

Rapport

Herbeoordeling standpunt bilaterale cochleaire implantaten bij kinderen

ICD-10 code:

H90.3 Sensorineural hearing loss, bilateral

Datum: 16-07-2012

<i>Uitgave</i>	College voor zorgverzekeringen Postbus 320 1110 AH Diemen Fax (020) 797 85 00 E-mail info@cvz.nl Internet www.cvz.nl
<i>Volgnummer</i>	2012034406
<i>Afdeling</i>	ZORG-ZA
<i>Auteurs</i>	M.J.A. van Eijndhoven, arts M&G M. H. Gaasbeek Janzen, arts M&G J Heymans, arts beleid en advies, MPH
<i>Doorkiesnummer</i>	Tel. (020) 797 85 56

Inhoudsopgave

Inhoudsopgave	2
Samenvatting	3
1. Inleiding	5
1.a. Aanleiding	5
1.b. Achtergrond	5
1.c. Vraagstelling literatuuronderzoek	7
1.d. Gepast bewijs	8
1.e. Effectiviteit BiCI versus UCI	9
2. Zoekstrategie & selectie van geschikte studies	11
3. Resultaten.....	12
3.a. Resultaten literatuursearch	12
3.b. Kwaliteit en beoordeling van de geselecteerde studies	13
3.c. Effectiviteit: taal- spraak ontwikkeling.....	13
3.d. Effectiviteit: Kwaliteit van leven	16
3.e. Effectiviteit: Audiologische uitkomstmaten	17
3.f. Standpunten en richtlijnen	18
4. Bespreking.....	28
5. Uitvoeringsaspecten	33
6. Consultatie beroepsgroepen	36
7. Standpunt stand van wetenschap & praktijk.....	38
8. Literatuurlijst	39
Bijlage 1: Jaarprevalentie en incidentie lawaai- en ouderdoms-slechthorendheid in 2003(Bron: VTV 2003)	41

Samenvatting

<i>Voorgeschiedenis</i>	<p>In 2009 is door het CVZ t.a.v. bilaterale implantatie bij prelinguaal dove kinderen het volgende geconcludeerd: “Een tweede CI bij kinderen is geen verzekerde aanspraak. Er is nog onvoldoende evidence beschikbaar voor de meerwaarde en daarmee de effectiviteit van bilaterale implantatie met CI bij kinderen boven unilaterale CI en/of bimodale stimulatie”. “De meest overtuigende meerwaarde van bilateraal boven unilateraal implanteren zou voor prelinguale kinderen het spraakverstaan en de verwerving van gesproken taal zijn”. Tot 2009 werd slechts onderzoek gevonden naar spraak verstaan in stilte, spraak verstaan in ruis en lateralisatie/lokalisatie taken. Er was slechts zeer beperkt onderzoek gedaan naar functioneren in het dagelijks leven en/of kwaliteit van leven. Maar er is nu nieuw onderzoek gevonden bij kinderen naar spraakverstaan en verwerving van de gesproken taal, leidend tot een nieuw standpunt.</p>
<i>Vraagstelling</i>	<p>Het doel van dit standpunt is te bepalen wat de meerwaarde en daarmee de effectiviteit bij kinderen is van twee cochleaire implantaten ten opzichte van een enkelzijdig cochleair implantaat.</p>
<i>Uitkomstmaten</i>	<p>Relevante uitkomstmaten zijn:</p> <ul style="list-style-type: none">• Verwerving van taal en spraakontwikkeling.• Kwaliteit van leven.• Audiologische uitkomsten:<ul style="list-style-type: none">○ Spraakverstaan in stilte,○ spraakverstaan in ruis○ Localisatietaken
<i>Gepast bewijs</i>	<p>In 2009 heeft het CVZ al geconcludeerd het hoogste niveau van evidence (RCT met blinding) niet meer mogelijk is. Nieuwe gerandomiseerde studies waarbij bilateraal geïmplanteerde kinderen worden vergeleken met unilateraal geïmplanteerde kinderen zijn niet meer te verwachten gezien de internationale trend dat steeds meer landen bilateraal cochleaire implantaten voor prelinguaal dove kinderen toestaan.</p> <p>In 2010 heeft het CVZ, naar aanleiding van vragen van de OPCI, bevestigd dat het hoogst haalbare niveau van evidence voor de meerwaarde en daarmee effectiviteit van een 2e cochleair implantaat level B (vergelijkend onderzoek zonder randomisatie en blinding) is.</p>
<i>Resultaten literatuurstudie 2012</i>	<p>Voor de periode 2009-2012 zijn 7 relevante studies gevonden die antwoord geven op de onderzoeksvraag. Het betreft vier studies naar diverse aspecten van taal- en spraakontwikkeling, twee studies naar kwaliteit van leven en vier studies die een of</p>

	meerdere audiologische uitkomstmaten onderzoeken. Enkele studies rapporteren over een combinatie van bovenstaande uitkomstmaten.
Conclusie taal- en spraakontwikkeling	Op basis van vergelijkende studies (niveau B) van goede en gemiddelde methodologische kwaliteit is met verschillende meetinstrumenten aangetoond dat BiCI effectiever is dan UCI ten aanzien van meerdere aspecten van de taal en spraakontwikkeling bij prelinguaal dove kinderen.
Conclusie kwaliteit van leven	Er is geen bewijs gevonden dat de kwaliteit van leven bij kinderen verbetert door een tweede CI naast een eerder CI aan de andere zijde.
Conclusie audiologische uitkomstmaten	Er is op dit moment zowel voor spraakverstaan in ruis als lokalisatietaken voldoende bewijs (level B vergelijkend onderzoek zonder randomisatie en blinding) gevonden dat BiCI een meerwaarde heeft boven UCI. Verbetering van lokalisatievaardigheden in combinatie met beter spraakverstaan in ruis versterken het gevonden bewijs ten aanzien van taal en spraakontwikkeling.
Algemene conclusie	Zoals hierboven is beschreven is er, in drie van de vier vergelijkende studies (niveau B) van goede en gemiddelde methodologische kwaliteit, met verschillende meetinstrumenten aangetoond dat BiCI effectiever is dan UCI ten aanzien van meerdere aspecten van de taal en spraakontwikkeling bij prelinguaal dove kinderen. Al de kinderen in deze studies kregen het tweede CI vóór de leeftijd van 5 jaar. Het CVZ kan nu alleen voor deze groep kinderen concluderen dat er voldoende bewijs gevonden is voor de meerwaarde van BiCI boven UCI.
Overige (prelinguaal) dove kinderen	Voor de groep tweezijdig dove en zeer slechthorende kinderen tussen de 5 en 18 jaar is op dit moment geen bewijs gevonden. Deze groep wordt in de komende jaren steeds kleiner omdat de jonge kinderen bilateraal geïmplantéerd gaan worden. Het is niet meer te verwachten dat er voor deze groep kinderen nog nieuwe onderzoeksresultaten beschikbaar gaan komen. Het CVZ concludeert dat het aan de beroepsgroepen is om op korte termijn te komen tot een onderbouwd indicatieprotocol op basis van internationaal onderzoek en heeft dit verzoek neergelegd bij de beroepsgroepen. Het Cochleaire Implantatie Overleg Nederland (CI-ON) heeft op dit verzoek positief gereageerd en verwacht voor eind 2012 met een onderbouwd indicatieprotocol te kunnen komen. Het CVZ zal dit indicatieprotocol zodra het beschikbaar komt beoordelen.
Conclusie: Stand van Wetenschap en praktijk.	Bilaterale cochleaire implantatie is bewezen effectief voor tweezijdig dove en zeer slechthorende kinderen tot de leeftijd van 5 jaar en voldoet daarmee aan de criteria voor de stand van wetenschap en praktijk.

1. Inleiding

1.a. Aanleiding

In 2009 heeft het CVZ een standpunt geformuleerd over de effectiviteiten van bilaterale cochleaire implantaten (CI) bij kinderen. Dit onderzoek was gebaseerd op een systematische review geschreven in opdracht van het CVZ. Destijds heeft het CVZ geconcludeerd dat er onvoldoende bewijs beschikbaar was voor de meerwaarde en daarmee van de effectiviteit van een tweede CI naast een eerder CI aan de andere zijde. Inmiddels heeft het CVZ diverse SKGZ geschillen ontvangen. Deze geschillen in combinatie met het feit dat de vorige beoordeling dateerde uit 2009, is de aanleiding tot een update van het standpunt op basis van de huidige stand van de wetenschap. In dit document wordt het standpunt ten aanzien van de huidige stand van de wetenschap en praktijk beschreven op basis van gevonden publicaties vanaf 2009 tot februari 2012.

1.b. Achtergrond

De internationale classificatie van ziekten (ICD) gaat bij de indeling van gehoorstoornissen uit van de oorzaak.

De ICD 10 classificatie onderscheidt ondermeer:

- Geleidingsstoornissen: hierbij wordt het geluid niet goed door de gehoorgang en/of het middenoor geleid;
- Perceptiestoornissen: hierbij doet het probleem zich voor in het binnenoor (het slakkenhuis).

Geleidingsstoornis

Bij geleidingstoornissen kan het geluid het binnenoor niet goed bereiken. Dit kan bijvoorbeeld worden veroorzaakt door vocht of een infectie in het oor. Ook problemen met het trommelvlies of de gehoorbeentjes kunnen de oorzaak zijn van geleidingstoornissen. Bij geleidingsstoornissen is veelal behandeling chirurgisch of door middel van (speciale) hoortoestellen mogelijk.

De behandeling met hoortoestellen is gericht op het aanpassen van geluid aan het niet goed functionerend gehoor en/of het aanpassen van de omgeving waardoor de akoestiek verbetert. Hiervoor zijn verschillende hoortoestellen beschikbaar. Deze aanpassingen gaan slechthorendheid niet tegen, maar verminderen wel de mate waarin de slechthorendheid beperkend is.

Perceptiestoornis

Bij perceptiestoornissen is er meestal sprake van een afwijking van het binnenoor. Dit kan een afwijking zijn op het niveau van niet goed functionerende haarcellen, een afwijking aan de gehoorzenuw of een probleem met de overdracht van prikkels

**Gemengd
gehoorsverlies
Cochleair
implantaat**

van de haarcellen naar de gehoorzenuw.

Er wordt gesproken van een gemengd gehoorverlies wanneer er zowel een geleiding- als een perceptiestoornis bestaat. Heeft een slechthorende met een perceptiestoornis te weinig restgehoor, dan is een hoortoestel geen optie. In een dergelijk geval kan een cochleair implantaat (CI) uitkomst bieden. Een **cochleair implantaat** - kortweg **CI** - is een elektronisch implantaat dat geluid omzet in elektrische pulsen die de gehoorzenuw in de cochlea (of slakkenhuis) direct stimuleren. Een cochleair implantaat wordt direct onder de huid geïmplanteerd en stimuleert de gehoorzenuw via in het slakkenhuis (cochlea) aangebrachte elektrodes. De hoorfunctie van buiten-, midden- en binnenoor inclusief de 16.000 trilhaartjes in de cochlea worden voor een deel overgenomen door (maximaal) 24 elektroden van een cochleair implantaat. Met een CI kunnen personen die geen of nog maar een beperkt restgehoor bezitten in (weer) klanken, geluiden en spraak waarnemen. Sinds ongeveer 16 jaar is het plaatsen van één cochleair implantaat (CI) zorg conform de stand van wetenschap en praktijk en daarmee een te verzekeren prestatie voor de indicatie: zeer ernstige dubbelzijdige doofheid bij kinderen en volwassenen.

(Patho)fysiologie

Het moment waarop de doofheid of de ernstige slechthorendheid ontstaat, is van groot belang. Wanneer het ontstaat voordat de taal en spraakontwikkeling heeft plaatsgevonden spreken we van prelinguale doofheid of slechthorendheid. Begint het pas daarna spreken we van postlinguale doofheid of slechthorendheid. De grens ligt op de leeftijd van 4,5 jaar.

Spontaan beloop

Spontaan beloop van perceptieve slechthorendheid is afhankelijk van de uitgangssituatie. Aangeboren of verworven doofheid is in principe onomkeerbaar. Veelal is er sprake van toename van de slechthorendheid in de tijd, ook door het niet gebruiken van restcapaciteit gaat veelal deze restcapaciteit in de tijd achteruit.

Binauraal horen

Binauraal horen is gedefinieerd als het verwerken op het niveau van de hersenen van gelijkenissen en verschillen tussen signalen aan beide oren. Kenmerken van binauraal horen zijn interaurale verschillen in tijd en interaurale verschillen in niveau. Binauraal horen maakt het gericht horen in complexe omgevingsituaties mogelijk. Ook biedt binauraal horen de mogelijkheid om geluidsbronnen te lokaliseren. Binauraal horen is daarmee van belang voor de taalvaardigheid en het functioneren in het dagelijks leven.

<i>Prevalentie</i>	Ongeveer 1 tot 1,5 per 1.000 levend geboren kinderen heeft een perceptief gehoorverlies groter dan 40 dB (Bachman & Arvedson, 1998; Davis et al. 1997; Kennedy & Mc Cann 2004; Fortnum et al., 2001). Dit beeld wordt bevestigd door uitkomsten van de neonatale gehoorscreening in Nederland (NSDSK). Het aantal kinderen met gehoorverlies neemt toe met de leeftijd. De grootste toename vindt plaats vóór het achtste levensjaar (tabel 1, bijlage 1).
<i>Historie</i>	Door het CVZ is in 2006 een eerder standpunt over het tweede CI ingenomen. Destijds is op basis van de beschikbare literatuur het volgende geconcludeerd: “De mate van verbetering van de gehoorsfunctie is in het algemeen te beperkt en in het individuele geval onvoldoende voorspelbaar”. Alleen bij postmeningitis-dooftheid is plaatsing van het inwendige deel bij beide oren aangewezen.”
<i>Overwegingen kinderen 2009</i>	In 2009 is door het CVZ t.a.v. bilaterale implantatie bij prelinguaal dove kinderen het volgende geconcludeerd: “De meest overtuigende meerwaarde van bilateraal boven unilateraal implanteren zou voor prelinguale kinderen het spraakverstaan en de verwerving van gesproken taal zijn”. Tot 2009 werd slechts onderzoek gevonden naar spraak verstaan in stilte, spraak verstaan in ruis en lateralisatie/lokalisatie taken. Er was slechts zeer beperkt onderzoek gedaan naar functioneren in het dagelijks leven en/of kwaliteit van leven. Er was geen onderzoek gevonden bij kinderen naar spraakverstaan en verwerving van de gesproken taal. Er loopt in Nederland sinds 2006 onderzoek in Nijmegen waarbij in onderzoeksverband bilateraal geïmplanteerde kinderen langdurig in de tijd worden gevolgd wat betreft spraakverstaan in stilte en ruis als de verwerving van de gesproken taal”.
<i>Conclusie kinderen 2009</i>	Een tweede CI bij kinderen is geen verzekerde aanspraak. Er is nog onvoldoende evidence beschikbaar voor de meerwaarde en daarmee de effectiviteit van bilaterale implantatie met CI bij kinderen boven unilaterale CI en/of bimodale stimulatie.

1.c. Vraagstelling literatuuronderzoek

<i>Vraagstelling</i>	Het plaatsen van het eerste CI, bij personen met (zeer)ernstige slechthorendheid (70-94dBHL) of volledige doofheid (>94dBHL), is zorg conform de stand van de wetenschap en daarmee verzekerde zorg. Het doel van dit standpunt is te bepalen wat de meerwaarde en daarmee de effectiviteit bij kinderen is van twee cochleaire implantaten ten opzichte van een enkelzijdig cochleair implantaat.
-----------------------------	--

Relevante uitkomstmaten	<p>Relevante uitkomstmaten zijn:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Verwerving van taal en spraakontwikkeling. • Kwaliteit van leven. • Audiologische uitkomsten: <ul style="list-style-type: none"> ○ Spraakverstaan in stilte, ○ spraakverstaan in ruis ○ Localisatietaken
Relevante follow-up duur	<p>Na implantatie van een tweede CI is er altijd sprake van een noodzakelijk revalidatietraject waarin een patiënt opnieuw moet leren horen met het tweede CI. Er gaat enige tijd overheen voordat optimaal gebruik wordt gemaakt van het tweede CI. De minimale follow up duur varieert dan ook van 2-4 jaar afhankelijk van de betreffende uitkomstmaat.</p>
Vereiste methodologische studiekenmerken	<p>Vergelijkende studies van goede methodologische kwaliteit (levelB) waarbij kinderen met een unilateraal CI (UCI) worden vergeleken met kinderen met bilateraal CI's (BiCI). Studies waarbij gebruik gemaakt is van een pre-post design, waarbij kinderen tevens de eigen controle vormen, zijn niet meegenomen. Dit design interfereert met de normale ontwikkeling van een kind. Studies waarbij BiCI situatie wordt vergeleken met situaties bij dezelfde persoon waar CI1 of CI2 is uitgeschakeld zijn ook niet meegenomen. Bij prelinguaal dove kinderen presteert het CI wat in de tijd (sequentieel) als eerste is geïmplanteerd altijd beter dan het tweede CI. Dit wordt verklaard doordat bij prelinguaal dove kinderen de ontwikkeling van de auditieve banen nog niet heeft plaatsgevonden. De leeftijd is daarom ook van groot belang bij de implantatie. Daarnaast is het van belang te realiseren dat bij vergelijkingen in een persoon tussen het luisteren met twee implantaten en de situatie waar een implantaat wordt uitgeschakeld, het relevant is welk implantaat wordt uitgeschakeld. Schakel je het als eerste geïmplanteerde CI uit, dan meet je het effect van het tweede implantaat. Schakel je de als tweede geïmplanteerde CI uit meet je de waarde van het eerste CI.</p>

1.d. Gepast bewijs

Overwegingen 2009	<p>In 2009 heeft het CVZ in haar standpunt een aantal overwegingen geformuleerd die van belang zijn voor dit standpunt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Het hoogste niveau van evidence (RCT met blinding) is niet meer mogelijk. • De meest overtuigende meerwaarde en daarmee effectiviteit van het tweede CI, is voor prelinguaal dove kinderen de ontwikkeling van spraakverstaan en de verwerving van gesproken taal, kwaliteit van leven en het functioneren in het dagelijks leven.
--------------------------	---

- Nieuwe gerandomiseerde studies waarbij bilateraal geïmplanteerde kinderen worden vergeleken met unilateraal geïmplanteerde kinderen zijn niet meer te verwachten gezien de internationale trend dat steeds meer landen bilateraal cochleaire implantaten voor prelinguaal dove kinderen toestaan.
- De huidige evidence (2009) beperkt zich tot metingen in de laboratoriumsetting. Voor onderzoek bij kinderen zijn alléén lokalisatietaken en spraakverstaan in ruis geen goede maten voor de meerwaarde omdat beide interfereren met de gehoorsontwikkeling en de ontwikkeling van taal en spraak.

In 2010 heeft het CVZ, naar aanleiding van vragen van de OPCI¹, uitgelegd dat de het CVZ in 2009 heeft geconcludeerd dat het hoogst haalbare niveau van evidence voor de meerwaarde en daarmee effectiviteit van een 2^e cochleair implantaat level B (vergelijkend onderzoek zonder randomisatie en blinding) is.

Conclusie gepast bewijs

Voor de weging van de meerwaarde en daarmee de effectiviteit van een tweede CI naast een eerder CI aan de andere zijde is het maximaal haalbare niveau van bewijs level B (vergelijkend onderzoek zonder randomisatie en blinding).

1.e. Effectiviteit BiCI versus UCI

Metten meerwaarde

In eerdere standpunten heeft het CVZ aangegeven dat het bij een tweede CI gaat om de meerwaarde van een tweede CI boven een eerste CI aan de andere zijde. Ook is aangegeven dat deze meerwaarde en daarmee de effectiviteit van het tweede CI, niet alleen op basis van laboratoriumtesten (spraakverstaan in stilte, in ruis en lokalisatietesten) kan worden vastgesteld. Aspecten als verbetering van de kwaliteit van leven, de taalontwikkeling en spraakverwerving en het functioneren in het dagelijks leven zijn zeker net zo belangrijk. De literatuur hierover is schaars. Zeker daar waar het prelinguaal dove kinderen betreft.

De algemene verwachting is dat bilaterale CI toepassing op jonge leeftijd meerwaarde kan opleveren bij het verwerven van taal en spraakontwikkeling en daarmee effecten op ontwikkeling en onderwijs.

Knelpunten uitkomstmaten

Een knelpunt bij de beoordeling van de uitkomstmaten in de literatuur is dat er veel verschillende meetmethoden worden beschreven. Er zijn slechts een beperkt aantal specifieke meetinstrumenten gevonden die in meerdere studies worden

¹ OPCI is een **samenwerkingsverband** van de zes "Molen"-organisaties: de NVVS, St. Plots- en laatdoven, FODOK, FOSS, Dovenschap en Jongerencommissie.
<http://www.opciweb.nl>

gebruikt. Dit betreft vooral de audiologische meetinstrumenten. Er bestaat ook geen internationale standaard voor de beoordeling van kwaliteit van leven en taal en spraakontwikkeling voor de doelgroep prelinguaal dove kinderen, mede omdat de verwerving van taal continue plaatsvindt vanaf de geboorte gedurende de ontwikkeling van een kind tot adolescent en volwassenheid. Er zijn dan ook een groot aantal meetinstrumenten ontwikkeld en geschikt voor de verschillende ontwikkelingsfasen.

2. Zoekstrategie & selectie van geschikte studies

<i>Zoektermen</i>	Het CVZ heeft op 23 maart 2012 een literatuur search verricht met de zoektermen (child OR children OR pediatr*[tiab] OR paediatr*[tiab]) AND (speech[tiab] OR sound[tiab] OR language[tiab] OR quality[tiab]) AND (bilateral AND (CI[tiab] OR Bi-CI OR BICI OR (cochlear AND (implant* OR implants))))
<i>Databases & websites</i>	<p>De literatuur search is doorgevoerd in Medline, EMBASE, en de Cochrane Library voor de periode van juni 2009 tot 23 maart 2012. In totaal leverde dit 108 artikelen op.</p> <p>De websites van de volgende organisaties zijn gescreend betreffende uitgebrachte standpunten en richtlijnen omtrent bilaterale cochleaire implantaties bij kinderen: AETNA, CIGNA, Centers for Medicare and Medicaid Services, FDA, IQWiG, G-BA, Gezondheidsraad, Regence Group, KCE, NICE, en de HTA-database (CRD).</p>
<i>Selectiecriteria</i>	<p>In –en exclusie van de gevonden literatuur gebeurde op basis van abstracts. Indien artikelen niet op basis van de abstract konden worden geëxcludeerd, zijn de gehele artikelen bekeken.</p> <p>De volgende inclusie criteria zijn gebruikt bij de selectie van artikelen:</p> <ul style="list-style-type: none">- Vergelijkende studie- Vergelijking tussen kinderen (tot 18 jaar) met unilateraal CI en bilateraal CI- Aanwezigheid van relevante uitkomstmaten <p>De niet vergelijkende en overige vergelijkende studies worden uitgesloten.</p>

3. Resultaten

3.a. Resultaten literatuursearch

Het totale resultaat van deze search zijn 108 referenties. Op basis van bestudering van de abstracts zijn 12 artikelen geselecteerd waarin de kinderen met een CI (UCI) zijn vergeleken met kinderen met een bilateraal CI (BiCI). Er is geen onderscheid gemaakt naar simultaan of sequentieel implanteren.

Een groot aantal artikelen beschreven onderzoeken naar de leeftijd van implanteren en het interval tussen eerste en tweede CI. Een tweede groep artikelen betrof CI implantaties bij anomalieën, syndromen, infecties en verstandelijke handicaps. Enkele studies gingen over de kosteneffectiviteit van CI en BiCI. De overige studies waren divers van aard. Drie van de 12 studies zijn na bestudering van het volledige artikel alsnog uitgesloten. Dit betreft de studie van Scherf (2009) en de studie van Godar (2010) en de studie van Sparrebom (2012a).

De studie (Scherf 2009) beschrijft de follow up (FU) na 3 jaar van een eerdere studie. De oorspronkelijke studie was geen vergelijkende studie waarbij UCI werd vergeleken met BiCI. In de onderzoeksopzet was de patiënt zijn eigen controle, BiCI wordt vergeleken met CI1 of CI2, waarbij de andere CI is uitgeschakeld.

De tweede studie die is uitgesloten is de studie (Godar) Deze studie maakt gebruik van een pre-post design. De Minimal Audible Angel (MAA) is onderzocht voor en na de implantatie van het tweede CI (BiCI).

Een derde uitgesloten studie van Sparreboom (2012a) maakt ook gebruik van een pre-post design. Zij onderzoekt verwachtingen en observaties van ouders t.a.v. communicatie met anderen, luisteren zonder liplezen, spraak en taalontwikkeling en geluid lokalisatie voor en na implantatie van het 2^e CI. Daarnaast is onderzocht hoe kinderen in de dagelijkse praktijk omgaan met het tweede CI in vergelijking met een voor leeftijd gematchte controlegroep UCI gebruikers. Dit onderzoek geeft geen antwoord op de voorliggende onderzoeksvraag maar geeft wel informatie over het gebruik van het 2^e CI in de dagelijkse praktijk.

De studie van Mok (2010), waarin primair is gekeken naar bimodale aanpassing (een CI in combinatie met een hoortoestel (HA) aan de andere zijde) ten opzichte van normaal horenden, en kinderen met UCI of BiCI, is wel meegenomen maar alleen voor die informatie waarbij UCI werd vergeleken met BiCI.

De geselecteerde studies zijn weergegeven in tabel 2.

3.b. Kwaliteit en beoordeling van de geselecteerde studies

Beoordeling evidence

Door het CVZ wordt bij de beoordeling van de evidence gebruik gemaakt van de indeling zoals gedefinieerd in rapport “Beoordeling stand van wetenschap en praktijk” (volgnr. 27071300):

- A1: systematische review van tenminste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau;
- A2: gerandomiseerd dubbelblind vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit en voldoende omvang (RCT);
- B : vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken van A2;
- C : niet-vergelijkend onderzoek;
- D : mening van deskundigen.

Deze classificering is van toepassing op therapeutische interventies. Ongeacht het niveau moet het bewijs peer reviewed gepubliceerd zijn. De methodologische kwaliteit van de studies is beschreven in tabel 1.

Risico op bias

Het risico op bias is gewogen van alle geïncludeerde vergelijkende studies. De resultaten zijn toegelicht en weergegeven in tabel 1.

Conclusie niveau evidence

Er zijn geen RCT's gevonden, de methodologische kwaliteit van de geselecteerde studies is niveau B. Een aantal studies kent een hoog risico op bias.

3.c. Effectiviteit: taal- spraak ontwikkeling

Studies en meetinstrumenten

De verwerving van taal vindt continue plaats vanaf de geboorte gedurende de ontwikkeling van een kind tot adolescent en volwassenheid. Er zijn dan ook een groot aantal meetinstrumenten ontwikkeld geschikt voor de verschillende ontwikkelingsfasen van kinderen. In de studies is gebruik gemaakt van een variëteit van meetinstrumenten.

In de studie van Tait (2010) is gerapporteerd over de verschillen in preverbale communicatie tussen kinderen met BiCI en UCI waarbij gebruik gemaakt is van de Tait video analyses. Hierbij wordt met behulp van video-opnames gekeken naar “non looking vocal turns, vocal turns, gestural turns and gestural autonomy”.

De taalontwikkeling van kinderen is in de studie van Boons (2012) gemeten met de Reynell Development Language Scales (RDLS) en de Schlichting Expressive Language Test (SELT). Door Nittrouer (2009) is gebruik gemaakt van de Auditory

Comprehension Subscale of the Preschool Language Scales-4 (PLS-4), de "Expressive One-Word Picture Vocabulary Test" (EOWPVT) en de maten voor de "Mean Length of Uttrances"(MLU) en "number of pronouns". Baudonck (2011) beschrijft de "Intelligibility (spraakverstaan) Perceptual voice and resonantie" en de "Grade, Strained, en Instability Nasolaty and resonance" (GRBAS scale).

Resultaten

De multicentre studie van Tait beschrijft resultaten van onderzoek bij 27 kinderen met UCI en 26 kinderen met BiCI voorafgaand aan implantatie en 12 maanden na implantatie. Tait laat zien dat voorafgaand aan en tot 12 maanden na implantatie geen verschil bestaat tussen kinderen met BiCI versus UCI ten aanzien van "vocal autonomy". Er werd wel een groot significant verschil gezien op 12 maanden na implantatie ten aanzien van "vocal turn taking" en "non looking vocal turns" ten voordele van BiCI ten opzichte van UCI. Ten aanzien van "gestural turn-taking" en "gestural autonomy" werd een groot significant verschil gezien tussen de twee groepen waarbij de unilaterale groep veel hogere scores had dan de BiCI groep. Hogere scores betekenen hier dat er meer gebruik gemaakt wordt van gebaren maar minder van het gehoor.

Bij multiële regressie analyse van "non-looking vocal turns" op 1 jaar na implantatie blijkt dat BiCI 51% ($p < 0.0001$) van het verschil verklaard. De leeftijd van implantatie en de duur van het bestaan van de doofheid waren als verklarende variabelen beide niet significant. De conclusie van de studie is dat kinderen met BiCI significant meer gebruik maken van vocalisatie voor communicatie en gehoor vocale interactie met volwassenen dan kinderen met UCI. Deze resultaten zijn onafhankelijk van leeftijd van implantatie en de duur van de doofheid.

De studie van Boons (2012) beschrijft resultaten van een onderzoek naar de ontwikkeling van gesproken taal bij 25 kinderen met BiCI en 25 met UCI geselecteerd uit een groep van 288 kinderen die cochleaire implantaten gekregen hadden voor de leeftijd van 5 jaar. Er is gemeten 3 jaar na de implantatie van het tweede CI. De resultaten laten een significant voordeel van BiCI ten opzichte van UCI zien ten aanzien van het begrip van gesproken taal (RDLS) (verschil in mean score is 9.4 BI: 0.3-18.6). In de unilaterale groep was de taalachterstand bij 12 kinderen (48%) meer dan 2 standaarddeviaties verschillend ten opzichte van de norm, van de groep kinderen met BiCI waren dit er slechts 2 (8%). Ten aanzien van de expressie van gesproken taal (SELT) is ook een significant voordeel van BiCI ten opzichte van UCI

zichtbaar. Het verschil in gemiddelde scores is 15.7 (95% BI 5.9-25.4). In de UCI groep hadden daarnaast 14 kinderen (56%) een taalachterstand van meer dan 2 standaarddeviaties (SD) ten opzichte van 3 kinderen (12%) in de BiCI groep.

De studie van Nittrouer (2009) onderzocht de taalvaardigheden van 58 kinderen met tenminste één CI op de leeftijd van 42 maanden. De kinderen werden verdeeld in 3 groepen op basis van de behandeling die ze op de leeftijd van 42 maanden hadden, BiCI, bimodaal (CI+HA) of UCI. Er is geen significant verschil aangetoond tussen de 3 groepen kinderen wat betreft taalvaardigheid. Er is ook geen verschil in taalvaardigheid tussen de drie groepen gevonden wanneer de vergelijking werd beperkt tot die kinderen die minimaal 12 maanden ervaring hadden met de wijze van stimulatie. Opvallend is dat kinderen die op enig moment op jonge leeftijd bimodaal zijn gerevalideerd het beter doen ten aanzien van "*generative*" taalvaardigheden dan kinderen die geen fase van bimodale stimulatie hebben doorgemaakt maar direct bilateraal zijn geïmplanteerd. De hypothese is dat juist de stimulatie van het auditieve systeem met laag- frequente signalen hiervoor verantwoordelijk zijn. De conclusie van de auteur is dat deze onderzoeksresultaten de huidige tendens, het heel jong bilateraal implanteren van prelinguaal dove of zeer ernstig slechthorende kinderen, niet ondersteunen.

Baudonck (2011) rapporteert over een vergelijking van spraakontwikkeling bij kinderen met BiCI, UCI, hoortoestellen en normaal horende kinderen. Er lijkt sprake van een positief effect van BiCI boven UCI bij een aantal spraakkenmerken. Hierdoor neemt de spraakverstaanbaarheid toe. Het betreft spraakkenmerken als de fonatie, resonantie articulatie en de algemene spraakverstaanbaarheid. De auteur concludeert wel dat verder onderzoek nodig is.

Door Baudonck (2011) zijn 13 kinderen met BiCI, 14 met UCI, 10 kinderen met een hoortoestel (HA) en 11 normaal horende (NH) kinderen onderzocht. De maximale verstaanbaarheid score van 5 was voor NH 100%, BiCI 92%, UCI 69%, HA 40%. Er werden significante verschillen in 3 van de 6 uitkomstmaten "Grade", "Strained" en "Instability" (CRASBI scale) gevonden tussen kinderen in de groepen NH en BiCI enerzijds en kinderen met HA of UCI anderzijds waarbij NH en BiCI beter scoorden dan HA en UCI. (Auditory perceptual voice) Voor de maten "roughness", "breathness" en "Astenic" werden geen significante verschillen tussen kinderen in de groepen NH en BiCI enerzijds en kinderen met HA of UCI anderzijds gevonden. De articulatie van kinderen met BiCI was beter dan kinderen met UCI.

3.d. Effectiviteit: Kwaliteit van leven

Studies en meetinstrumenten	In twee studies Sparreboom (2012b) en Lovett (2010) is onderzoek gedaan naar de kwaliteit van leven. Lovett (2010) maakt alleen gebruik van algemene vragenlijsten, de VAS en de HUI3 ² en een specifieke vragenlijst, de Speech, Spatial and Qualities of Hearing (SSQ) ³ . Sparreboom (2012b) maakt naast de algemene vragenlijsten de VAS, HUI3 en de PedsQL ⁴ ook gebruik van meerdere ziektespecifieke kwaliteit van leven vragenlijsten, de Glasgow Childrens Benefit Inventory (GCBi) ⁵ de SSQ en de Nijmegen Cochlear Implant Questionair (NCIQ) ⁶ .
Resultaten	Sparreboom (2012b) en Lovett (2010) laten beide zien dat er geen significante verschillen zijn in tussen de groepen kinderen met BiCI en de kinderen met een UCI ten aanzien van de algemene kwaliteit van leven (HUI3 en VAS), de gezondheidsgerelateerde kwaliteit van leven (PedsOI) of de ziektespecifieke kwaliteit van leven (SSQ quality section). De SSQ vragenlijst kent naast de "quality section" ook een "spatial-" en "Speech-section". Het betreft vragenlijsten ingevuld door de ouders over diverse aspecten van het ruimtelijk horen en spraakverstaan van de kinderen. Lovett (2010) rapporteerde wel significant hogere scores voor BiCI versus UCI ten aanzien van de SSQ "speech and spatial sections". Sparreboom (2012b) meet alleen significant hogere scores bij SSQ spatial maar niet bij de SSQ speech of SSQ quality secties. Bij de NCIQ werden geen verschillen gevonden tussen de kinderen met BiCI en UCI. Met de GBCI is niet gemeten bij kinderen met UCI, voor BiCI

² The HUI3 was originally developed for the 1990 Statistics Canada Ontario Health Survey, and measures eight attributes (vision, hearing, speech, ambulation, dexterity, emotion, cognition, and pain).

³ The "Speech, Spatial, and Qualities of Hearing" (SSQ) questionnaire was developed by Stuart Gatehouse and William Noble. It is designed to measure self-reported auditory disability across a wide variety of domains, reflecting the reality of hearing in the everyday world. It covers:

- hearing speech in a variety of competing contexts;
- the directional, distance and movement components of spatial hearing
- segregation of sounds and attending to simultaneous speech streams;
- ease of listening;
- the naturalness, clarity and identifiability of different speakers, different musical pieces and instruments, and different everyday sounds.

⁴ The PedsQL™ Measurement Model is a modular approach to measuring health-related quality of life (HRQOL) in healthy children and adolescents and those with acute and chronic health conditions. The PedsQL™ Measurement Model integrates seamlessly both generic core scales and disease-specific modules into one measurement system.

⁵ The Glasgow Children's Benefit Inventory (GCBi) comprised 24 questions on the consequences of a specified intervention on various aspects of the child's day-to-day life, without reference to any specific symptoms, and was worded to apply to children of any age. Factor analysis showed 4 dimensions in the pattern of responses relating to emotion, physical health, learning, and vitality. The GCBi is a means to retrospectively assess benefit after an intervention in children and is eminently suitable for use in pediatric otolaryngology.

⁶ Nijmegen Cochlear Implant Questionair (NCIQ) addresses 6 domains: basic sound perception, self-esteem, advanced sound perception, speech production, activity limitations and social interactions.

werd alleen 24 maanden na implantatie van het 2^e CI gemeten.

3.e. Effectiviteit: Audiologische uitkomstmaten

Spraakverstaan in stilte Er zijn twee studies Sparreboom (2010) en Murphy (2011) gevonden waarbij de meerwaarde van de tweede CI is onderzocht naar spraakverstaan in stilte. De studie van Sparreboom (2011) laat zien dat er geen significant verschil is gevonden op 12 en 24 maanden ten aanzien van spraakverstaan in stilte bij kinderen met BiCI en UCI. Sparreboom (2011) maakt gebruik van de Automated Toy Test (ATT). In de studie van Murphy (2011) wordt ook geen verschil gezien tussen BiCI en UCI ten aanzien van spraakverstaan in stilte.

Spraakverstaan in ruis Er zijn vier studies gevonden die het spraakverstaan in ruis hebben onderzocht. Dit zijn Mok (2010), Sparreboom (2011), Lovett (2010) en Murphy (2011). In deze studies wordt gebruik gemaakt van verschillende testen. Lovett (2010) heeft geconcludeerd dat de BiCI groep significant beter scoort dan de UCI groep op Spatial Release from Masking (SRM) met ruis ipsilateraal aan de kant van het eerste CI. Er was geen significant verschil tussen BiCI en UCI wanneer de ruis werd aangeboden contralateraal aan de kant van het eerste CI. Lovett (2010) beschrijft tevens een secundaire combinatieanalyse bij een deel van de onderzochte groep. Dit onderzoek betrof 46 kinderen die oud genoeg waren om een SRM met geluid ipsilateraal aan het eerste CI te meten. Het gemiddelde was +2,75 dB (95%BI +1,37 dB-+4,12 dB) voor de BiCI groep en -0,58dB (-2,93-+1,76 dB) voor de UCI groep. Gecorrigeerd komt dit neer op een significante toename van 3,7 dB bij SRM met ruis ipsilateraal aan het eerste CI. Murphy (2011) bevestigt de resultaten van Lovett (2010), hij komt tot dezelfde conclusies. BiCI heeft een beter spraakverstaan met ruis aan beide zijden van het hoofd hierdoor kunnen ze spraak in ruis beter detecteren en gericht luisteren. Sparreboom (2011) beschrijft een vergelijking tussen de BiCI en UCI groep met de ATT test op 12 en 24 maanden na implantatie van het tweede CI. Op 12 maanden wordt geen significant verschil gevonden, op 24 maanden was de SNR significant lager (een lagere SNR⁷ is gunstiger) voor de BiCI groep ten opzichte van de UCI groep. Mok (2010) heeft spraakverstaan in ruis vergeleken tussen kinderen met BiCI en BiHA (UCI met hoortoestel (HA) contralateraal) met kinderen die alleen een UCI hebben. De conclusie is dat voor spraakverstaan in ruis een CI+HA significant meer voordeel heeft dan BiCI ten opzichte van UCI,

⁷ SNR were calculated by subtracting the fixed noise level of 60 dB SPL from the obtained SRT.

wanneer de spraak en ruis beide frontaal worden aangeboden en er dus geen sprake is van een hoofdschaduw effect. Als de spraak wordt aangeboden aan de kant van het tweede CI of HA dan heeft BiCI voordeel ten opzichte van UCI situatie. De verklaring is dat er op dat moment sprake is van een hoofdschaduw effect.

Lokalisatie

Lokalisatie (richtinghoren) is het vermogen om de richting van het geluid te kunnen bepalen. Er zijn twee studies Lovett (2010) en Murphy (2011) waarbij het richtinghoren is onderzocht. Lovett (2010) beschrijft een significant verschil tussen BiCI en UCI bij links rechts discriminatie (30 graden (mediaan verschil 30%), "movement tracking" en SRM wanneer de ruis werd aangeboden contralateraal aan het eerste CI. Er werd geen significant verschil gevonden wanneer het geluid wordt aangeboden aan de kant van het eerste CI. 38 kinderen waren oud genoeg om een samengestelde lokalisatie score uit een combinatie van lokalisatie testen te berekenen. De gemiddelde score was voor de BiCI groep 74,0 % (95%CI: 65,3%-82,7%) en voor de UCI groep 53,1% (44,7% tot 61,5%). Wanneer de covarianten constant gehouden worden is dit een significante toename van 18,5% voor de samengestelde lokalisatiescore ten gunste van de BiCI groep. Murphy (2011) vindt vergelijkbare resultaten als Lovett (2010) ten aanzien van de verschillen in lokalisatietaken tussen BiCI en UCI. Hoewel er sprake is van kleine aantallen, 6 kinderen waarvan 3 simultaan en 3 sequentieel geïmplanteerd, concludeert Murphy (2011) dat simultaan BiCI geïmplanteerde kinderen beter ruimtelijk horen dan sequentieel BiCI geïmplanteerde kinderen maar nog altijd slechter dan normaal horende kinderen.

3.f. Standpunten en richtlijnen

Aetna

Aetna⁸ considers uniaural (monaural) or binaural (bilateral) cochlear implantation a medically necessary prosthetic for children 12 months of age or older with bilateral sensorineural hearing impairment who meet *all* of the following criteria:

1. Child has profound, bilateral sensorineural hearing loss determined by a pure tone average of 90 dB or greater at 500, 1000 and 2000 Hz; *and*
2. Child has limited benefit from appropriately fitted binaural hearing aids. For children 4 years of age or younger, limited benefit is defined as failure to reach

⁸ Aetna: Cochlear Implants and Auditory Brainstem Implants. 2012. Geraadpleegd in Maart via http://www.aetna.com/cpb/medical/data/1_99/0013.html

developmentally appropriate auditory milestones measured using the Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale, the Meaningful Auditory Integration Scale, or the Early Speech Perception test, or less than 20 % correct on open-set word recognition test (Multisyllabic Lexical Neighborhood Test) in conjunction with appropriate amplification and participation in intensive aural habilitation over a 3 to 6 month period. For children older than 4 years of age, limited benefit is defined as less than 12 % correct on the Phonetically Balanced-Kindergarten Test, or less than 30 % correct on the Hearing in Noise Test for children, the open-set Multisyllabic Lexical Neighborhood Test (MLNT) or Lexical Neighborhood Test (LNT), depending on the child's cognitive ability and linguistic skills; *and*

3. A 3- to 6-month hearing aid trial has been undertaken by a child without previous experience with hearing aids. Note: When there is radiological evidence of cochlear ossification, this requirement may be waived at Aetna's discretion.

The following additional medical necessity criteria must also be met for uniaural (monaural) or binaural (bilateral) cochlear implantation in adults and children:

4. The member must be enrolled in an educational program that supports listening and speaking with aided hearing; *and*
5. The member must have had an assessment by an audiologist and from an otolaryngologist experienced in this procedure indicating the likelihood of success with this device; *and*
6. The member must have no medical contraindications to cochlear implantation (e.g., cochlear aplasia, active middle ear infection); *and*
7. The member must have arrangements for appropriate follow-up care including the long-term speech therapy required to take full advantage of this device.

Anthem

Anthem⁹: Unilateral or bilateral implantation of a U.S. Food and Drug Administration (FDA) approved single or multi-

⁹ Anthem: Cochlear Implants and Auditory Brainstem Implants. 2011. Geraadpleegd in Maart 2012 via http://www.anthem.com/ca/medicalpolicies/policies/mp_pw_a050199.htm.

channel cochlear implant is considered **medically necessary** in an individual with bilateral severe-to-profound pre- or postlingual hearing loss (sensorineural deafness), defined as a hearing threshold of 70 decibels (dB) or greater, when **all** of the following criteria are met:

1. The individual, including those with hearing loss due to meningitis, cannot benefit from conventional hearing devices; **and**
2. The individual is free from lesions in the auditory nerve and acoustic areas of the central auditory pathway (nervous system); **and**
3. The individual is free from otitis media or other active middle ear infections; **and**
4. The individual is able to participate in a post-cochlear rehabilitation program in order to achieve benefit from the cochlear implant device.

Cigna

CIGNA¹⁰ covers a unilateral or bilateral cochlear implant as medically necessary for an individual with bilateral sensorineural hearing loss when there is reasonable expectation that a significant benefit will be achieved from the device and when the following age-specific criteria are met:

- For an adult (age 18 years or older) with **BOTH** of the following:
 - bilateral, severe-to-profound sensorineural hearing loss determined by a pure-tone average of 70 dB (decibels) hearing loss or greater at 500 Hz (hertz), 1000 Hz and 2000 Hz
 - limited or no benefit from appropriately fitted hearing aids
- For a child (age 12 months to 17 years, 11 months) with **BOTH** of the following:
 - profound, bilateral sensorineural hearing loss with thresholds of 90 dB or greater at 1000 Hz
 - limited or no benefit from a three-month trial of appropriately fitted binaural hearing aids

CIGNA covers a second cochlear implant in the contralateral (opposite) ear as medically necessary in an individual with an existing unilateral cochlear implant when the hearing aid in the contralateral ear produces limited or no benefit

¹⁰ Cochlear and Auditory Brainstem Implants. 2011. Geraadpleegd in Maart 2012 via http://www.cigna.com/customer_care/healthcare_professional/coverage_positions/medical/mm_0190_coveragepositioncriteria_cochlear_and_auditory_brainstem_implants.pdf

<i>Cincinnati</i>	Cincianetti ¹¹ concludeert in 2011 dat er onvoldoende bewijs is en dat er gebrek aan consensus bestaat om een aanbeveling te doen over het gebruik van sequentieel bilaterale cochleaire implantatie boven unilaterale cochleaire implantatie, om de kwaliteit van leven van kinderen met zeer ernstig gehoorsverlies te verbeteren.
<i>Deutsche Gesellschaft</i>	Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf und Hals-Chirurgie ¹² Deze richtlijn wordt momenteel herzien en geldt niet meer.
<i>HAS</i>	HAS ¹³ . Deaf children: family support and follow-up of children aged 0 to 6 years. Provision made within schools excluded. Implantation is unilateral, except in particular predefined cases. <ul style="list-style-type: none"> - Indications for bilateral implantation _ Causes of deafness which risk being accompanied in the short term by bilateral cochlear ossification, especially bacterial meningitis or bilateral petrous bone fracture. Intervention must occur before the ossification becomes too advanced. _ Usher's syndrome (autosomal recessive hereditary disorder associated with ocular and auditory problems) in children.
<i>NICE</i>	NICE Guidance ¹⁴ This technology appraisal examined the currently available devices for cochlear implantation. No evidence was available to the Committee to allow recommendations to be made for devices manufactured by Neurelec. 1.1 Unilateral cochlear implantation is recommended as an option for people with severe to profound deafness who do not receive adequate benefit from acoustic hearing aids, as defined in 1.5. If different cochlear implant systems are considered to be equally appropriate, the least costly should be used. Assessment of cost should take into account

¹¹ **Cincinnati** Children's Hospital Medical Center. Quality of Life in Children with Sequential Bilateral Cochlear Implants. Best Evidence Statement (BEST) . 2011. Geraadpleegd in Maart 2012 via <http://www.cincinnatichildrens.org/WorkArea/linkit.aspx?LinkIdentifier=id&ItemID=88047&libID=87735>

¹² **Deutsche** Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf und Hals-Chirurgie e. V. Cochlea-Implantat Versorgung einschließlich zentral-auditorischer Implantate. 2012. Geraadpleegd in Maart 2012 via <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/anmeldung/1/II/017-071.html>.

¹³ **HAS** Deaf children: family support and follow-up of children aged 0 to 6 years. Provision made within schools excluded. Guideline. 2009. Geraadpleegd in Maart 2012 via http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-09/children_deafness_-_0_to_6_years_-_guideline.pdf

¹⁴ **NICE**. Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness. 2011. Geraadpleegd in Maart 2012 via <http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/TA166Guidancev2.pdf>

acquisition costs, long-term reliability and the support package offered.

1.2 Simultaneous bilateral cochlear implantation is recommended as an option for the following groups of people with severe to profound deafness who do not receive adequate benefit from acoustic hearing aids, as defined in 1.5:

- children
- adults who are blind or who have other disabilities that increase their reliance on auditory stimuli as a primary sensory mechanism for spatial awareness.

Acquisition of cochlear implant systems for bilateral implantation should be at the lowest cost and include currently available discounts on list prices equivalent to 40% or more for the second implant.

1.3 Sequential bilateral cochlear implantation is not recommended as an option for people with severe to profound deafness.

1.4 People who had a unilateral implant before publication of this guidance, and who fall into one of the categories described in 1.2, should have the option of an additional contralateral implant only if this is considered to provide sufficient benefit by the responsible NICE technology appraisal guidance 166 5 clinician after an informed discussion with the individual person and their carers.

1.5 For the purposes of this guidance, severe to profound deafness is defined as hearing only sounds that are louder than 90 dB HL at frequencies of 2 and 4 kHz without acoustic hearing aids. Adequate benefit from acoustic hearing aids is defined for this guidance as:

- for adults, a score of 50% or greater on Bamford-Kowal-Bench (BKB) sentence testing at a sound intensity of 70 dB SPL
- for children, speech, language and listening skills appropriate to age, developmental stage and cognitive ability.

1.6 Cochlear implantation should be considered for children and adults only after an assessment by a multidisciplinary team. As part of the assessment children and adults should also have had a valid trial of an acoustic hearing aid for at least 3 months (unless contraindicated or inappropriate).

1.7 When considering the assessment of adequacy of acoustic hearing aids, the multidisciplinary team should be mindful of the need to ensure equality of access. Tests should take into account a person's disabilities (such as physical and cognitive impairments), or linguistic or other communication difficulties, and may need to be adapted. If it is not possible to administer tests in a language in which a person is sufficiently fluent for the tests to be appropriate, other methods of assessment should be considered.

Tabel 1 Overzicht geselecteerde studies.

Eerste auteur, Jaar publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur (FU)	N Bi CI	N Uci	N BiCi Sim	Primaire of eerste uitkomstmaat	Secundaire of tweede uitkomst maat	Resultaat eerste of primaire uitkomstmaat	Resultaat tweede/ secundaire uitkomstmaat	Commentaar ¹⁵	Risk of bias ¹⁶	Bewijs-17
Boons, 2012	Retrospectief Cohort-onderzoek.	25	25	8	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Reynell (RLDS) (maat voor begrip van gesproken taal)	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Schlichting (SELT) (maat voor expressie van gesproken taal)	Reynell: Mean 85.6 BICI versus 76.2 UCI verschil , 95% BI 9.4 (0.3-18.6). Taalachterstand >2 SD: UCI 12(48%) BICI 2(8%) Taalachterstand > 1 SD t.o.v. norm: BICI 14 (56%).	Schlichting BICI 86.1 versus UCI 70.4; verschil 95% BI 15.7 (5.9-25.4) Taalexpressie waarbij achterstand >2 SD. 14 (56%) UCI en 3 (12%) BICI	Matching adequaat:: leeftijd 1 ^e CI <2.06 jr. geen andere handicap -, eentalig, horende ouders, 9 van de 25 doof na meningitis). Complete data-rapportage Standaardisatie van uitkomstmaten goed	Laag	B
Sparreboom 2012b	Prospectief cohort onderzoek. FU 24 maanden.	30	9	0	<i>Kwaliteit van leven</i> Generieke kwaliteit van leven (VAS,	<i>Kwaliteit van leven</i> Ziektespecifieke vragenlijst	Geen significant verschil BICI versus UCI t.a.v. generieke kwaliteit van leven, noch VAS, HUI3 of	NCIQ, op 24 mnd geen sign verschil BICI en UCI. GCBI, alleen gemeten	Gemiddelde matching, geen beschrijving selectie.	Hoog	B

¹⁵ Inclusief opmerkingen over beoordeling van kwaliteit van de studie.

¹⁶ Matching controlegroep, standaardisatie van uitkomstmaten en complete data rapportage.

- Laag risico: matching op leeftijd 1^e implantaat, leeftijd diagnose doofheid, etiologie, gebruik hoortoestel, contralateraal restgehoor, aanwezigheid overige beperkingen, beschrijving selectieprocedure.
- Middelmatic risico: gemiddelde matching van controlegroep, geen duidelijke beschrijving van de selectieprocedure
- Hoog risico: geen matching met controlegroep

¹⁷ Zoals gedefinieerd in rapport "Beoordeling stand van wetenschap en praktijk" (volgnr. 27071300):

A1: systematische review van tenminste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau;

A2: gerandomiseerd dubbelblind vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit en voldoende omvang (RCT);

B : vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken van A2;

C : niet-vergelijkend onderzoek;

D : mening van deskundigen.

Deze classificering is van toepassing op therapeutische interventies. Ongeacht het niveau moet het bewijs peer reviewed gepubliceerd zijn.

Eerste auteur, Jaar publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur (FU)	N Bi CI	N Uci	N BiCi Sim	Primaire of eerste uitkomstmaat	Secundaire of tweede uitkomst maat	Resultaat eerste of primaire uitkomstmaat	Resultaat tweede/ secundaire uitkomstmaat	Commentaar ¹⁵	Risk of bias ¹⁶	Bewijs-17
					HU13, PedsQL)	(GCBI, SSQ, NCIQ)	PedsQL.	bij BiCI na 24 maanden, geen nulmeting. Op 24 mnd: sign. verschil t.o.v. 0. SSQ, sign. verschil op 24 mnd, (verschil0,2)	Standaardisatie van uitkomstmaten goed. Geen complete datarapportage NB Pre-post data niet meegenomen.		
Tait 2010	Prospectief Cohort onderzoek. 0-meting voor implantatie, FU 12 mnd. na UCI of BiCI implantatie.	26	17	18	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Vocal autonomy, vocal turns, non looking vocal turns	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Gestural turns, gestural autonomy	Geen sign. verschil BiCI en UCI in vocal autonomy. Sign. verschil ten gunste van BiCI versus UCI voor vocal turns, meest opvallend verschil t.a.v. non looking vocal turns, BiCI meer dan twee maal zo veel dan UCI.	Sign verschil UCI versus BiCi, UCI laat meer gestural turns, en gestural autonomy zien en gebruikt daarmee minder spraak en gehoor dan BiCI..	TAIT video analyse: observatie m.b.v. video opnames op 0 en 12 mnd van interacties tussen kinderen met eigen ouders/ verzorgers Matching van controlegroep, selectie niet duidelijk. Criteria: Implantatie<24 mnd, duur van doofheid<=20 mnd. Goede standaardisatie uitkomstmaat, Rapportage compleet.	Laag	B
Lovett, 2010	Cohort-onderzoek	30	20	12	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Lokalisatie van geluiden (li-re discriminatie test, "Movement	<i>Kwaliteit van leven</i> QoI (Vas, Hui3, SSQ)	BiCI significant beter dan UCI bij links-rechts discriminatie, localisatie, "movement tracking" en SRM met geluid ipsilateraal aan eerste implant.	Geen significante verschillen in health utility of QoI. Geen sign. verschil tussen Bici en BiCi simultaan bij luistertesten of	Matching controlegroep, selectie niet duidelijk. Goede standaardisatie uitkomstmaat en complete	Gem.	B

Eerste auteur, Jaar publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur (FU)	N Bi CI	N Uci	N BiCi Sim	Primaire of eerste uitkomstmaat	Secundaire of tweede uitkomst maat	Resultaat eerste of primaire uitkomstmaat	Resultaat tweede/ secundaire uitkomstmaat	Commentaar ¹⁵	Risk of bias ¹⁶	Bewijs-17
					Tracking test ¹⁾) en spraakverstaan in ruis, gemeten met Spatial Release from masking (SRM)		SRM contralateraal eerste CI niet significant verschillend.	vragenlijsten ingevuld door ouders. Sign. verschil BiCi versus UCI SSQ secties spraakverstaan en lokalisatie.	datarapportage. NB. Leeftijdsverschil in diagnose doofheid: BiCi 22 versus UCI 9.9..		
Sparreboom 2011	Cohort-onderzoek. FU 24 maanden	29	9	0	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Spraakverstaan in stilte, met Automated Toy Test (ATT)	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Spraakverstaan in ruis met ATT	Geen sign. verschil BiCI versus UCI op 12 en 24 maanden.	Geen sign. verschil BiCI versus UCI op 12 mnd, wel sign. op 24mnd.	Gemiddelde matching, geen beschrijving selectie. Goed Standaardisatie uitkomstmaat. Geen complete datarapportage (NB dezelfde onderzochte groep sparreboom 2012b)	Hoog	B
Mok, 2010	Cohort-onderzoek	4	9	0	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Spraakverstaan in ruis	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Hoofdschaduw effect (HSE)	Bimodaal (CI+HA) voordeel is groter dan bilateraal (BiCI) voordeel (CNC score) Gem. verschil 3,7% (95% CI=1.0-6.3%) Ruis bij 1° CI, geen verschil BiCI en CI+HA. Ruis van voren, CI+HA meer voordeel dan BiCI. Bimodaal en BiCI beter spraakverstaan in ruis t.o.v. UCI, significant bij tenminste een vorm van	Vermindering van hoofdschaduw effect bij BiCI voordeel t.o.v. bimodaal bij ruis van voren	Geen matching controlegroep, Goede standaardisatie uitkomstmaat en complete datarapportage.	Hoog	B

Eerste auteur, Jaar publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur (FU)	N Bi CI	N Uci	N BiCi Sim	Primaire of eerste uitkomstmaat	Secundaire of tweede uitkomst maat	Resultaat eerste of primaire uitkomstmaat	Resultaat tweede/ secundaire uitkomstmaat	Commentaar ¹⁵	Risk of bias ¹⁶	Bewijs-17
							ruis.				
Nittrouer, 2009	Retrospectief cohort onderzoek.	26	15 + 17		<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Basale maten voor taalgebruik: - Auditory comprehensive subscale preschool Language scales (PLS4) -Expressive one word picture vocabulary test (EOWPVT).	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Measures of generative language abilities: - Mean length of utterance (MLU), - Number of Pronouns	Geen significante verschillen BiCI versus UCI of BiCI simultaan.	Geen significante verschillen BiCI versus UCI of BiCI simultaan	Matching controlegroep, selectie niet beschreven. Goede standaardisatie uitkomstmaat. Complete datarapportage	Gem.	B
Beaudonk 2011	Retrospectief cohort-onderzoek	13	14	NA	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Intelligibility (verstaanbaarheid), % spraakverstaan Auditory perceptual voice and resonantie, GRBAS scale	<i>Spraak-taalontwikkeling</i> Articulatie	Intelligibility score 5: NH 100%, BiCI 92%, UCI 69%, HA 40%. Auditory perceptual voice: NH/BiCI versus HA/UCI sign. verschil bij 3/6 maten: Grade, Strained en Instability Nasalaty and resonance: geen sign. verschil BiCI UCI.	Articulatie: BiCI articuleert beter dan UCI.	Goede matching, selectie goed beschreven. Goede standaardisatie van uitkomstmaten. Complete datarapportage Selectie deelnemers uit bestaande database. NB Auteur waarschuwt, studie pretendeert geen causale relatie	Laag	B

Eerste auteur, Jaar publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur (FU)	N Bi Ci	N Uci	N BiCi Sim	Primaire of eerste uitkomstmaat	Secundaire of tweede uitkomst maat	Resultaat eerste of primaire uitkomstmaat	Resultaat tweede/ secundaire uitkomstmaat	Commentaar ¹⁵	Risk of bias ¹⁶	Bewijs-17
									tussen BiCi en spraakverstaan aan te tonen.		
Murphy 2011	Cohort-onderzoek	6	12	3	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Spraakverstaan in stilte Spraakverstaan in ruis	<i>Audiologische uitkomstmaten</i> Lokalisatie	Geen verschil UCI en BiCI spraakverstaan in stilte. BiCI significant beter dan UCI bij links-rechts discriminatie, localisatie, "movement tracking" en SRM met geluid ipsilateraal aan eerste implant	BiCI significant beter dan UCI..	Matching naar leeftijd, NH, BiCI en UCI, selectie niet beschreven. Goede standaardisatie uitkomstmaat. Complete datarapportage	Gem.	B

4. Bespreking

Rapport 2009

In het rapport van 2009 concludeerden we dat er bij kinderen alleen studies zijn gevonden bij bilateraal geïmplanteerde patiënten (waarbij de pre/post implantatie situaties worden vergeleken of de situatie waarbij de situatie met beide CI's aan (BiCI) wordt vergeleken met de situatie waarin een van de twee is uitgezet) en studies bij patiënten met een CI in het ene en een hoorapparaat in het andere (bimodaal). De weinige studies zijn, met uitzondering van 1 RCT alle van lage kwaliteit. In de studies werden grosso modo drie taken onderzocht: spraak verstaan in stilte, spraak verstaan in ruis en lateralisatie/lokalisatie taken. Er is slechts zeer beperkt onderzoek gedaan naar kwaliteit van leven. Onderzoek naar taalverwerving en opleiding bij kinderen ontbreekt, ook is geen onderzoek beschikbaar naar verbeteringen van functioneren in het dagelijks leven.

Bij de huidige update van de literatuur hebben we gebruik gemaakt van een vergelijkbare brede opzet van de literatuursearch als in 2009. Vervolgens zijn die studies geselecteerd waarbij er in ieder geval sprake was van een vergelijking van twee groepen, kinderen met UCI met kinderen met BiCI.

Sinds 2009 zijn er in tegenstelling tot daarvoor wel enkele studies gevonden waar de meerwaarde en daarmee de effectiviteit van BiCI boven UCI is onderzocht ten aanzien van kwaliteit van leven en de ontwikkeling van taal en spraak.

Spraak en taalontwikkeling

Drie van de vier studies die rapporteren over verschillende aspecten van taal en spraakontwikkeling bij kinderen met BiCI ten opzicht van UCI laten positieve resultaten zien. Alle vier de studies zijn methodologisch goed opgezet en kennen een laag risico op bias.

Tait concludeert dat zeer ernstig dove kinderen met bilaterale cochleaire implantaten significant meer gebruik maken van spraak en luisteren in de communicatie met volwassenen dan kinderen met unilaterale cochleaire implantaten ook zonder dat zij de volwassene hoeven aan te kijken. Dit impliceert dat er meer prikkels gebruikt kunnen worden voor de taal en spraak ontwikkeling vergelijkbaar met normaal horende kinderen. Deze resultaten zijn onafhankelijk van de leeftijd waarop is geïmplantéerd en de duur van de doofheid voorafgaand aan implantatie.

Boons vindt een significant voordeel van BiCI ten opzichte van UCI geïmplantéerde kinderen ten aanzien van zowel het begrip van gesproken taal als de expressie van gesproken taal.

Baudonck (2011) vindt dat 92% van de kinderen met BiCI ten opzicht van 69% van de kinderen met UCI een maximale verstaanbaarheidsscore 5 haalt. Ook de spraakkenmerken fonatie, resonantie en articulatie is er een significant verschil

aantoonbaar tussen kinderen met BiCI ten opzichte van UCI. waardoor betere verstaanbaarheid versterkt wordt. Nittrouer (2009) vindt geen verschillen in scores op taalvaardigheid tussen kinderen met BiCI of UCI op basis van een viertal taalvaardigheidstesten. Uit deze studie blijkt dat kinderen het beter doen als ze op jonge leeftijd in ieder geval enige tijd bimodaal zijn gerevalideerd, voor er sprake is van bilaterale implantatie, ook indien er sprake is van zeer ernstige doofheid. De auteur van het artikel geeft aan dat meer onderzoek noodzakelijk is. De conclusie van Nittrouer (2009) is niet ondersteunend aan de tendens om kinderen op zo jong mogelijk leeftijd simultaan bilateraal te implanteren.

Incidenteel leren

Uit de literatuur blijkt dat kinderen taal en spraak met name door het incidenteel (onbewust) leren ontwikkelen. Voor de ontwikkeling van taal e spraak is de heel jonge leeftijd, de eerste twee levensjaren, van groot belang. Voor het incidenteel leren is het van groot belang om ook onbewust geluiden, en gesproken taal te kunnen waarnemen in de directe omgeving. De hypothese is dat vroeg bilateraal implanteren voor het vroeg incidenteel leren van groot belang is.

Conclusies spraak- taalontwikkeling

Op basis van drie vergelijkende studies (niveau B) van goede en gemiddelde methodologische kwaliteit is met verschillende meetinstrumenten aangetoond dat BiCI effectiever is dan UCI ten aanzien van meerdere aspecten van de taal en spraakontwikkeling bij prelinguaal dove kinderen.

Kwaliteit van leven

Er is sinds 2009 zowel onderzoek gedaan naar de algemene kwaliteit van leven als naar de ziektespecifieke kwaliteit van leven. Beide studies zijn vergelijkende studies (niveau bewijs B). De studie van Sparreboom (2012b) kent een hoog risico op bias, Lovett (2010) scoorde een gemiddeld risico op bias. In beide studies zijn geen significante verschillen aangetoond tussen groepen kinderen met UCI of BiCI ten aanzien van de algemene kwaliteit van leven, de gezondheidsgerelateerde kwaliteit van leven of de ziektespecifieke kwaliteit van leven. Beide studies vonden wel een voordeel van BiCI boven UCI bij de subschaal van de SSQ "spacial domain" Lovett (2010) rapporteert daarnaast ook een verschil voor de "speech" section van de SSQ¹⁸. De SSQ meet bij de ouders de ervaringen met spraakverstaan, ruimtelijk horen en overige kwaliteit van het gehoor en is daarmee niet een instrument specifiek gericht op kwaliteit van leven aspecten¹⁹. In de studie van Lovett (2010) wordt in de discussie aangegeven dat de verklaring voor het ontbreken van verschillen in kwaliteit van leven tussen BiCI en UCI vierledig kan zijn:

¹⁸ The SSQ is the Speech Spatial and Qualities of Hearing Scale for Parents and yields three scores, each ranging from 0-10, indicating abilities in speech-hearing, spatial-hearing and other qualities of hearing. Higher scores indicate greater ability.

¹⁹ NICE: (Bond et al 2007) SSQ is not actually a quality of life questionnaire,

- Er is daadwerkelijk geen verschil in kwaliteit van leven
- De voordelen worden pas zichtbaar na een langere periode dan 19 maanden na implantatie van CI2.
- Ouders van kinderen met een CI waarderen de kwaliteit van leven zo hoog dat er weinig ruimte meer is voor verbetering.
- Het verschil in health utility geassocieerd met het bilateraal implanteren is kleiner dan +0.03 op basis van twee studies naar de kosteneffectiviteit.

Er worden in meerdere studies geen verschillen aangetoond tussen BiCI en UCI ten aanzien van de algemene kwaliteit van leven (VAS en HUI3 en PedsQL). De vraag is ook nog niet beantwoord, gezien bovenstaande overwegingen, of dit ook een realistische verwachting is.

Voor de ziektespecifieke kwaliteit van leven is voor de NCIQ geen verschil tussen UCI en BiCI aangetoond. De SSQ wordt in de studie van Sparreboom (2012b) gerangschikt onder de ziektespecifieke kwaliteit van leven instrumenten. In 2009 heeft het CVZ, in navolging van de NICE (Bond 2007), geconstateerd dat dit gezien de aard van het instrument niet terecht is. De gevonden kleine verschillen in de ervaringen van ouders bij het richtinghoren en spraakverstaan van de kinderen met UCI en BiCI sluiten wel aan bij de uitkomsten van aanpalend onderzoek naar lokalisatie en spraakverstaan.

Conclusie kwaliteit van leven

Er is geen bewijs gevonden dat de kwaliteit van leven bij kinderen verbetert door een tweede CI naast een eerder CI aan de andere zijde.

Spraakverstaan in stilte.

In 2008 werd geconcludeerd dat er bij kinderen voor spraakverstaan in stilte geen consistent effect bestond. Bij kinderen leek het erop dat des te later de 2e CI geïmplanteerd werd des te beter resultaat (2 studies). Maar deze contra-intuïtieve vinding werd niet geruggensteund door een bimodale studie.

Door twee studies Sparreboom (2011) en Murphy (2011) wordt nu opnieuw geen significant verschil gevonden (BiCI t.o.v. UCI) voor spraakverstaan in stilte. Uit deze bevindingen kan geconcludeerd worden dat er voor spraakverstaan in stilte geen meerwaarde bestaat voor BiCI boven UCI.

Spraakverstaan in ruis

In 2008 is geconcludeerd dat er voor spraakverstaan in ruis alleen voor die situatie een meerwaarde voor de 2^e CI bestaat waarin de spraak aan het 2^e CI-oor wordt aangeboden en de ruis aan het andere oor (CI1). Of dit effect specifiek is voor de 2^e CI of ook bereikt kan worden met een hoorapparaat is niet te achterhalen omdat bimodale studies ontbreken.

De studie van Mok bevestigt de conclusie uit 2008. In deze studie is niet alleen UCI met BiCI vergeleken maar ook vergeleken met kinderen met bimodale toepassing. Uit deze

studie blijkt dat wanneer er geen sprake is van een hoofdschaduw effect, de bimodale situatie voordeel heeft boven de BiCI situatie. Is er wel een hoofdschaduw effect aanwezig dan heeft de BiCI situatie voordeel boven UCI en de bimodale situatie. Uit de vergelijkingen lijkt naar voren te komen dat het 2^e CI meer functioneel voordeel geeft in het dagelijks leven.

In twee studies Lovett (2010) en Murphy (2011) wordt beschreven dat er aanwijzingen zijn dat BiCI voordeel heeft boven UCI ten aanzien van spraakverstaan in ruis. Zowel bij Lovett (2010) als Murphy (2011) is voor spraakverstaan in ruis een significant verschil tussen BiCI en UCI bij SRM gevonden wanneer de spraak wordt aangeboden van voren en de ruis werd aangeboden aan de kant van het eerste, het beste CI. Er wordt geen significant verschil gevonden tussen UCI en BiCI wanneer de ruis wordt aangeboden aan de kant van het tweede CI.

Lokalisatie

In 2008 werd geconcludeerd dat studies met kinderen grotendeels ontbraken voor lateralisatie en lokalisatie. De verklaring was dat kinderen pas in de loop van de jaren de vaardigheden voor lokalisatie ontwikkelen. Dit geldt ook voor spraakverstaan in ruis. Deze ontwikkelingen gaan door tot op volwassen leeftijd. Deze maten zijn daarom voor jonge kinderen van beperkte betekenis bij het vaststellen van de meerwaarde voor bilaterale implantatie en het formuleren van een conclusie t.a.v. de leeftijd van bilateraal implanteren.

Recent zijn twee nieuwe vergelijkende studie gepubliceerd door Lovett (2011) en Murphy (2011) waarbij gekeken is naar verschillen in mogelijkheden van kinderen met BiCI ten opzichte van UCI ten aanzien van lokalisatietaken (links rechts discriminatie en "movement tracking"). Er is in beide studies een significant verschil ten gunste van BiCI aangetoond. Dit significante verschil wordt versterkt wanneer bij de groep oudere kinderen, zowel met UCI als BiCI, (N=38) een samengestelde lokalisatiescore bepaald wordt. Er wordt een significante toename gevonden ten voordele van de kinderen met BiCI (Lovett (2010)).

Lokalisatie is een vaardigheid die pas later in de normale ontwikkeling van een kind op gang komt. De bevindingen in deze studie bevestigen dit gegeven.

Lokalisatievaardigheden zijn in het dagelijks leven van groot belang bijvoorbeeld in het verkeer maar ook voor het gericht volgen van gesprekken met meerdere personen of in situaties met veel omgevingsgeluiden.

Samenvatting audiologische uitkomstmaten

- Er is ook in nieuwe studies geen meerwaarde aangetoond voor BiCI versus UCI ten aanzien van spraakverstaan in stilte.
- In twee vergelijkende studies (niveau B) is aangetoond dat BiCI alleen meerwaarde heeft boven UCI wanneer er sprake

is van ruis aan de kant van het eerste geïmplanteerde CI (CI1). Ze doen het vergelijkbaar wanneer ruis van voren of contralateraal aan het tweede CI wordt aangeboden.

- In twee vergelijkende studies (niveau B) is aangetoond dat BiCI voordeel heeft boven UCI bij lokalisatietaken.

***Conclusie
audiologische
uitkomstmaten***

In de recente literatuur is op dit moment zowel voor spraakverstaan in ruis als lokalisatietaken voldoende bewijs (level B vergelijkend onderzoek zonder randomisatie en blinding) gevonden dat BiCI een meerwaarde heeft boven UCI. Verbetering van lokalisatievaardigheden in combinatie met beter spraakverstaan in ruis versterken het gevonden bewijs ten aanzien van taal en spraakontwikkeling.

5. Uitvoeringsaspecten

<i>Draagvlak</i>	Het draagvlak voor dit standpunt is groot bij de kinderen en hun ouders en de KNO artsen en audiologen betrokken bij de zorg voor dove en zeer slechthorende kinderen.
<i>Organisatie van de zorg</i>	Het standpunt vraagt geen organisatorische aanpassingen bij zorgaanbieders. Er is voldoende deskundigheid en voldoende zorgaanbod beschikbaar in Nederland.
<i>Indicatie en administratie</i>	<p>Sinds 2008 is er een veldnorm cochleaire implantatie verschenen waarin de kwalitatieve normen beschreven zijn waar de zorg rond cochleaire implantatie minimaal aan moet voldoen.</p> <p>Het Cochleair Implantatie Overleg Nederland (CI-ON) heeft in 2009 een expert standpunt geformuleerd ten aanzien van bilaterale cochleaire implantatie bij kinderen. CI-ON is van mening dat bilaterale implantatie, simultaan of sequentieel, mogelijk zou moeten zijn bij kinderen die in aanmerking komen voor (unilaterale) cochleaire implantatie en waar aan het contralaterale oor geen meerwaarde van een hoortoestel is, of te verwachten is". Het CI-ON is van mening dat bilateraal implanteren bij prelinguaal dove en zeer ernstig slechthorende kinderen op zo jong mogelijk leeftijd simultaan moet plaatsvinden. Bij bilaterale implantatie onder de leeftijd van 2 jaar wordt een inhaaleffect gemeten van de taalachterstand, waarbij kinderen op een talig niveau functioneren dat overeenkomt met het niveau van hun horende leeftijdsgenoten. Dit wordt niet gemeten bij unilaterale of bimodale stimulatie, daar blijft de opgelopen achterstand op zijn hoogst constant.</p> <p>Het CVZ concludeert dat het aan de beroepsgroepen (CI-ON) is om indicatiecriteria te ontwikkelen voor bilaterale implantatie bij kinderen en om te komen tot een gestandaardiseerde set meetinstrumenten voor adequate follow up.</p>
<i>Bekostiging</i>	<p>Op dit moment zijn er alleen DBC tarieven voor enkelvoudige CI implantatie beschikbaar. De internationale trend is om simultaan bilateraal te implanteren op zeer jonge leeftijd. Kinderen zijn na implantatie van cochleaire implantaten aangewezen op een langdurig revalidatietraject om (opnieuw) te leren horen en levenslange vervolgzorg in de zin het regelmatig afstellen en de vervanging van onderdelen van het implantaat.</p> <p>De kosten van simultaan implanteren zijn aanzienlijk lager dan 2 maal de gebruikelijke tarieven van 1 cochleair implantaat. De kosten van het tweede CI blijven bestaan. Een tweede operatie wordt voorkomen, de operatieduur zal wel wat toenemen. Ook is er maar eenmaal sprake van een noodzaak tot een revalidatie traject.</p>

Aanpassing van de DBC tarieven en/of introductie van een nieuwe DBC voor simultane BiCI implantatie is aangewezen. Op dit moment zijn de tarieven voor cochleaire implantaten segment B DBC's, dat wil zeggen vrij onderhandelbare DBC's. Verzekeraars kunnen deze vorm van zorg contracteren en tariefafspraken maken.

Op dit moment is er geen apart tarief voor vervanging van een CI. De reguliere vervanging is onderdeel van de controlebehandeling en mag maar door een instelling gedeclareerd worden conform de beleidsregel NZA. In de praktijk geeft dit uitvoeringsproblemen. Het zou te overwegen zijn aparte zorgactiviteiten te benoemen.

Zorgvraag en budgetimpact

Dit positieve standpunt beperkt zich tot de groep kinderen tot de leeftijd van 5 jaar. Hieronder wordt een raming voor de budgetimpact uitgewerkt op basis van gerealiseerde aantallen implantaten in Nederland.

Tabel 2: Aantallen implantaten bij kinderen in Nederland, aantal kinderen per jaar met BiCI en UCI 2008-2011 (Bron CI-ON).

Jaar	Totaal aantal implantaten	Aantal Kinderen bilateraal	Aantal herim-plantaten	Aantal kinderen één CI
2008	126	14	1	97
2009	121	26	6	63
2010	140	34	0	72
2011	144	41	6	58
		115		290

Voor het jaar 2007 is geen informatie beschikbaar. Indien we uitgaan van het gemiddelde voor 2007 schatten we 72 kinderen met UCI. In totaal betreft het voor de afgelopen 5 jaar 360 kinderen die één CI hebben gekregen. Niet al deze kinderen komen in aanmerking voor een tweede CI. Bij adequate bimodale revalidatie of restgehoor is een tweede CI niet geïndiceerd. Voor BiCI komen op basis van bovenstaande gegevens dus maximaal 360 kinderen in aanmerking voor een tweede CI. Het betreft in alle gevallen sequentiële implantatie. De kinderen die nu worden gediagnostiseerd met prelinguale tweezijdige doofheid of zeer ernstige slechthorendheid worden naar verwachting simultaan bilateraal geïmplanteerd.

In 2011 is een kostenraming gemaakt op verzoek van VWS. Deze bedragen (destijds nog segment A DBC's) gebruiken we ook in dit standpunt. Een cochleair implantaat kost in 2011 globaal in Nederland E 74.730,-. Jaarlijkse levenslange controle (inclusief vervanging) E 4.738,-.

Met dit standpunt is er sprake van een inhaalslag van *maximaal* een (eenmalig) bedrag van E 26.902.800 (360 maal kosten CI). In de praktijk zal dit lager zijn immers de leeftijd

van de kinderen is niet bekend (tabel 1) en niet alle kinderen zijn aangewezen voor een tweede CI.

Jaarlijks komen er vanaf 2012 op basis van o.a. de neonatale gehoorscreening maximaal 100 kinderen in aanmerking voor bilaterale cochleaire implantaten. Jaarlijks komt dit op basis van de bovenstaande kosten neer op bilaterale implantatiekosten neer op E 14.946.000,- .

Eerder in dit rapport is aangegeven dat bilateraal implanteren veel goedkoper is dan sequentieel implanteren. Het is aan de NZA en DBC onderhoud om nieuwe zorgactiviteiten of zorgproducten te definiëren. Sinds 2012 zijn dit ook vrij onderhandelbare DBC's. Het is aan verzekeraars om deze zorg doelmatig in te kopen.

Ingangsdatum

De conclusie van het CVZ is gebaseerd op een combinatie van verschillende publicaties met betrekking tot taal-spraakontwikkeling, die recent (2009-2012) zijn gepubliceerd. Het CVZ kiest als ingangsdatum de publicatie van het artikel van Boons in januari 2012.

6. Consultatie beroepsgroepen

Het CVZ heeft het conceptstandpunt voorgelegd aan de beroepsgroepen georganiseerd binnen de CI-ON met het verzoek het standpunt inhoudelijk te beoordelen. Daarnaast is gevraagd of er indicatieprotocollen beschikbaar zijn en of er sinds 2009 nieuwe standpunten door het CI-ON zijn ingenomen.

Reactie CI-ON

“Het CI-ON meldt dat het rapport van goede kwaliteit is en een volledig overzicht geeft van de recent verschenen literatuur”.
“De systematische literatuur search is goed verricht en heeft in vergelijking met een in dezelfde periode uitgevoerde literatuur search alle belangrijke studies naar het effect van bilaterale implantatie geïdentificeerd”. “CI-ON concludeert tevens dat de aanbevelingen die gemaakt worden in lijn zijn met de standpunten van het CI-ON en de recent gepubliceerde internationale consensus (Ramsden 2012)”.

Het CI-ON meldt dat er een nieuwe studie van Boons et al. beschikbaar is gekomen (Epub ahead of print): “Predictors of spoken language development following pediatric cochlear implantation”.

Het CI-ON vraagt in zijn reactie naar een verduidelijking van de risk of bias.

Sinds 2009 heeft het CI-ON geen aanpassing of nadere uitwerking gepubliceerd van zijn standpunt ten aanzien van bilateraal implanteren bij kinderen.

Naar aanleiding van het verzoek van het CVZ aan het CI-ON met betrekking tot het opstellen van een indicatieprotocol voor de groep 5-18 jarigen is de volgende reactie gegeven.
“Het CI-ON zal, gezien het voorgenomen advies van het CVZ om tot 5 jaar bilaterale implantatie bij dove kinderen in het pakket op te nemen, dit jaar met een landelijk indicatieprotocol voor bilaterale implantatie voor kinderen van 5 tot en met 18 jaar komen”.

Reactie van het CVZ

Het CVZ heeft de door het CI-ON aangedragen nieuwe studie van Boons et al. (Epub ahead of print) aanvullend bestudeerd. Door Boons et al is onderzocht wat voorspellende factoren zijn voor een goede taal en spraakontwikkeling na CI implantatie. Het CVZ concludeert dat deze studie slechts gedeeltelijk aan de inclusiecriteria van de search voldoet.

De conclusie van deze studie is dat betere receptie en expressie van gesproken taal geassocieerd is met: het implanteren van het eerste CI bij prelinguaal dove kinderen voor de tweede verjaardag en contralaterale gehoorstimulatie met een tweede CI of een hoortoestel. De aanwezigheid van een leerstoornis geeft minder goede resultaten ten aanzien

van receptie en expressie van gesproken taal. Deze factoren bleven constant 1, 2 en 3 jaar na implantatie. Omgevingsfactoren als meertaligheid, onvoldoende betrokkenheid van de ouders bij de gehoorsrevalidatie en het gebruik van totale communicatie of gebarentaal, geven in de tijd toenemend negatieve effecten op de ontwikkeling van receptie en expressie van gesproken taal. De conclusie is dat dit artikel ondersteunt de conclusie van het CVZ standpunt maar benadrukt dat een tweede CI of hoortoestel alléén niet voldoende is voor goede ontwikkeling receptie en expressie van gesproken taal.

7. Standpunt stand van wetenschap & praktijk

Stand van wetenschap & praktijk

Bilaterale cochleaire implantatie is bewezen effectief voor tweezijdig dove en zeer slechthorende kinderen tot de leeftijd van 5 jaar en voldoet daarmee aan de criteria voor de stand van wetenschap en praktijk.

Voor de groep tweezijdig dove en zeer slechthorende kinderen tussen de 5 en 18 jaar treedt het CVZ in overleg met de beroepsgroepen (CI-ON) om zo spoedig mogelijk te komen tot een onderbouwde richtlijn op basis van internationaal onderzoek. Het CVZ zal deze richtlijn zodra het beschikbaar is beoordelen.

Ingangsdatum

Als ingangsdatum hanteert het CVZ de datum van publicatie van het artikel van T. Boons et al. gepubliceerd januari 2012.

College voor zorgverzekeringen

Lid Raad van Bestuur

dr. A. Boer

8. Literatuurlijst

- Baudonck N, Van Lierde K, D'Haeseleer E, et al. A comparison of the perceptual evaluation of speech production between bilaterally implanted children, unilaterally implanted children, children using hearing aids, and normal-hearing children. *Int J Audiol* 2011;50:912-9.
- Boons T, Brokx JPL, Frijns JHM, et al. Effect of pediatric bilateral cochlear implantation on language development. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2012;166:28-34.
- Boons T, Brokx JPL, Dhooge I, et al. Predictors of spoken language development following pediatric cochlear implantation. *Ear Hear* 2012; May 2 (epub ahead of print).
- Buhagiar R, Lutman M. Quality of life measures for patients with bilateral cochlear implants. *Cochlear Implants Int* 2010;11 Suppl 1:264-7.
- Cullington HE, Bele D, Brinton JC, et al. United Kingdom national paediatric bilateral audit. *Cochlear Implants Int* 2011;12 Suppl 2:S15-S18.
- Dunn CC, Noble W, Tyler RS, et al. Bilateral and unilateral cochlear implant users compared on speech perception in noise. *Ear Hear* 2010;31:296-8.
- Godar SP, Litovsky RY. Experience with bilateral cochlear implants improves sound localization acuity in children. *Otol Neurotol* 2010;31:1287-92.
- Lovett RES, Kitterick PT, Hewitt CE, et al. Bilateral or unilateral cochlear implantation for deaf children: an observational study. *Arch Dis Child* 2010;95:107-12.
- Mok M, Galvin KL, Dowell RC, et al. Speech perception benefit for children with a cochlear implant and a hearing aid in opposite ears and children with bilateral cochlear implants. *Audiol Neurootol* 2010;15:44-56.
- Murphy J, Summerfield AQ, o'Donoghue GM, et al. Spatial hearing of normally hearing and cochlear implanted children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011, 75(4): 489-94
- Nittrouer S, Chapman C. The effects of bilateral electric and bimodal electric--acoustic stimulation on language development. *Trends Amplif* 2009;13:190-205.
- Ramsden, J.D., Gordon, K., Aschendorff, A., Borucki, L., Bunne, M., Burdo, S., Garabedian, N., Grolman, W., Irving, R., Lesinski-Schiedat, A., Loundon, N., Manrique, M., Martin, J., Raine, C., Wouters, J., Papsin, B.C. 2012. European Bilateral Pediatric Cochlear Implant Forum Consensus Statement. *Otology & neurotology* : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology 33, 561-565.
- Scherf F, van Deun L, van Wieringen A, et al. Three-year postimplantation auditory outcomes in children with sequential bilateral cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2009;118:336-44.
- Smulders YE, Rinia AB, Rovers MM, et al. What is the effect of time between sequential cochlear implantations on hearing in adults and children? A systematic review of the literature. *Laryngoscope* 2011;121:1942-9.
- Sparreboom M, Snik AFM, Mylanus EAM. Sequential bilateral cochlear implantation in children: development of the primary auditory abilities of bilateral stimulation. *Audiol Neurootol* 2011;16:203-13.
- Sparreboom M, Leeuw AR, Snik AFM, et al. Sequential bilateral cochlear implantation in children: parents' perspective and device use. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76:339-44.

Sparreboom M, Snik AFM, Mylanus EAM. Sequential bilateral cochlear implantation in children: quality of life. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;138:134-41.

Tait M, Nikolopoulos TP, De Raeve L, et al. Bilateral versus unilateral cochlear implantation in young children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;74:206-11.

Bijlage 1: Jaarprevalentie en incidentie lawaai- en ouderdoms-slechthorendheid in 2003(Bron: VTV 2003)

leeftijd	Jaarprevalentie (per 1.000)		Incidentie (per 1.000 per jaar)	
	mannen	vrouwen	mannen	vrouwen
0-4	1,0	1,2	0,5	0,8
5-9	3,0	4,1	1,3	1,9
10-14	6,8	4,8	0,4	0,3
15-19	6,1	7,6	0,6	0,4
20-24	6,2	7,4	0,3	0,6
25-29	10,1	4,1	0,7	0,1
30-34	11,5	7,0	0,7	0,7
35-39	11,9	8,6	1,2	0,3
40-44	12,6	8,7	1,1	0,7
45-49	21,7	15,3	2,0	1,1
50-54	31,8	16,7	3,0	1,9
55-59	43,0	29,0	4,6	3,5
60-64	63,4	45,9	6,4	4,9
65-69	97,5	53,6	12,3	7,0
70-74	150,6	88,6	13,7	9,9
75-79	213,0	121,4	19,5	15,0
80-84	269,6	206,9	18,2	18,8
85+	376,8	286,9	15,4	16,9