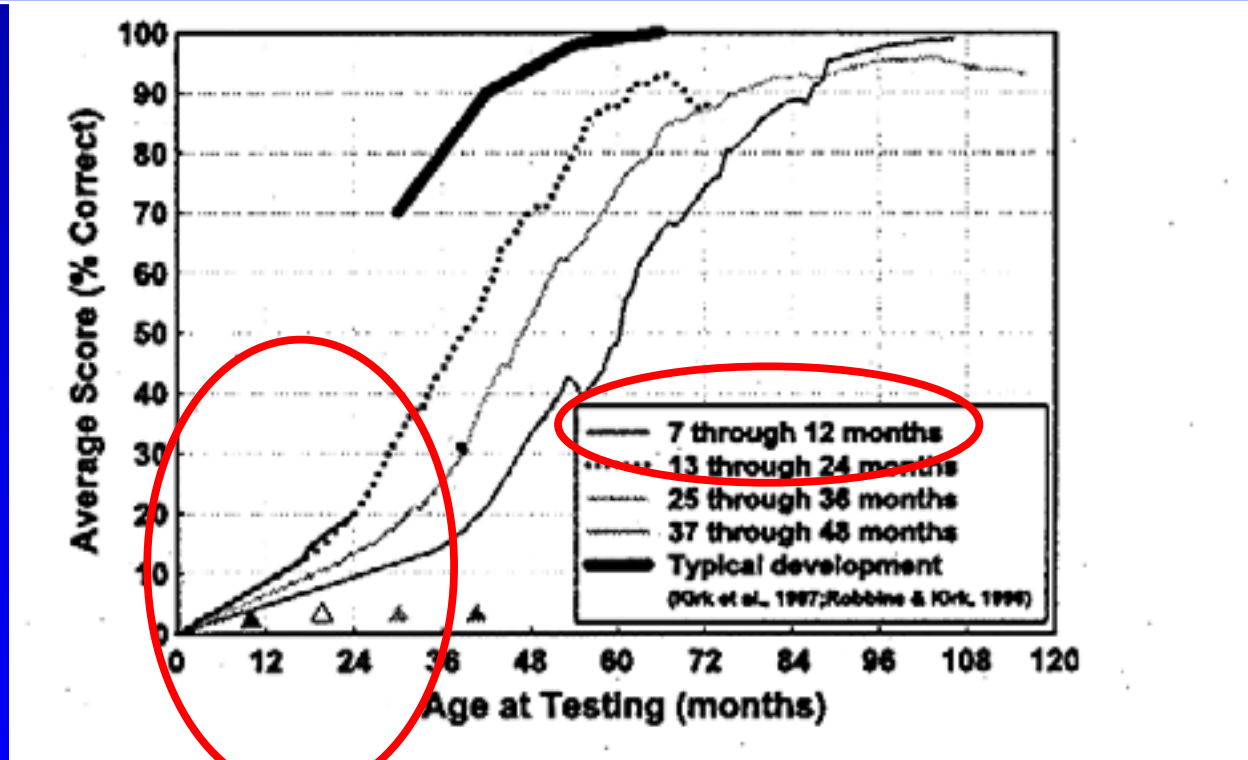
Een voorspoedige taalontwikkeling van het kind is primair het gevolg van de **onmiddellijke inzet van brede interventie** na de diagnose en niet van de vroege detectie van het gehoorverlies zelf.

Moeller, 2000; Yoshinago Itano, 2004.

Er zijn nog géén groepsstudies die aantonen dat implantatie vóór leeftijd van 6 maanden wezenlijk betere lange termijn taalresultaten oplevert dan implantatie tussen 6 - 12 mnd of 12 - 24 mnd.

Svirsky, Language learning declines after second year of life .Nature, 2005.

Mr. Potato Head Task
A. Robbins 1994



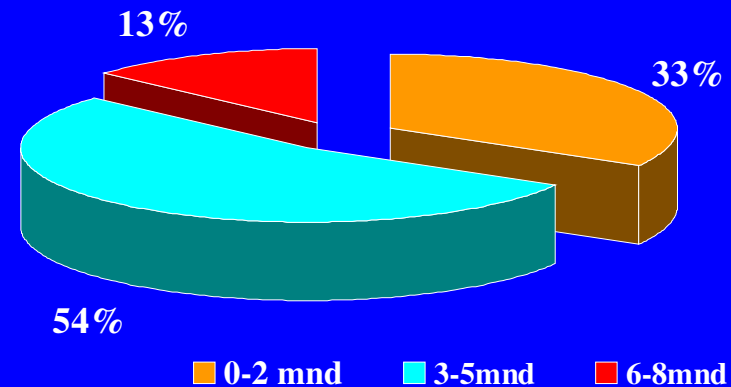
Holt e.a., 2004

VROEGDIAGNOSTIEK



Screening Vlaanderen 2001

Leeftijd bij aanmelding :



ALGO

BERA

Definitief vaststellen gehoorverlies

Traject hoortoestel aanpassing óf CI

Mogelijkheid om kinderen heel jong CI te geven.

4 mnd - 6 mnd - 8 mnd - 12 mnd ??

Is dit verstandig ?????

JA vanwege potentie taalontwikkeling + auditief systeem

Of.....

NEE Is diagnostiek cq. diagnostisch traject wel goed?

Loop je niet het risico ten onrechte te besluiten tot CI ??

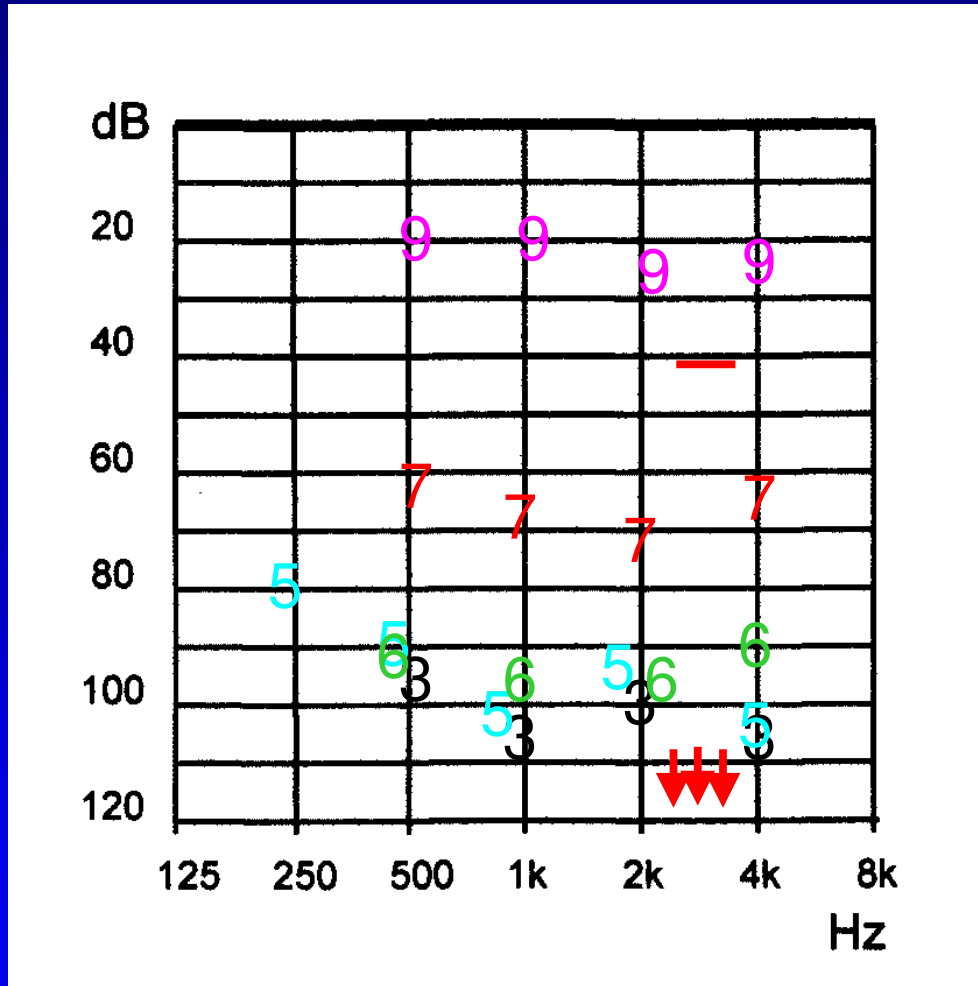
Casus: GS

Geb: 15-4-2004

Prematuur: 27 4/7 wk

Apgar: 8/9

- 1. Ift: 2 wkn: ALGO : REFER
- 2. Ift: 6 wkn: BERA: NR; LHMO
- 3. Ift: 2 mnd: obs. TDH39: 103 dB
- 4. Ift: 2 ½ mnd: BERA: NR
- 5. Ift: 3 mnd: obs TDH39: 102 dB
- 6. Ift: 7 mnd: obs TDH 39: 93 dB
- 7. Ift: 8 mnd: obs TDH 39: 65 dB
- 8. Ift: 9 mnd BERA: 40 dBnHL
- 9. Ift: 14 mnd: obs TDH39: 20 dB



Komt dit vaker voor???

Neonatale gehoorscreening Vlaanderen 2003

K&G2003	Unilateral	Bilateral
21 - 40 dB	0,20 ‰	0,14 ‰
41 - 70 dB	0,22 ‰	0,49 ‰
71 - 90 dB	0,13 ‰	0,27 ‰
> 90 dB	0,20 ‰	0,32 ‰
Total	0,75 ‰	1,22 ‰

1,08 ‰

1,97 ‰

In ongeveer 5 % verbetert het
gehoorverlies gedurende het
eerste levensjaar tot
(sub-) normale niveaus !!
Kind en Gezin in Vlaanderen 2001

K&G2003	Unilateral	Bilateral
- 40 dB	0,20 ‰	0,14 ‰
- 70 dB	0,22 ‰	0,49 ‰
- 90 dB	0,13 ‰	0,27 ‰
> 90 dB	0,20 ‰	0,32 ‰
Total	0,75 ‰	1,22 ‰

Meer rapportages: (≈7%)

Kennedy, CD: Acta paediatr Suppl 1999

Thompson DC e.a.: JAMA 2001

Helfand M e.a.: AHRQ02-s001, 2001

In ongeveer 5 % verbetert het
gehoorverlies gedurende het
eerste levensjaar tot
(sub-) normale niveaus !!
Kind en Gezin in Vlaanderen 2001

K&G2003	Unilateral	Bilateral
- 40 dB	0,20 ‰	0,14 ‰
- 70 dB	0,22 ‰	0,49 ‰
- 90 dB	0,13 ‰	0,27 ‰
> 90 dB	0,20 ‰	0,32 ‰
Total	0,75 ‰	1,22 ‰

Als dat zo is moeten we in het
diagnostisch proces er rekening mee houden

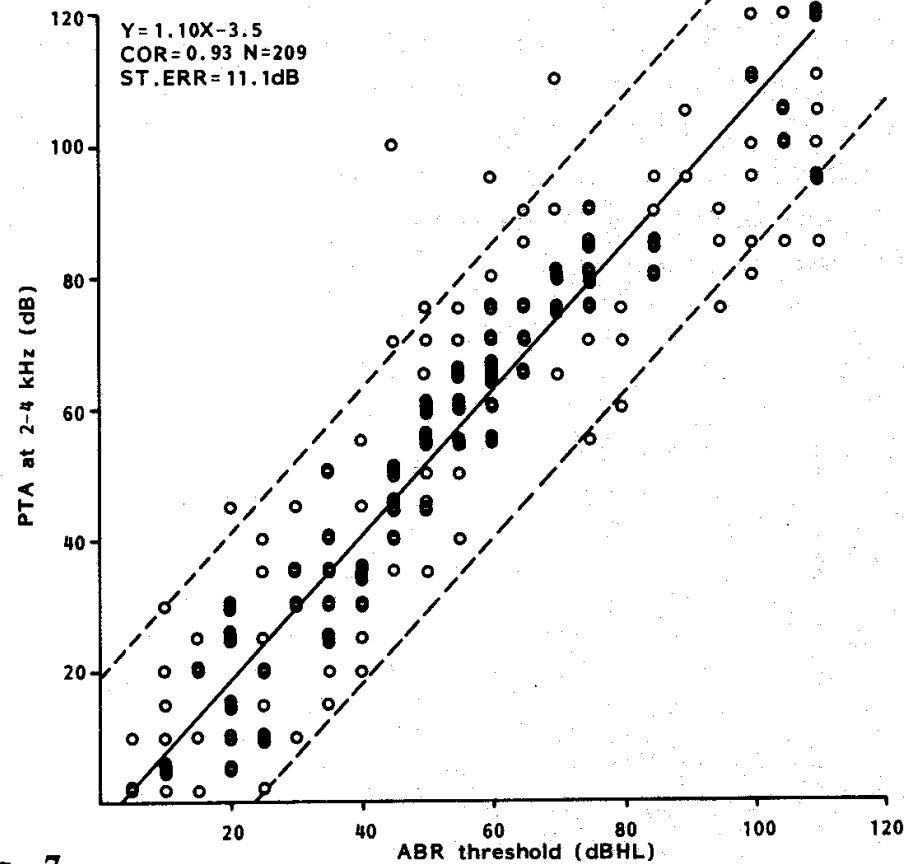


Fig. 7

Scatter diagram of the mean of the pure tone thresholds at 2 and 4 kHz (PTA) as a function of the auditory brainstem response threshold (ABR-T). (The two values with a pure tone loss of 125 dBHL and three values with 120 dBHL represent ears with pure tone losses at 2 and/or 4 kHz of over 120 dB and a recordable peak V in the auditory brainstem response at 110 dBnHL).

Standard Error: 11,1 dB

J. van der Drift, 1988.

OBJECTIEVE TESTS	LEEFTIJD	RESULTAAT
AABR Natus screener	< 6 mnd <i>screening</i>	PASS / REFER, 40 dB 3 kHz
ABR (BERA) , click	alle leeftijden	drempelschatting 3 kHz, <ul style="list-style-type: none"> • (bij retrocochl. verlies geen drempels te schatten), • (cond. verlies \approx ski-slope) • (ABR drempels 10-20 dB minder gevoelig dan psycho-akoestische schattingen)
ABR (BERA) , tone burst	alle leeftijden	globale drempelschatting, f-specifiek, zeer tijdrovend
TEOAE	alle leeftijden <i>screening</i>	PASS / REFER, 35 dB (alleen cochleaire component, OHC) (gevoelig voor MO pathologie)
DP-OAE	alle leeftijden	problemen met gemengde verliezen
ASSR (auditory steady state responses)	alle leeftijden	f- specifiek, goede schatting audiogram >30 dB
Tympanometrie 220 Hz, 1kHz	1 kHz, <12 mnd 220 Hz, > 12 mnd	1 kHz: piek= kans groot op LHMO 220 Hz: vlak= kans groot op vocht
Reflexen	alle leeftijden	indicatie conductieve component

De kunst is kijken naar de kinderen

In het algemeen kan je bij jonge kinderen veel zien aan autonome reacties als:

- ademhaling
- sabbelen
- pupillen
- attitude
- wenkbrauwen
- nystagmus



Kinderen jonger dan 5/6 maanden : De kunst is kijken naar de kinderen

REACTOGRAMDREMPELS ? GEHOORDREMPELS

Aangepaste tabel naar McConnell & Ward, P.H. (1967).

Leeftijd	Stimulusniveau warble tones
0 - 6 weken	75 dB HL
6 weken - 4 maanden	70 dB HL
4 - 7 maanden	50 dB HL
7 - 9 maanden	45 dB HL
9 - 13 maanden	38 dB HL
13 - 16 maanden	30 dB HL
16 - 21 maanden	25 dB HL
21 - 24 maanden	25 dB HL

De kunst is kijken naar de kinderen

ogen /arousal

spraakstimuli

ogen/luisterhouding/
rudimentaire localisatie

Leeftijd	Stimulusniveau warble tones
0 - 6 weken	75 dB HL
6 weken - 4 maanden	70 dB HL
4 - 7 maanden	50 dB HL
7 - 9 maanden	45 dB HL
9 - 13 maanden	38 dB HL
13 - 16 maanden	30 dB HL
16 - 21 maanden	25 dB HL
21 - 24 maanden	25 dB HL

40 -60 dB

20 dB

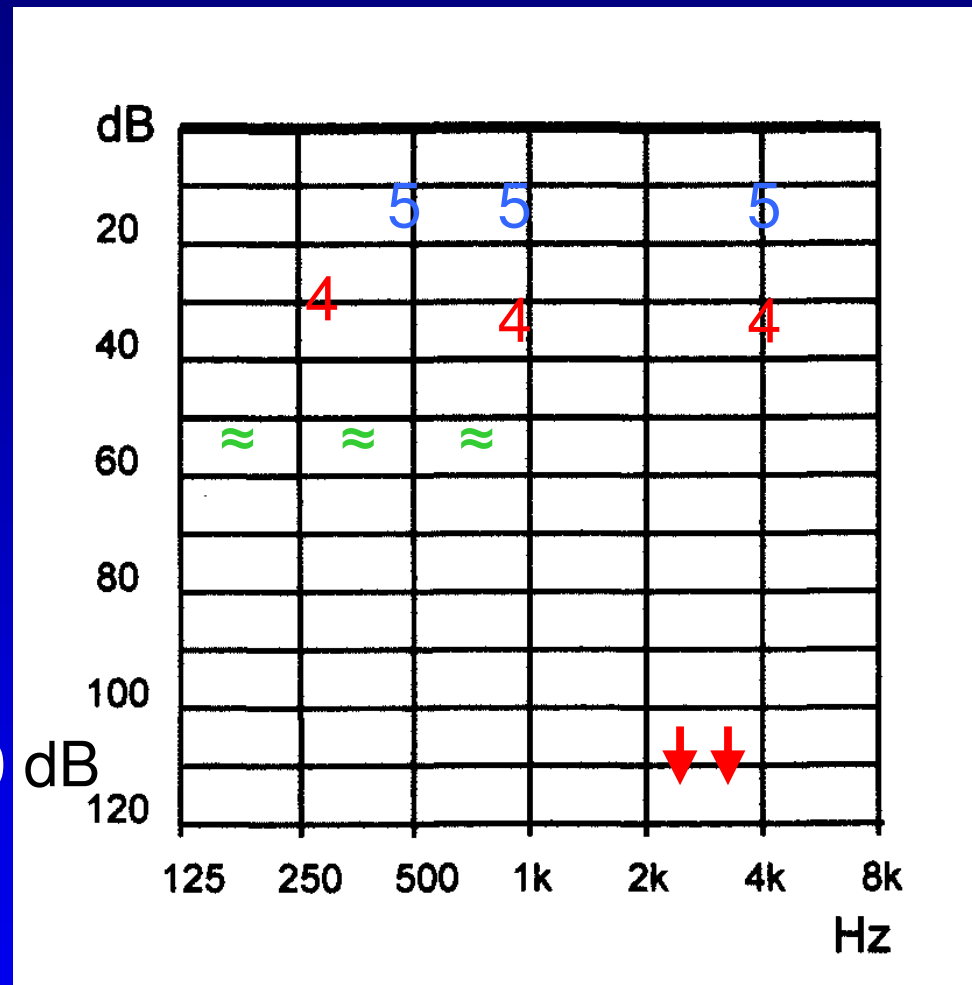
Directe localisatie

Casus: IvAx

Geb: 23-01-05

Prematuur: 34 1/7wk
hypoxie, reanimatie,
5 dg HF beademing

1. Ift: 1½ wk: OAE +
2. Ift: 3 wkn: BERA: NR
3. Ift: 3½ wk: Obs spraak M
4. Ift: 2 mnd: obs TDH39: 30 dB
5. Ift: 6 mnd: Ewing ++
TDH 39: 15 dB



Er lijkt een gerede kans aanwezig te zijn dat het gehoor van zeer jonge kinderen gedurende het eerste levensjaar aanzienlijk verbetert.

Waarschijnlijk speelt zeer vroege auditieve stimulatie en bijbehorende begeleiding hierbij een uiterst belangrijke rol.

Beslissen voor het CI-traject op basis van alleen BERA gegevens geeft mogelijkheid om zeer vroeg te implanteren, maar is RISICOVOL.

In de toeleiding tot CI is een longitudinaal diagnostisch proces een must.

VROEGDIAGNOSTIEK



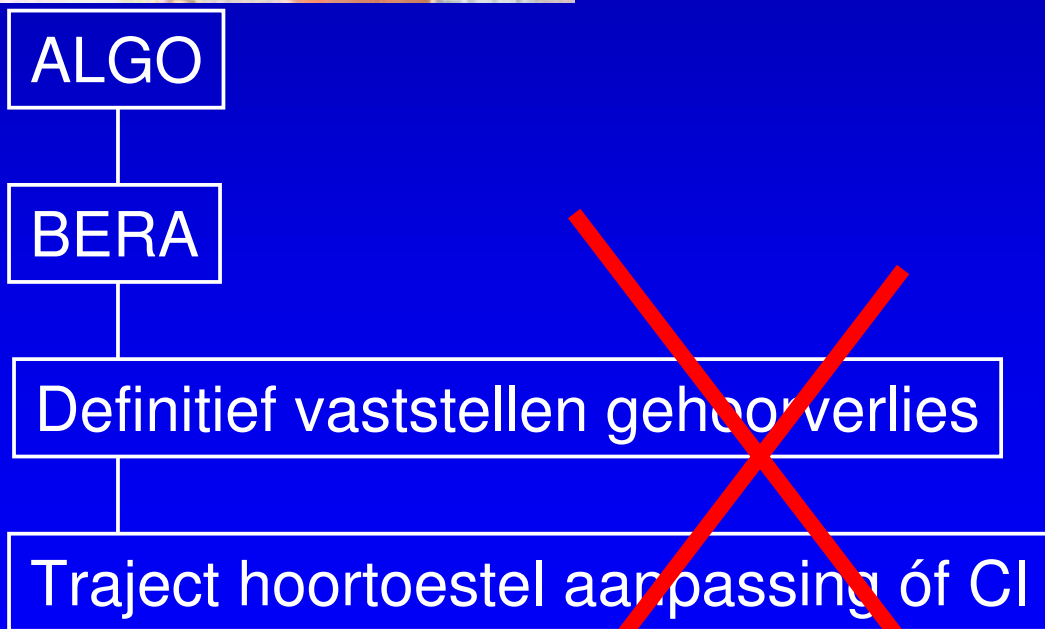
ALGO

BERA

Definitief vaststellen gehoorverlies

Traject hoortoestel aanpassing óf CI

VROEGDIAGNOSTIEK



BERA
ASSR
Observaties
Otologie

Eerste schatting
gehoorverlies

Eerste aanpassing
hoortoestel

Herhalings diagnostiek
Observatie
BERA / ASSR
Otologie

Evaluatie effect
hulpmiddel

Stabiele diagnostiek

6- weeks cyclus
Nee

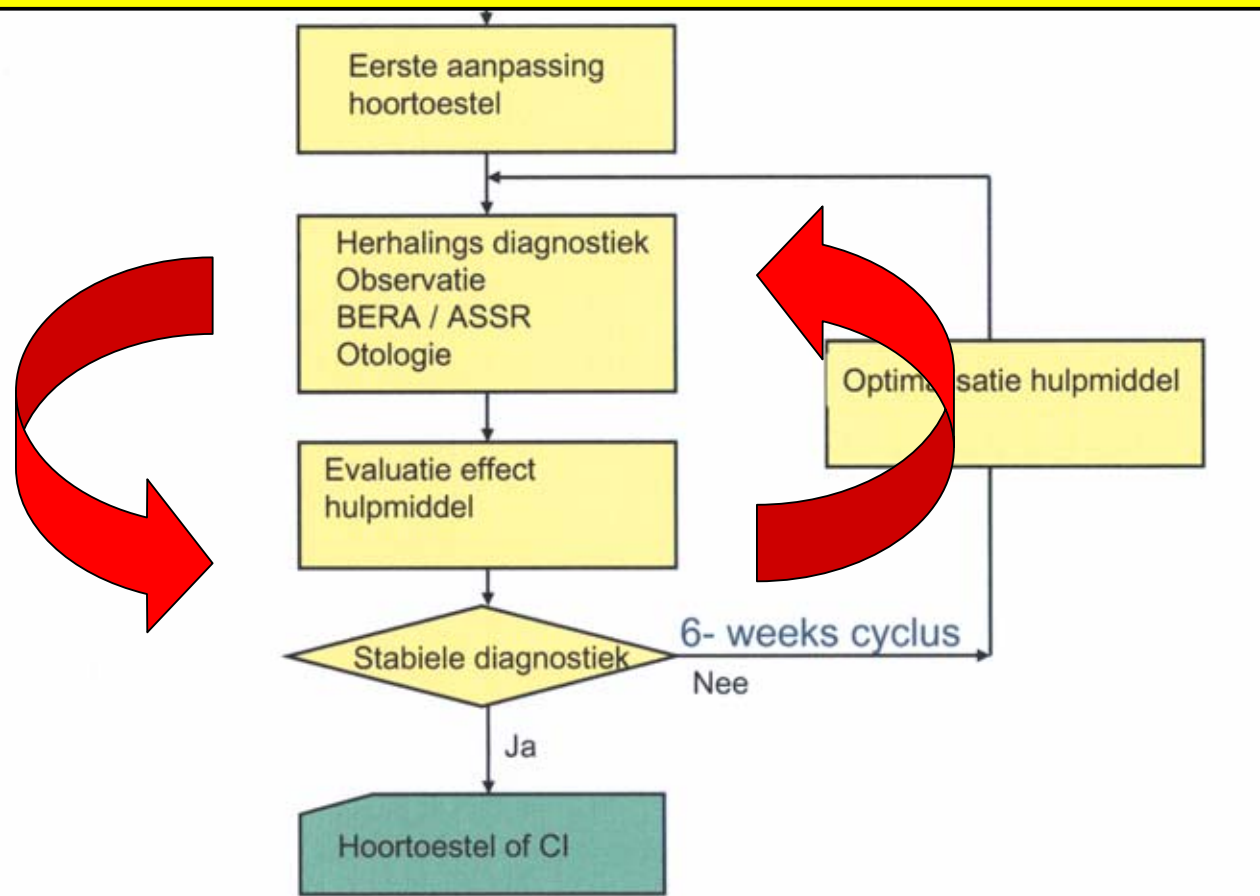
Optimalisatie hulpmiddel

Hoortoestel of CI

Ja

Ook in geval van doofheid:

“GA DOOR MET CYCLISCH DIAGNOSTISCH PROCES”

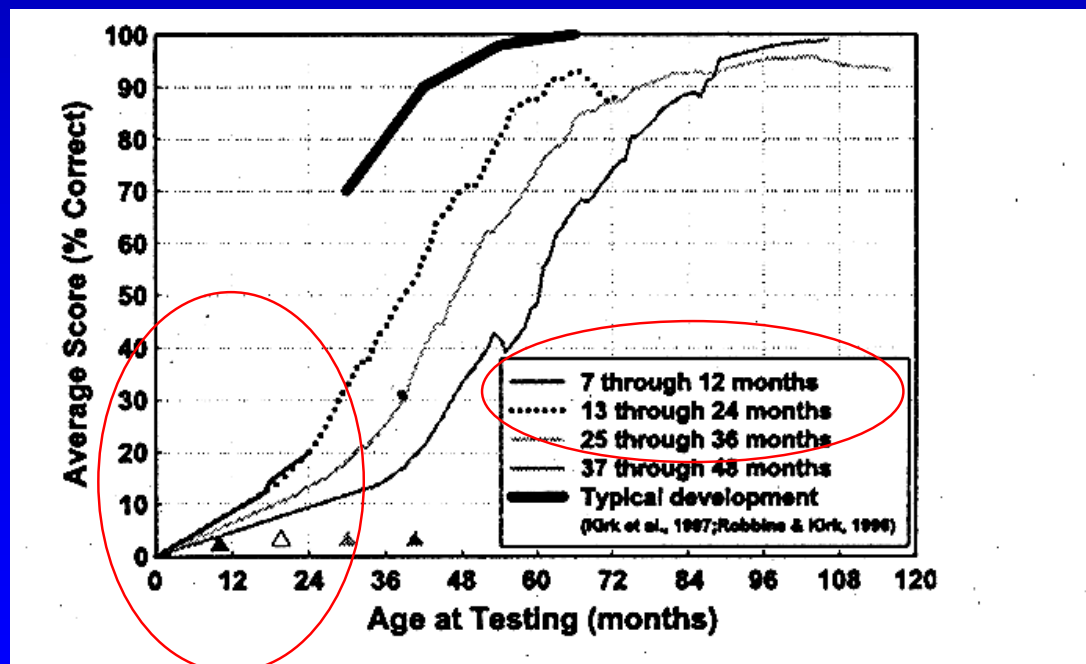


en houd dat vol tot vlak voor de implantatie

Besluit

Wat weten we:

1. Gehoorverlies kan in eerste levensjaar milder worden.
2. Er zijn aanwijzingen dat spraak /taal ontwikkeling maar beperkt sneller verloopt bij implantatie in zeer vroege periode.

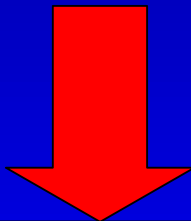


Holt e.a., 2004

Besluit

Wat weten we:

1. Gehoorverlies kan in eerste levensjaar milder worden.
2. Er zijn aanwijzingen dat spraak /taal ontwikkeling maar beperkt sneller verloopt bij implantatie in zeer vroege periode.



Niet ongelukkig als er minder gefocussed wordt op implantatie nog vroeger dan vroeg !!

Besluit

Procedure:

- Stel snel orde van grootte verlies vast (BERA + ASSR)
*Neem bij groot verlies niet direkt definitief besluit CI;
wel toeleiding*

2. Start onmiddellijk interventie op:

**begeleiding
protetisering
stimulering**

3. Longitudinale diagnostiek: monitor de audiologische bevindingen BERA / ASSR / observaties over de tijd.

Besluit

Als alle gegevens “*in line*” en kans op verlate uitrijping niet meer zo groot (\neq NICU) mooie verantwoorde vroege start CI.

Als je dan niet op 4 mnd of 6 mnd of 8 mnd uitkomt voor CI maar op 10 of 12 maanden lijkt mij dit geen ramp mits.....



.....begeleiding / stimulatie in tussentijd goed aangepakt wordt.

Misschien wat omslachtig, verantwoord in diagnostisch opzicht is het wel.

- Dit verhaal geldt voor jonge kinderen met auditief stimuleerbaar restgehoor!
- Bij kinderen met een totale doofheid (USHER I) kan dit anders liggen.

“Use it or loose it” *Kolb, 1989*

LICHTPERCEPTIE:

- Bij ontbreken lichtwaarneming eerste 4 mnd → degeneratie zenuwvezels retina naar visuele cortex.
- Volledig cataract eerste 4 mnd → totale blindheid
- Volledig cataract op latere leeftijd → volledig zicht als cataract opgeheven
- Minimum aan lichtperceptie in eerste maanden voldoende om blindheid te voorkomen.

McCall and Plemons, 2001

- Dit verhaal geldt voor jonge kinderen met auditief stimuleerbaar restgehoor!

- Bij kinderen met een totale doofheid (USHER I) kan dit anders liggen.

- Als auditief systeem zich vergelijkbaar gedraagt als visueel systeem, zou:

- (1) CI rond 6e maand voor de totaal dove kinderen mogelijk de betere optie zijn.

- (2) Voor kinderen met stimuleerbaar restgehoor is tijdstip van implantatie iets minder kritisch. Implantatie rond 10e maand levert nauwelijks risico's voor onverwachte verbetering gehoor én meerwaarde van nog eerder implanteren is beperkt.

