

Tidlig diagnose av dövhet og alvorlig hørselstap

Bakgrunn. Screening av hørsel hos alle nyfødte er nå mulig ved anvendelse av nyere kunnskap innen hørselsfysiologi med utvikling av automatiserte teknikker for registrering av otoakustiske emisjoner og automatisert hjernestammeresponsaudiometri.

Materiale og metode. Denne oversiktsartikkelen presenterer den teoretiske og praktiske bakgrunnen for innføring av universell hørselsscreening av nyfødte i Norge.

Resultater. Basert på tidlig diagnose er habilitering av dövhet og alvorlige hørselstap blitt forbedret i dramatisk grad i løpet av de seneste årene. De metoder som har vært benyttet de seneste tiårene for å oppdage nedsatt hørsel hos barn, har ikke ført til tidligere diagnose og tidligere start av habiliteringen. Betydningen av fortsatt årvåkenhet for diagnose av postnatal oppstått hørselstap gjennom barneårene blir understreket. Motstand mot universell hørselsscreening basert på metodeproblemer og mulig bekymring hos foreldrene er ikke lengre begrunnet.

Fortolkning. Fordelene ved tidlig diagnose av alvorlige hørselstap oppveier kostnader og arbeidsinnsats som må investeres i screeningen.

Medfødt dövhet og alvorlig hørselstap med gjennomsnittlig høreterskel dårligere enn 40 dB i talefrekvensområdet forekommer hos cirka 0,1 % av nyfødte. Nedsatt hørsel er en skjult funksjonshemming, og langt de fleste nyfødte med dövhet eller alvorlig tunghørhet har ikke andre ytre kjennetegn på at de feiler noe. Dette fører ofte til at diagnosen blir stilt for sent. Følgene av for sen diagnose av dövhet og alvorlig hørselstap er alvorlige i form av forsinket eller manglende språkutvikling med dertil dårlig kognitiv funksjon, forsinkelse av den skolemessige fremgang og vansker med å oppnå stabil arbeidssituasjon etter endt utdanning (1, 2).

Undersøkelse av hørsel hos nyfødte er blitt mulig i løpet av 1990-årene på grunn av utvikling av bærbar, automatiserte og selvkalibrerende instrumenter for screening av forekomst av otoakustiske emisjoner og

Hans H. Elverland

helverla@online.no

Øre-nese-halsavdelingen
Universitetssykehuset Nord-Norge
9038 Tromsø

Olav Mjøltnes

Øre-nese-halsavdelingen
Sentralsjukehuset i Rogaland
4068 Stavanger

Berit Hjørnevik

Lørenskog helsekontor
Losbyveien 76
1475 Finstadjordet

Atle Rønning Arnesen

Ullevålsveien 81
0454 Oslo

Elverland HH, Mjøltnes O, Hjørnevik B, Arnesen AR.

Early diagnosis of permanent childhood hearing impairment.

Tidsskr Nor Lægeforen 2002; 122: 2194–7

Background. Universal neonatal hearing screening can now be done by practical application of hearing physiology and automated techniques for registration of otoacoustic emissions and auditory brainstem responses.

Material and methods. This review gives the theoretical and practical background for implementation of neonatal hearing screening in Norway.

Results. With the diagnostic methods used up to now, age at diagnosis of permanent hearing loss and start of habilitation has not been lowered during the last decades. Based on early diagnosis, habilitation of permanent hearing impairment can now be improved to an earlier unknown extent. The importance of continued efforts for diagnosis of postnatal hearing loss through infancy and adolescence is stressed. Disapproval of neonatal hearing screening based on methodological problems and possible parental concern is largely non-existent.

Interpretation. The benefits of early diagnosis of hearing loss outweigh the costs and efforts invested in screening.

☞ Se også side 2177

automatiserte instrumenter for bestemmelse av reponsterskel for akustisk utløste hjernestammepotensialer. Innen habilitering av døve og alvorlig tunghørte er det gjort store fremskritt med bakgrunn i tidlig diagnostikk.

Vi gir her en oversikt over bakgrunnen for at det bør iverksettes universell hørselsscreening av nyfødte i Norge. Det foreligger en særlig plikt for helsevesenet til å yte omsorg fordi det dreier seg om spedbarn med en skjult funksjonshemming med alvorlige varige følger uten tidlig aktiv medvirkning fra det offentlige.

Resultatene av tidlig habilitering er gode

Habilitering bør iverksettes senest fra seks måneders alder. En vellykket habilitering består av et samvirke mellom audiologiske tiltak, eventuelt cochleaimplantat, og audio-pedagogiske tiltak.

Yoshinaga-Itano og medarbeidere (3) sammenliknet språkforståelse og ekspressivt språk mellom en gruppe barn som hadde fått stilt diagnosen tidlig og hadde startet habilitering ved seks måneders alder, med en gruppe som var blitt diagnostisert senere (median alder 16 måneder) og hadde startet habilitering innen to måneder etter diagnostetidspunktet. Det ble funnet betydelige forskjeller i språkfunksjon mellom de to gruppene som bare kunne forklares ut fra alder ved habiliteringsstart. Tilsvarende observasjoner er senere gjort av Moeller (4) som undersøkte språkfunksjon ved fem års alder hos 112 barn med gjennomsnittlig hørselstap 78 dB. Barn som hadde startet habilitering tidlig, og hvor familiens engasjement i det pedagogiske opplegget var godt, hadde det beste ordforrådet og best evne til verbal resonnering. Graden av hørselstap var ikke en viktig faktor for resultatet.

Ruben (5) pekte på hvordan hørsel normalt er utviklet fra 6. fostermåned og at barnet allerede ved to dagers alder skjeller språkspesifikke lyder, fonemer. Han gjorde rede for hvordan utvikling av språk er resultatet av en rekkefølge av flere faktorer i språkutviklingen. Utilstrekkelig tidlig fonologisk stimulering fører til senere mangler i språkets semantikk og syntaks. Optimal utvikling av talespråk synes å være avhengig av nevronal plastisitet knyttet til avgrensede perioder tidlig i individets liv.

Blant barn med dövhet og alvorlig tunghørhet vil ca. 15% ha behov for kirurgisk audiologi i form av cochleaimplantat (1). I Norge utgjør dette 15–20 per år. Cochleaimplantat gjør at egentlig døve barn kan fungere som om de var tunghørte (6, 7). Det blir

oppnådd bedre taleforståelse når det benyttes oral kommunikasjon sammenliknet med total kommunikasjon, kombinert bruk av oralt språk og tegnspråk (6, 7). En meta-analyse over pasienter med cochleaimplantat (8) viste at tidlig implantasjon førte til en raskere utvikling av taleforståelse og at man ikke nådde noe endelig platå i taleutviklingen over tid. Det amerikanske akademi for audiologi har i en veiledning om bruk av cochleaimplantat hos barn (9) lagt vekt på at de aller fleste av disse barna har språkkoppløst basert på hva de hører, og prelingvalt døve barn utvikler talespråk. Akademiet anbefaler at habiliteringen må sette søkelyset på forskjellige typer lytteatferd. Kriteriet for å være kandidat for cochleaimplantat er ingen eller liten nytte av elektroakustiske høreapparater. Etter som man de senere år har oppnådd stadig bedre resultater med cochleaimplantat, er indikasjonsområdet i ferd med å bli utvidet. Ved tidlig innsetting av cochleaimplantat oppnår man innen fire år at mer enn 75 % av døve barn går i normalskole med noe støtteundervisning (10). De fleste av disse barna ligger ikke mer enn ett år etter sine jevnaldrende læringsmessig sett. Samfunnets kostnader for habilitering av døve og alvorlig tunghørte er vesentlig lavere når audiologiske og spesialpedagogiske tiltak settes i verk tidlig sammenliknet med dagens situasjon (10).

I Norge gis døve og sterkt tunghørte tilbud om en tospråklig opplæring, tegnspråk og norsk med egne fagplaner for døve. Et utvalg nedsatt av Utdannings- og forskningsdepartementet anfører at det er holdepunkter for at tegnspråk i kombinasjon med talespråk gir en bedre språkforståelse enn det man oppnår med bare talespråk (11). Utvalget har pekt på at det er først og fremst i Norden at man satses på å gi barn med cochleaimplantat tegnspråk så tidlig som mulig. Habiliteringen må til sist benytte den metode som passer best til hvert enkelt barn. Internasjonale erfaringer som taler for at cochleaimplantat bør opereres inn hos så små barn som mulig og kombineres med oral-verbal trening, er belyst i Tidsskriftet (12).

Utilstrekkelige språkferdigheter vil føre til vansker med sosial integrering i et samfunn som i økende grad preges av språklig kommunikasjon og kulturelle symboler. Kognitiv, sosial og emosjonell utvikling skjer ved gjensidig påvirkning og avhengig av at den hørselshemmede utvikler språkfunksjonen. Over 90 % av døve barn har normalthørende foreldre som ønsker at deres barn skal tilhøre en oral-verbal kultur (13). Dersom man ikke til rett tid legger vekt på habilitering av sansetap med manglende evne til kommunikasjon, vil det føre til unødvendige ulikheter og dårlig utnytting av ressurser.

Betydningen av tidlig diagnose av døvhet og alvorlig hørselstap understrekes av ny kunnskap om genetiske årsaker til hørselstap (14). Over 70 genlokalisasjoner og 15 gener

som fører til hørselstap, er identifisert. Hovedregelen er at recessiv arvegang fører til medfødt og alvorlig grad av hørselstap, ofte døvhet, mens dominant arvegang oftere har progredierende hørselstap som inntreffer postlingvalt (14, 15). Recessivt nedarvede hørselstap, som forekommer hyppigst, inntreffer vanligvis helt uventet i familier uten tidligere forekomst av tunghørhet.

Miljømessige årsaker til alvorlig hørselstap i barneårene er blitt redusert på grunn av vaksinasjonsprogrammer og annet forebyggende arbeid. Det dreier seg om vaksinasjon mot meningokokker, Haemophilus influenzae, røde hunder og kuma, og bedre kontroll av prematuritet, infeksjoner i barneårene og uforlikelighet mht. blodtype mellom mor og foster (15, 16).

Genetiske feil er årsak til mer enn 50 % av alvorlige sensorinevrogene hørselstap hos barn. Ledende forskere forutser genterapi og medikamentell behandling som kan stanse utvikling av genetisk skade og stimulere regenerasjon av sensoriske strukturer i det indre øre (17).

Universell hørselsscreening av nyfødte er utredet i andre land

I 1998 ble det holdt en europeisk konsensuskonferanse som anbefalte universell hørselsscreening av nyfødte (18). Anbefalingene er i hovedsak identiske med anbefalinger fra det amerikanske National Institutes of Health (19) og American Academy of Pediatrics (20).

Davis og medarbeidere (1) gav i 1997 en oversikt over betydningen av neonatal screening og tidlig habilitering i serien av britiske Health Technology Assessments. Resultater av tidlig intervensjon ved døvhet og alvorlig tunghørhet ble belyst ut fra undersøkelser av sensitive perioder for tilegnelse av språk, aldersavhengig plastisitet i sentralnervesystemet og foreldres ønske om at deres barn burde fått en tidligere diagnose når de hadde opplevd å få et alvorlig hørselshemmet barn. Effektiviteten av universell nyfødtscreening ved hjelp av otoakustiske emisjoner er dokumentert i et kontrollert forsøk blant 53 000 nyfødte i løpet av en treårsperiode i Wessex i Sør-England. Halvparten fikk som nyfødte målt otoakustiske emisjoner, halvparten ble undersøkt med distraksjonstest (21). Oppdagelse av alvorlige hørselstap før seks måneders alder var svært nær assosiert med nyfødtscreening.

En gruppe nedsatt av det britiske forskningsrådet for medisin har gått inn for å starte universell hørselsscreening av nyfødte (22). Innstillingen er støttet av sentrale helsemyndigheter og den britiske regjering. Det blir lagt vekt på at programmet må være familievennlig, ha god kvalitet og overvåkes fortløpende. Det er utarbeidet flytdiagrammer for hvordan screening skal gjennomføres avhengig av om det dreier seg om barn i barselavdeling, nyfødttintensivavdeling, eller om barnet ikke er blitt screenet i forbin-

delse med fødselen. Det er gitt retningslinjer for opplegg for informasjon og støtte til foreldre med hørselshemmet barn. Et sammendrag av de britiske erfaringer og en prognose for den videre utvikling i Storbritannia er publisert (23). Universell hørselsscreening av nyfødte er i ferd med å bli introdusert i flere europeiske land (24–26).

En bredt sammensatt amerikansk komité utgav i august 2000 *Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs* (2). Utredningen omtaler rettigheter og hensyn som må tas til barnet og familien i prosessen med diagnostikk og habilitering. I USA har Food and Drug Administration gitt den enkelte delstat frihet til å utforme detaljerte regler for gjennomføring av screening og habiliteringen. Finansiell støtte til programmet blir gitt av føderale myndigheter. Så langt er 36 delstater i gang med universell screening. Både fra britisk og amerikansk hold har man understreket betydningen av at data fra screening og resultater fra habiliteringen blir lagt inn i nasjonale databaser som er integrert med registrering av andre sykdommer hos barn (27).

Lav insidens av sykdom krever god screeningmetode

Vellykket gjennomføring av en masseundersøkelse hvor man forventer å finne cirka en pasient per 1 000 undersøkte forutsetter at screeningmetoden har høy sensitivitet, høy spesifisitet og høy positiv prediktiv verdi. Høy sensitivitet betyr i denne sammenheng at det er få av dem som mangler respons ved undersøkelsen, som har falskt positivt resultat, det vil si de er hørende. Ved å kombinere manglende respons ved måling av otoakustiske emisjoner med umiddelbar automatisk hjernestammeresonsaudiometri har man lyktes å redusere andelen falskt positive undersøkelser til 0,56 % i en britisk undersøkelse (28) og til 0,8 % i en amerikansk (29). Høy spesifisitet innebærer at barn som har otoakustiske emisjoner eller auditive hjernestammeresponser faktisk også hører. Spesifisiteten ved hørselsscreening av nyfødte er tilnærmet 100 %. N. acusticus-nevropati er sjeldent og influerer på tolkingen av otoakustiske emisjoner. Denne tilstanden er ofte en del av en generell nevrologisk sykdom. Høy positiv prediktiv verdi betyr at risikoen er stor for at et barn som mangler respons ved screeningen, faktisk er døvt eller alvorlig tunghørt. I en britisk (28) og i en amerikansk undersøkelse (29) oppnådde man en positiv prediktiv verdi på henholdsvis 67 % og 24 %.

Hørselsomsorg i helsestasjoner og skolehelsetjenesten er viktig

Oppfatningen har vært at ca. 20 % av døve og alvorlig tunghørte barn blir det etter nyfødtp perioden (1). Data fra Tyskland tyder på at de fleste barn som blir alvorlig hørselshemmet postnalt, er blitt det innen de er

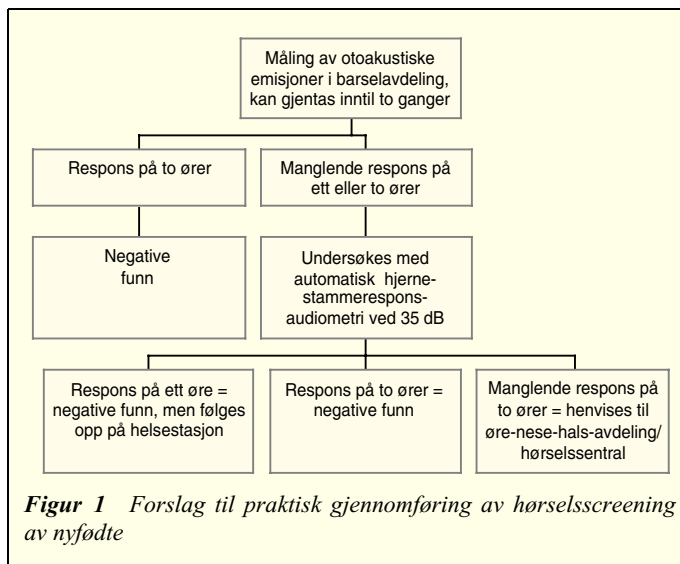
seks år (30). Tilveksten av nye tunghørte barn kan være større og strekke seg over en lengre periode enn angitt. I en britisk undersøkelse (31) over forekomsten av permanente hørselstap større enn 40 dB hos barn født fra 1980 til 1995, fant man betydelig økning i prevalensen av alvorlige hørselstap per årskull inntil ni års alder. Tilveksten av nye tunghørte gjennom småbarnsalder og tidlig skolealder, utover de barn som var diagnostisert i første leveår, gjaldt i dominerende grad hørselstap i området 41–70 dB, mens det var mindre for de alvorligste gradene av hørselstap (større enn 71 dB). Fortnum og medarbeidere (31) estimerte at i tillegg til det som kan oppnås ved universell nyfødtscreening, vil ytterligere 50–90 % flere barn gjenstå å diagnostisere i småbarns- og tidlig skolealder. Resultatene fra denne nasjonale britiske undersøkelsen viser betydningen av å opprettholde kapasitet for å diagnostisere nytilkomne hørselstap gjennom barneårene også i Norge.

Diagnostikk og hørselsomsorg hos norske barn inntil nå

H.F. Fabritius skrev i 1967 *Kort veiledning for helsesøstre om hørsel og hørselmåling* (32). Diagnostikk hos nyfødte forelå ikke som en mulighet den gang og veiledningen tok sikte på undersøkelse av hørsel når normale barn kan samarbeide ved rentonescreeningaudiometri ved fire års alder.

Med bakgrunn i en svensk metode introduserte man i løpet av 1970-årene i helsestasjonsarbeidet en undersøkelse ved 6–8 måneders alder av barnets evne til å lokalisere en svak lydkilde og rette blikket etter den (BOEL-test) (33). BOEL-testen ble senest evaluert på grunnlag av et materiale på 48 000 barn født i Stockholms län i 1989 og 1990 (34). Man fant at mer enn 40 % av middels og alvorlige hørselstap ikke ble fanget opp med BOEL-test, og man anbefalte at testen burde erstattes med bedre metoder. I en britisk utredning fant man at distraksjonstest identifiserer mindre enn 30 % av barn med permanente alvorlige hørselstap, og at den er meget lite kostnadseffektiv (1). Videre fant man at gevinsten ved bruk av distraksjonstest i etterkant av screening med otoakustiske emisjoner var forsvinnende liten (21).

Norske data viser at døve og alvorlig tunghørte barn har en median alder på 2,5 år når diagnosen blir stilt (35, 36). De alvorligste grader av hørselstap blir imidlertid diagnostisert tidligst (1, 35). Slik det fungerer i dag er det en betydelig forsinkelse fra foreldrene ytrer mistanke om nedsatt hørsel hos et barn til diagnosen blir stilt og rehabilitering startet. Kværner & Arnesen (36) pekte på at det var holdepunkter for at median alder ved diagnose av alvorlige hørselstap



Figur 1 Forslag til praktisk gjennomføring av hørselsscreening av nyfødte

hadde økt i Oslo fra perioden 1975–84 til 1989–91.

At situasjonen ikke har bedret seg de siste ti år, bekreftes av en landsomfattende prevalensundersøkelse utført av fylkesaudiopedagogene over registrerte hørselshemmede under 20 år våren 2000 (11). Spesielt ble personer med gjennomsnittlig hørselstap større enn 40 dB eller som brukte høreapparat registrert. I aldersgruppen 0–5 år hadde 0,065 % alvorlig hørselstap, mens tallet var 0,134 % for aldersgruppen 6–19 år. Det var altså dobbelt så stor prevalens av alvorlige hørselstap i aldersgruppen fra seks år og oppover som i aldersgruppen til og med fem år. Undersøkelsen til Sunnanå-utvalget (11) tydet på at det ved fem års alder fremdeles var et betydelig antall alvorlig tunghørte barn i Norge som ikke hadde startet rehabilitering. Når det gjelder tidlig diagnostikk av nedsatt hørsel hos barn, kan situasjonen være ytterligere forverret i løpet av 1990-årene i Norge (11, 36) sammenliknet med 1970- og 80-årene.

Målsetting for diagnostikk og rehabilitering oppnås ikke

Det praktiske målet må være at døvhets og alvorlig tunghørhet blir diagnostisert så snart tilstanden foreligger og er tilgjengelig for diagnostikk. Med dette utgangspunkt kan rehabilitering settes i verk på et optimalt tidspunkt og i riktig omfang. Foreldre, helsepersonell og pedagoger må foreta tidlige og skjellsettende valg for å ivareta barnets beste. Den endelige indikator på at den endring det er snakk om, er ønskelig, kan bare bedømmes som forbedret livskvalitet for det enkelte individ som får adgang til et godt tilbud.

Innvendinger mot universell hørselsscreening hos nyfødte

Anbefalingen om universell nyfødtscreening ble i 1994 imøtegått i USA (37) etter en nøye gjennomgang av forutsetningene som den gang gjaldt for screening. En amerikansk ekspertgruppe i kunnskapsbasert medisin har nylig fremmet kritiske anmerkninger

ger mot innføring av universell nyfødtscreening av hørsel (38). De siste resultatene som er oppnådd ved forbedringer i metodene for screening, er ikke vektlagt i tilstrekkelig grad ved gruppens vurderinger. Ekspertgruppens konklusjoner er blant annet imøtegått av American Academy of Audiology og American Speech-Language-Hearing Association som har pekt på at screening er anbefalt av National Institutes of Health og Centers for Disease Control and Prevention. I den offentlige debatt som oppstod etter publisering av ekspertgruppens vurdering, har gruppen moderert sine innvendinger mot universell screening av hørsel hos nyfødte (39). Vektige argumenter mot å

starte universell screening synes etter dette ikke å foreligge i USA. Disse forholdene er ikke tatt med i et referat av artikkelen til Thompson og medarbeidere (38) i Dagens Medisin (40).

Universell hørselsscreening av nyfødte vil utløse en viss utrygghet hos foreldrene for hva resultatet av undersøkelsen kan bli. For hele foreldregruppen er det nødvendig med informasjon om formålet med undersøkelsen og hvordan den blir utført og tolket. Det må være anledning til å avstå. Når det legges stor vekt på kommunikasjon og undersøkelsen utføres korrekt, synes det å foreligge minimal risiko for emosjonell skade og varige negative bivirkninger av screeningen (41, 42).

Ved positivt resultat blir engstelsen realisert som en frykt for at barnet ikke hører. Sinne, forvirring, frustrasjon, tristhet og skyldfølelse forekommer ofte hos foreldrene og det er mulig at foreldre-barn-forholdet kan skades. Disse foreldrene må få spesiell oppfølging og rådgivning ved hørselssentral i nært samarbeid med helsestasjon inntil situasjonen er avklart som enten falskt positivt resultat eller man har diagnostisert et døvt eller alvorlig tunghørt barn. I det siste tilfellet må det etableres varige kontakter ved hørselssentral som har ansvar for koordinering i de tidlige fasene av rehabiliteringen. Det foreligger flere undersøkelser som viser at risikoen for varige emosjonelle effekter, stress og engstelse i familier hvor man har opplevd falskt positive tester er svært liten eller ikke til stede (43, 44).

Når man ved nyfødtscreening påviser alvorlig hørselstap, uttrykker foreldrene glede og tilfredshet over at det er stilt tidlig diagnose som gir grunnlag for optimal rehabilitering. Foreldre som ved en forsinket diagnose får rede på at de har et hørselshemmet barn, opplever lettelse over å få sin mistanke bekreftet sammen med sorg og skuffelse over at diagnosen ikke ble stilt tidligere (45, 46). Disse foreldrene ville ha foretrukket at deres barn hadde fått delta i universell hørselsscreening av nyfødte.

Hørselsscreening av nyfødte bør innføres i Norge

En arbeidsgruppe nedsatt av Sosial- og helsedirektoratet anbefaler, slik det er gjort rede for i det foregående, at det blir innført hørselsscreening av alle nyfødte i Norge. Arbeidsgruppen anbefaler at screeningen som hovedregel skal gjøres i barselavdeling og nyfødtintensivavdeling. Screening begrenset til barn med risikokriterier ansees å være uaktuelt fordi man finner for få døve og tunghørte barn og metoden er ikke kostnads-effektiv. Med bakgrunn i anbefalinger fra britisk hold (22) og pilotprosjekt ved Sykehuset i Østfold (47) foreslår arbeidsgruppen at hørselsscreeningen gjennomføres slik det er vist i figur 1. I nyfødtintensivavdeling skal i prinsippet screeningen skje som i barselavdeling, men man kan gjøre automatisk hjernestammeresponsaudiometri direkte dersom det ansees hensiktsmessig. Alle fødeinstitusjoner skal omfattes av screeningprogrammet, og tilbudet skal også gjelde hjemmefødte barn.

I tillegg til retningslinjer for hørselsscreening av nyfødte har arbeidsgruppen anbefalt arbeidsgang og ansvarsforhold som omfatter barselavdelinger, nyfødtintensivavdelinger, helsestasjoner, hørselssentraler, øre-nese-hals-avdelinger og spesialpedagogiske institusjoner for snarest mulig å få fullført det diagnostiske arbeidet og startet habilitering når døvhets eller alvorlig hørselstap blir påvist. Foreldrenes rolle i habiliteringen og behov for informasjon og støtte blir understreket. For hver uke som går uten at universell hørselsscreening av nyfødte blir innført i Norge, går minst ett nyfødt barn glipp av sjansen til optimal habilitering av sin funksjonshemming.

Forfatterne er medlemmer av Sosial- og helsedirektoratets arbeidsgruppe for utarbeiding av retningslinjer for hørsels- og språkundersøkelser i helsestasjons- og skolehelsetjenesten.

Litteratur

1. Davis A, Bamford J, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assessment* 1997; 1, nr. 10: 1–177.
2. Joint committee on infant hearing year 2000 position statement. Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. www.audiology.org/professional/positions/jcih-early.pdf (20.3.2002).
3. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102: 1161–71.
4. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. www.pediatrics.org/cgi/content/full/106/3/e43 (20.3.2002).
5. Ruben RJ. A time frame of critical/sensitive periods of language development. *Acta Otolaryngol* 1997; 117: 202–5.
6. Meyer TA, Svirsky MA, Kirk KI, Miyamoto RT. Improvements in speech perception by children with profound prelingual hearing loss: effects of device, communication mode, and chrono-

- logical age. *J Speech Lang Hear Res* 1998; 41: 846–58.
7. O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP, Archbold SM. Determinants of speech perception in children after cochlear implantation. *Lancet* 2000; 356: 466–8.
8. Cheng AK, Grant GD, Niparko JK. Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 124–8.
9. American Academy of Audiology, Position Statements. Cochlear implants in children. www.audiology.org/professional/positions/cochlear.php (20.3.2002).
10. Francis HW, Koch ME, Wyatt JR, Niparko JK. Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 499–505.
11. Sunnanå-utvalget (2000). Å høre eller ikke høre. Rapport fra arbeidsgruppe til å utrede framtidig organisering, dimensjonering, lokalisering og finansiering av det Statlige spesialpedagogiske støttesystemet for hørselshemmede. odin.dep.no/ufd/norsk/publ/rapporter/014061-220004/index-dok000-b-f-a.html (20.3.2002).
12. Borchgrevink HM. Cochleaimplantat. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2001; 121: 2915.
13. O'Donoghue GM. Hearing without ears: do cochlear implants work in children? *BMJ* 1999; 318: 72–3.
14. Van Camp G, Smith R. Hereditary hearing loss. dnalab-www.uia.ac.be/dnalab/hhh/ (20.3.2002).
15. Elverland HH, Hansen PW, Fagerheim T, Tranebjærg L. Audiological variation in a family with autosomal dominant non-syndromic hearing impairment linked to the DFNA7 locus – a need for reclassification of deafness. *J Audiol Med* 1998; 7: 109–19.
16. Marazita ML, Ploughman LM, Rawlings B, Remington E, Arnos KS, Nance WE. Genetic epidemiological studies of early-onset deafness in the U.S. school-age population. *Am J Med Genet* 1993; 46: 486–91.
17. Steel KP. Science, medicine, and the future. New interventions in hearing impairment. *BMJ* 2000; 320: 622–5.
18. Lutman ME, Grandori F. Screening for neonatal hearing defects. European consensus statement. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 95–6.
19. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement Online 1993 Mar 1–3; 11(1): 1–24. consensus.nih.gov/cons/092/092_statement.htm (20.3.2002).
20. American Academy of Pediatrics. Task force on newborn and infant hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics* 1999; 103: 527–30.
21. Wessex universal hearing screening trial group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352: 1957–64.
22. NHS Newborn hearing screening programme. www.unhs.org.uk (20.3.2002).
23. Kennedy CR. Neonatal screening for hearing impairment. *Arch Dis Child* 2000; 83: 377–83.
24. Zehnder A, Probst R, Vischer M, Linder T. Erste Resultate des allgemeinen Neugeborenen-Hörscreenings in der Schweiz. *Schweiz Med Wochenschr* 2000; 130 (suppl 125): 41–4.
25. Hergils L. How do we identify hearing impairment in early childhood? *Acta Paediatr Suppl* 2000; 89 (suppl 434): 12–6.
26. Welzl-Müller K, Stephan K. Examples of implemented neonatal hearing screening programs in Austria. *Scand Audiol Suppl* 2001; 52: 7–9.
27. Davis A, Yoshinaga-Itano C, Hind S. Commentary: universal newborn hearing screening: implications for coordinating and developing services for deaf and hearing impaired children. *BMJ* 2001; 323: 6.

28. Kennedy C, Kimm L, Thornton R, Davis A. False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 2000; 356: 1903–4.
29. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001; 107: E29.
30. Eckel HE, Richling F, Streppel M, Damm M, von Wedel H. Früherkennung hochgradiger kindlicher Hörstörungen. *Laryngorhinootologie* 1998; 77: 125–30.
31. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ* 2001; 323: 1–5.
32. Fabritius HF. Kort veiledning for helsesøstre om hørsel og hørselmåling. Oslo: Helsedirektoratet, 1967.
33. Barr B, Junker KS. Tidig upptäckt av hörselskada – en defunktion av BOEL-provet kritiskt utvärderat. *Läkartidningen* 1975; 72: 4741–6.
34. Bremberg S. Påvisar Boelprovet hörselskada på spädbarn? Kvalitetskontroll inom Barnhälsovården i Stockholms län. www.phs.ki.se/chap/pvisar.htm (20.3.2002).
35. Fjermedal O, Laukli E. Hørseltap hos barn. Diagnostiske utfordringer. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1989; 109: 2414–8.
36. Kværner KJ, Arnesen AR. Hearing impairment in Oslo born children 1989–91. *Scand Audiol* 1994; 23: 233–9.
37. Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics* 1994; 93: 330–4.
38. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TA, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening. Summary of evidence. *JAMA* 2001; 286: 2000–10.
39. U.S. Preventive services task force report on newborn hearing screening. www.infanthearing.org/announcements/taskforce/index.html (16.6.2002).
40. Bjørndal A. Hørselsscreening av alle nyfødte – eller bare noen? *Dagens Medisin* 23.5.2002.
41. Magnuson M, Hergils L. The parents' view on hearing screening in newborns. *Scand Audiol* 1999; 28: 47–56.
42. Hergils L, Hergils Å. Universal neonatal hearing screening – parental attitudes and concern. *Br J Audiol* 2000; 34: 321–7.
43. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. www.pediatrics.org/cgi/content/full/106/1/e7 (20.3.2002).
44. Stuart A, Moretz M, Yang EY. An investigation of maternal stress after neonatal hearing screening. *Am J Audiol* 2000; 9: 135–41.
45. Watkin PM, Beckman A, Baldwin M. The views of parents of hearing impaired children on the need for neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1995; 29: 259–62.
46. Magnuson M, Hergils L. Late diagnosis of congenital hearing impairment in children. The parents' experiences and opinions. *Patient Education and Councelling* 2000; 41: 285–94.
47. Anderssen S-H, Andresen J, Andersen R, Sponheim L. Universell hørselsscreening av nyfødte med otoakustiske emisjoner. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2002; 122: 2187–9.