



Onderwerp:	Bilaterale cochleaire implantatie bij doofblinde volwassenen
	Standpunt
Zorgvorm:	Medisch-specialistische zorg
Datum:	3 juni 2013
Samenvatting:	<p>In 2013 heeft het toenmalige CVZ naar aanleiding van een SKGZ geschil getoetst of bilaterale cochleaire implantaten (BiCI) bij doofblinden voldoen aan de stand van de wetenschap en praktijk. Het CVZ heeft geconcludeerd dat een tweede cochleair implantaat bij doofblinden voldoet aan de stand van de wetenschap & praktijk. In het standpunt geeft het CVZ verder aan dat het van belang is dat een indicatieprotocol voor indicatiestelling van BiCI bij doofblinde volwassenen wordt opgesteld. Inmiddels is door CI-ON een 'Richtlijn indicatie bilaterale cochleaire implantatie voor doofblinde volwassenen' opgesteld. Deze richtlijn biedt handvatten om eenduidig de indicatie voor BiCI bij doofblinde volwassenen te stellen. De richtlijn is te vinden via de volgende link: Richtlijn indicatie bilaterale cochleaire implantatie voor doofblinde volwassenen</p>

Onderstaand het volledige standpunt

Rapport **Achtergrondrapportage beoordeling stand
van de wetenschap en praktijk
bilaterale cochleaire implantatie bij
doofblinde volwassenen**

ICD-10 code: H90.3 sensorineural hearing loss, bilateral

Zorgactiviteit:

Datum: 03-06-2013

<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>	2013023044 zaaknummer 2012139171
<i>Afdeling</i>	ZORG-ZA
<i>Auteurs</i>	drs. M.J.A. van Eijndhoven, arts M&G, J.Heymans, arts Beleid en Advies, MPH
<i>Doorkiesnummer</i>	Tel. (020) 797 85 56

Inhoudsopgave

Inhoudsopgave	3
Samenvatting	4
1. Inleiding	6
1.a. Aanleiding	6
1.b. Achtergrond doofblindheid.....	6
1.c. Groepen doofblinden	7
1.d. Prevalentie doofblindheid	8
1.e. Vraagstelling literatuuronderzoek.....	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	12
3.c. Effectiviteit.....	12
3.d. Standpunten en richtlijnen.....	13
4. Overwegingen.....	16
5. Inhoudelijke consultatie.....	17
6. Standpunt stand van wetenschap & praktijk.....	18

Samenvatting

In dit rapport toetst het CVZ of bilaterale cochleaire implantaten (BiCI) bij doofblinden voldoen aan de stand van de wetenschap en praktijk. In de eerdere standpunten is niet over bilaterale implantatie bij de groep doofblinden gesproken.

Er zijn slecht twee casereports gevonden waar de effectiviteit van BiCI bij doofblinden is beschreven. CVZ acht het niet aannemelijk dat er nog onderzoek plaats zal vinden bij deze specifieke doelgroep. Tevens is geconcludeerd dat randomiseren en blinderen van cliënt, onderzoeker en behandelaar niet mogelijk is. Er is sprake van een kleine groep ernstig doofblinde volwassenen en ouderen. Voor deze groep is geen alternatieve behandeling beschikbaar. Door het ontbreken van visuele en auditieve prikkels is zelfstandig oriënteren in de ruimte en communicatie met de omgeving ernstig beperkt.

CVZ is van mening dat een tweede cochleair implantaat bij doofblinden voldoet aan de stand van de wetenschap & praktijk. CVZ baseert haar standpunt op de consensus onder de internationale beroepsgroep, het beschikbare bewijs van de meerwaarde van BiCI ten aanzien van lokalisatietaken en daarmee oriëntatie in de ruimte bij zeer ernstig slechthorenden en doven, en de absolute afhankelijkheid van doofblinden van auditieve input om zich te kunnen oriënteren in de ruimte.

De aard en ernst van de beperkingen en de mogelijkheden om gebruik te kunnen maken van cochleaire implantaten, varieert binnen de groep volwassen doofblinden en de personen met ouderdomsdoofblindheid. Er zijn veel doofblinde mensen die wel slechthorend zijn, maar nog voldoende geholpen kunnen worden met een conventioneel hoortoestel. Van belang is bijvoorbeeld ook of het nog mogelijk is om cochleaire implantaten te leren gebruiken. Dit heeft te maken met de (nog) bestaande leer- en trainbaarheid, maar ook met het moment waarop de doofheid is ontstaan (pre- of postlinguaal) en of een CI een passende oplossing is gezien de oorzaak van de slechthorendheid of doofheid.

Het is van groot belang dat de experts in Nederland indicatiecriteria formuleren voor eenduidige indicatiestelling BiCI bij doofblinden. Gezien de beperkt beschikbare informatie is het monitoren van de effectiviteit van BiCI bij doofblinden gewenst.

Inleiding

Aanleiding

In een geschil tussen verzekeraar en verzekerde is door de verzekeraar geconcludeerd dat een tweede cochleair implantaat bij doofblinde volwassenen geen verzekerde zorg is. Als onderbouwing wordt verwezen naar de eerdere uitspraak van CVZ over bilaterale cochleaire implantatie bij volwassenen. Het standpunt van het CVZ van 2009 is niet zondermeer van toepassing op de specifieke subgroep waar het hier om gaat. Immers er is toen niet gekeken naar de meerwaarde van een tweede cochleair implantaat bij de specifieke indicatie doofblindheid. Verder had het CVZ al in 2006 vastgesteld dat een tweede cochleair implantaat bij een andere subgroep, namelijk kinderen en volwassenen met postmeningitis-dooftheid wel behoort tot het verzekerde pakket. In 2012 heeft CVZ een positief standpunt vastgesteld over bilaterale cochleaire implantaten bij tweezijdig zeer slechthorende en dove kinderen tot en met de leeftijd van 5 jaar.

Definitie

Achtergrond doofblindheid

‘Doofblindheid is een combinatie van doof-slechthorendheid en blind-/slechtziendheid. Doofblindheid belemmert mensen in hun communicatie, het verwerven van informatie en de mobiliteit. Zonder aanpassingen, hulpmiddelen en/of ondersteuning van anderen kunnen doofblinde mensen niet vanzelfsprekend deelnemen aan het dagelijkse leven en het maatschappelijk verkeer’ (Bron: Platform doofblindheid).

Beperkingen

De beperkingen van doofblindheid hebben meestal te maken met communicatie, informatie en/of mobiliteit. Door deze beperkingen kosten alle activiteiten veel meer energie waardoor doofblinde mensen vaak snel vermoeid zijn. De beperkingen ervaar je altijd en overal. Waar je ook bent en wat je ook doet. Op het werk, op een verjaardag of bij het sporten. Buiten, maar ook binnen bij het huishouden, de persoonlijke verzorging en het gezinsleven”.

Niet iedere doofblinde heeft dezelfde beperkingen. Mensen die vanaf de geboorte doofblind zijn hebben

een andere zorgbehoefte dan mensen die later in het leven doofblind worden. Bepalend is het tijdstip van het ontstaan, al dan niet gelijktijdig, van de doofheid en de blindheid. Van belang is of cliënten de mogelijkheid hebben gehad om bijvoorbeeld braille te leren of gebarentaal beheersen. Bij volledige doofblindheid is voornamelijk communicatie van 4-handengebaren mogelijk. Dit is zeer tijdrovend en alleen mogelijk wanneer de gesprekspartner deze taal beheerst. Ook is het van groot belang in welke sociale omgeving doofblinden leven, een gezin, alleenstaand, zelfstandig wonend of in een instelling.

Dit maakt dat *de* doofblinde niet bestaat en er geen standaardoplossingen beschikbaar zijn voor beperkingen in communicatie, de toegang tot informatie en mobiliteit.

Het communiceren met doofblinden vraagt om één op één contact tussen cliënt en hulpverlener. Van de zorgaanbieders vraagt het een brede kennis en ruime vaardigheden met alle communicatiemogelijkheden voor visueel en auditief gehandicapten om überhaupt de meest basale communicatie te kunnen voeren.

Daarnaast is communicatie met doofblinden erg tijdsintensief. Er is maar een beperkt aantal hulpverleners die beschikken over deze gecombineerde kennis en vaardigheden. Dit wordt mede veroorzaakt door het beperkte aantal doofblinden in Nederland.

Zorgbehoefte

Doofblindheid veroorzaakt ernstige beperkingen in de oriëntatie in de ruimte en communicatie en geeft daarmee beperkingen in zelfstandige maatschappelijke participatie. Waar blinden zich nog kunnen oriënteren in de ruimte met behulp van het gehoor en door gebruik te maken van echo's is dit voor doofblinden niet meer mogelijk.

Groepen doofblinden

Groepen doofblinden

Vaak worden er drie groepen doofblinden onderscheiden. De leeftijd waarop iemand doofblind wordt, vormt de basis van de driedeling:

- Doofblind vanaf de geboorte/ aangeboren doofblindheid/ congenitale doofblindheid
- Doofblind geworden op jonge of volwassen leeftijd/ vroeg verworven doofblindheid
- Doofblind geworden op oudere leeftijd/

ouderdomsdoofblindheid.

Dit standpunt betreft de tweede en derde groep doofblinden. Kinderen met aangeboren/congenitale doofblindheid kunnen sinds 2012 in aanmerking komen voor bilaterale cochleaire implantaten in het kader van de Zvw.

Vroeg verworven doofblindheid

Bij de helft van de doofblinden is sprake van een vorm van het syndroom van Usher¹. Dit is een erfelijke aandoening waardoor slechthorendheid/ doofheid en slechtziendheid/blindheid ontstaat. Soms is er ook sprake van evenwichtsproblemen. Er zijn drie vormen van het syndroom van Usher: type 1, type 2 en type 3. De onderverdeling is gemaakt op basis van het tijdstip van het ontstaan van de eerste klachten². De eerste twee types komen in Nederland het meeste voor. Het syndroom van Usher komt voor bij één op de 20.000 kinderen. Eén op de twintig kinderen met slechthorendheid blijkt het syndroom van Usher te hebben, evenals één op de twintig kinderen met slechtziendheid.

Ouderdomsdoofblindheid

Ouderdomsdoofblindheid is een vorm van doofblindheid die geleidelijk ontstaat bij het ouder worden. Ouderdomsdoofblindheid komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen en wordt vaak niet snel ontdekt.

Prevalentie doofblindheid

Prevalentie

Voor Nederland zijn de volgende prevalenties beschreven³:

- Er zijn tussen de 33.000 en 38.000 mensen die doofblind zijn.
- Van een kleine 100 mensen is bekend dat ze

¹ Keats BJB. Genes and non-syndromic hearing loss. J Comm Dis 2002; 35: 355-366.

² Usher Type 1: Vanaf de geboorte is er sprake van doofheid en evenwichtsstoornissen waardoor kinderen minder snel zitten en lopen. Rond het tiende levensjaar gaat het zicht achteruit, beginnend met nachtblindheid na verloop van tijd kan het zicht helemaal verdwijnen.

-Usher Type 2: Vanaf de geboorte is er sprake van gehoorproblemen zonder evenwichtsstoornissen. In het begin van de puberteit begint de slechtziendheid.

- Usher Type 3: Progressief geheersverlies en verlies van visus. De helft heeft tevens vestibulaire dysfunctie

³ J. Vaal, Prevalentie van doofblindheid in Nederland en Vaal J., Ouderdomsdoofblindheid in Nederland.

doofblind geboren zijn.

- Tussen de 30.000 tot 35.000 mensen zijn na hun 55e jaar doofblind geworden, 3.000 tot 5.000 hebben een ernstige vorm van doofblindheid
- Ongeveer 1.000 mensen zijn voor hun 55e jaar doofblind geworden.
- Ruim 3.500 doofblinde mensen hebben ook een verstandelijke beperking.

Van de woonsituatie is bekend dat circa 12.500 doofblinden in verpleeg- en verzorgingshuizen wonen, 20.000 doofblinden wonen zelfstandig, 1700 doofblinden wonen in instellingen voor verstandelijk gehandicapten⁴.

Het is niet zo dat iedereen die voldoet aan de definitie doofblind ook in aanmerking komt voor uni- of bilaterale cochleaire implantate. De bovengenoemde prevalentie geeft een aanzienlijke overschatting van het aantal mensen wat geïndiceerd wordt. Dit wordt met name veroorzaakt door de grenswaarde in de definitie doofblind. In Nederland wordt 35 dB verlies (zonder correctie met hoortoestel) beschouwd als grenswaarde voor auditieve stoornis. Bij deze grenswaarde is correctie met een hoortoestel nog goed mogelijk en is een cochleair implantaat niet geïndiceerd.

Vraagstelling literatuuronderzoek

Vraagstelling

Is bij volwassenen bilaterale cochleaire implantatie bij doofblindheid conform de stand van wetenschap en praktijk.

Patiëntenpopulatie

Doofblind geworden op volwassen leeftijd (vroeg verworven doofblindheid). Doofblind geworden op oudere leeftijd (ouderdomsdoofblindheid).

Relevante uitkomstmaten

Verbetering van communicatieve mogelijkheden, kwaliteit van leven, mate van onafhankelijk functioneren, spraakverstaan in stilte en ruis, oriëntatie in de ruimte (lateralisatie en lokalisatie taken en richtinghoren).

⁴ www.doofblind.nl

***Vereiste
methodologische
studiekenmerken***

RCT's met randomisatie en blinding van patiënten, behandelaars en effectbeoordelaars is bij cochleaire implantaten niet uitvoerbaar. Maximaal haalbaar zijn vergelijkende studies met de patiënt als zijn eigen controle (pre-post design).

Zoekstrategie & selectie van geschikte studies

<i>Zoektermen</i>	<p>Het CVZ heeft in 25-01-2013 een literatuursearch verricht met de zoektermen deafness or deaf or hearing loss AND blindness or blind or (vision and disorder) or deaf blind AND cochlear AND implants OR implant. De exacte zoekstrategie en de gevonden publicaties is weergegeven in bijlage 1.</p>
<i>Databases & websites</i>	<p>De literatuur search is doorgevoerd in Medline, EMBASE, en de Cochrane Library voor de periode van 2006 tot 25 januari 2013.</p> <p>De websites van de volgende organisaties zijn gescreend betreffende uitgebrachte standpunten omtrent bilaterale cochleaire implantaties bij doofblinde volwassenen: AETNA, CIGNA</p> <p>De websites van de volgende organisaties zijn gescreend betreffende richtlijnen voor bilaterale cochleaire implantaties bij doofblinde volwassenen: NICE, Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen Ohren-Heilkunde.</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">- Indicatie doofblindheid bij volwassenen- Uni en/of bilaterale CI bij doofblindheid- Publicatiedatum vanaf 2006 (voor 2006 werd nog niet bilateraal geïmplanteerd) <p>Als exclusie criteria zijn gebruikt:</p> <ul style="list-style-type: none">- Fundamenteel onderzoek- Onderzoek bij kinderen

Resultaten

Resultaten literatuursearch

In totaal zijn 10 studies gevonden gepubliceerd tussen 2006 en 2013.

Er zijn slechts twee case studies gevonden waarin het effect van simultane bilaterale implantatie bij acute doofblindheid wordt beschreven.

Alle overige studies beschrijven de effectiviteit van één CI bij doofblinden. Twee artikelen beschrijven studies bij kinderen, deze zijn niet meegenomen. Twee studies beschrijven onderzoek met PET scans naar de actieve hersengebieden na CI implantatie bij doofblinden.

De geselecteerde studies zijn weergegeven in tabel 1.

Kwaliteit en beoordeling van de geselecteerde studies

Voor de specifieke vraagstelling naar bilaterale CI implantatie bij doofblinden zijn er slechts twee casereports gevonden. Dit betreft in beide gevallen simultane bilaterale implantatie bij acute doofblindheid na vergiftiging bij voorheen niet zintuiglijk gehandicapte volwassenen.

De kenmerken en resultaten van de geselecteerde studies zijn weergegeven in Tabel 1.

Effectiviteit

Uit de twee casereports na acuut verlies van visus en gehoor door vergiftiging met ethyleen glycol, blijkt dat herstel van het gehoor mogelijk is. Spraakverstaan in stilte en ruis en het lokaliseren van de bron van het geluid is bij beide personen opnieuw mogelijk. Ook is de mobiliteit verbeterd.

De overige studies evalueren in retrospectieve of vergelijkende studies het effect van één CI bij doofblindheid.

Standpunten en richtlijnen

Door de NICE is al eerder in 2009 een uitzondering gemaakt voor de groep volwassen doofblinden om in aanmerking te komen voor bilaterale cochleaire implantaten. In de geüpdate guidance van 2011 is opnieuw aangegeven dat simultane bilaterale cochleaire implantatie voor ernstig slechthorenden en doven die tevens blind zijn aan de orde is, omdat zij nog meer afhankelijk zijn van auditieve stimuli voor de primaire ruimtelijke oriëntatie.

Deze beslissing is niet gebaseerd op gevonden evidence in de internationale literatuur maar op basis van de adviezen van deskundigen.

Bij de Amerikaanse verzekeraars Aetna en Cigna wordt geen onderscheid gemaakt voor de groep doofblinden. Alle personen met dubbelzijdige doofheid komen in aanmerking voor bilaterale cochleaire implantaten. Duitsland heeft geen apart standpunt voor bilaterale cochleaire implantaten bij doofblinden. Alle mensen met tweezijdige ernstige slechthorendheid en doofheid komen in aanmerking voor bilaterale cochleaire implantaten.

Tabel 1 Overzicht geselecteerde studies

Eerste auteur, Jaar van publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur	Aantal patiënten	Interventie en vergelijkende behandeling	Indicatie	Relevante uitkomstmaten	Resultaten	Commentaar ⁵	Risk of bias ⁶	Bewijs-klasse ⁷
Carr S 2011	Casereport	N=1 man 45 jaar	Bilateraal CI na acute doofblindheid bij ethylene-glycol vergiftiging	Acute doofblindheid bij ethyleen glycol vergiftiging	Herstel spraakverstaan, in stilte en ruis, en localisatie van geluid	Herstel van spraakverstaan in stilte en ruis en localisatie van geluid.			C

⁵ Inclusief opmerkingen over beoordeling van kwaliteit van de studie met name bij niet vergelijkende studies.

⁶ Te bepalen aan de hand van vragenlijst/tabellen (volgnr. 2010019636). Kans op vertekening in de resultaten: hoog, laag, onduidelijk.

⁷ 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 van publicatie	Type Onderzoek, follow-up duur	Aantal patiënten	Interventie en vergelijkende behandeling	Indicatie	Relevante uitkomstmaten	Resultaten	Commentaar ⁵	Risk of bias ⁶	Bewijs-klasse ⁷
Deszo A	Casereport	N=1 Man 37 jaar	Bilateraal CI na acute doofblindheid bij ethylene-glycol vergiftiging	Acute doofblindheid bij ethyleen glycol vergiftiging	Herstel spraakverstaan, in stilte en ruis, en localisatie van geluid	Succesvol herstel van gehoor.			C

Overwegingen

Beschikbare literatuur

Voor de beoordeling van de effectiviteit van bilaterale cochleaire implantatie bij volwassen doofblinden is onvoldoende specifieke literatuur gevonden. CVZ acht het niet aannemelijk dat er onderzoek te verwachten is voor bilaterale cochleaire implantaten bij de indicatie doofblindheid gezien de aard en ernst van de aandoening.

Passend bewijs

Wat is het niveau van bewijs dat nodig zou zijn voor de beoordeling van de effectiviteit van bilaterale cochleaire implantaten bij deze doelgroep?

- Er is sprake van een kleine groep doofblinde volwassenen en ouderen waarbij het gehoorsverlies dusdanig is dat een CI noodzakelijk is. Er is geen alternatieve behandeloptie waarbij zelfstandige communicatie en zelfstandig maatschappelijk functioneren wordt verbeterd. Op basis van de CVZ checklist passend bewijs is de conclusie dat randomiseren en blinderen van cliënt, onderzoeker en behandelaar niet mogelijk is.
- Internationaal is door de NICE al in 2009 een uitzondering gemaakt op basis van expertadvies dat doofblinden in aanmerking komen voor bilaterale cochleaire implantaten. Dit is bevestigd in 2011 bij de update van de guidance.
- Aetna en Cigna accepteren alle tweezijdig zeer ernstig slechthorende en dove volwassenen komen in aanmerking voor BiCI.

Expert opinion

In een expertbijeenkomst bilaterale cochleaire implantatie (mei 2009) is het volgende aangegeven: "Bij postlinguaal dove volwassenen kan onder voorwaarden bilaterale cochleaire implantatie worden overwogen bij geen functioneel gehoor met hoortoestellen. In de literatuur is een duidelijk voordeel aangetoond in lokalisatie en verminderde luisterinspanning. Dit kan bij doofblinden een voordeel bieden. Studies met doofblinden zijn niet bekend"

Meerwaarde BiCI voor doofblinden

Er is algemene consensus dat tweezijdig horen van belang is voor oriëntatie in de ruimte en lokalisatietaken. Doofblinden hebben een absolute afhankelijkheid van auditieve input voor zowel lokalisatietaken als de ruimtelijke oriëntatie. Verbeterde oriëntatie in de ruimte door bilaterale cochleaire implantaten biedt doofblinden de mogelijkheid om zelfstandig te functioneren. Het is

bewezen bij kinderen dat bilaterale cochleaire implantaten een meerwaarde hebben boven unilaterale cochleaire implantaten ten aanzien van lokalisatie taken en spraakverstaan in ruis.

***Conditie voor
Stand van
Wetenschap en
praktijk***

De doofblinde persoon bestaat niet. De aard en ernst van de beperkingen en de mogelijkheden gebruik te kunnen maken van cochleaire implantaten varieert binnen de groep volwassen doofblinden en de personen met ouderdomsdoofblindheid.

Van belang is bijvoorbeeld of het nog mogelijk is om cochleaire implantaten te leren gebruiken. Dit heeft te maken met de (nog) bestaande leer- en trainbaarheid maar ook met het moment waarop de doofheid is ontstaan, voor (prelinguaal) of (postlinguaal) nadat de gehoorbanen zijn ontwikkeld en taal en spraakontwikkeling heeft plaatsgevonden. Dit vereist een goede indicatiestelling.

Inhoudelijke consultatie

Het conceptstandpunt is ter consultatie voorgelegd aan het CI-ON. Het CI-ON heeft als volgt gereageerd: "We hebben binnen het CI-ON in de commissie selectie en indicatie met veel genoegen uw concept beoordeling stand van wetenschap en praktijk bilaterale cochleaire implantatie bij doofblinde volwassenen doorgenomen. Ons algemene conclusie is dat het document en literatuurlijst volledig is". Aanvullend heeft het CI-ON aandacht gevraagd voor de onderstaande aandachtspunten.

Het is aannemelijk dat er slechts een klein deel van de populatie doofblinden in Nederland behandeld zal worden, aangezien tot nu toe bij CI-centra slechts zeer weinig doof-blinden aangemeld zijn voor eenzijdige CI (naar schatting enkele tientallen). Niet altijd heeft bilateraal CI meerwaarde. Hiervoor zijn een aantal redenen aan te voeren.

De meerwaarde van bilaterale cochleaire implantaten bij volwassen prelinguaal doven met de ziekte van Usher type 1 is duidelijk beperkt. Zij komen wel in aanmerking voor één CI. Het CI-ON verwijst hierbij naar het document "Indicatiestelling bilaterale cochleaire implantaten voor kinderen tussen 5-18 jaar. Voor doofblinden is een goed functionerend evenwichtsorgaan van groot belang. Het is bekend dat bij volwassenen in 5-7% van de cochleaire implantaties het evenwichtsorgaan uitvalt. Dit percentage is hoger dan bij kinderen. Voorlichting hierover is van groot belang.

Door het LUMC is samen met VISIO een onderzoek voorbereid

met als doel het meten van de meerwaarde (oriëntatie en mobiliteit) van bilaterale cochleaire implantatie bij doofblinden. Zoals ook uit het CVZ rapport blijkt, is dit ook in de literatuur een erg onderbelichte populatie, die echter wel optimale zorg nodig heeft. Onze inschatting is overigens dat doelgroep van doofblinden, die in aanmerking komt voor een (uni- of bilaterale) CI aanzienlijk kleiner is, dan de in uw rapport genoemde prevalentiecijfers, met name omdat velen wel slechthorend zijn, doch nog voldoende geholpen kunnen worden met een conventioneel hoortoestel. Wij achten het echter wel waarschijnlijk, dat bij vele ernstig slechthorende en ernstig slechthorende patiënten, die in aanmerking komen voor een cochleair implantaat een tweede implantaat wel degelijk van meerwaarde is, en zouden dat middels deze prospectieve studie willen onderzoeken. Van belang is om dit onderzoek te gebruiken voor goede indicatiestelling en het optimaliseren van de zorg voor doofblinden.

Standpunt stand van wetenschap & praktijk

Het CVZ is van mening dat een tweede cochleair implantaat bij doofblinden voldoet aan de stand van de wetenschap & praktijk.

CVZ baseert haar standpunt op de consensus onder de internationale beroepsgroep, het beschikbare indirecte bewijs van de meerwaarde van BiCI ten aanzien van lokalisatietaken en daarmee oriëntatie in de ruimte bij zeer ernstig slechthorenden en doven, gecombineerd met de absolute afhankelijkheid van doofblinden van auditieve input om zich te kunnen oriënteren in de ruimte.

CVZ concludeert dat de aard en ernst van de beperkingen en de mogelijkheden om gebruik te kunnen maken van cochleaire implantaten, varieert binnen de groep volwassen doofblinden en de personen met ouderdomsdoofblindheid.

Van belang is bijvoorbeeld of het nog mogelijk is om cochleaire implantaten te leren gebruiken. Dit heeft te maken met de (nog) bestaande leer- en trainbaarheid, maar ook met het moment waarop de doofheid is ontstaan (pre- of postlinguaal) en of een CI een passende oplossing is gezien de aard en ernst van de slechthorendheid of doofheid.

CVZ concludeert dat het gezien de bovengenoemde overwegingen van belang is dat door de experts in Nederland een indicatieprotocol wordt opgesteld voor indicatiestelling BiCI bij doofblinden. Ook acht het CVZ het monitoren van de effectiviteit van BiCI bij doofblinden in de tijd vereist.

Ingangsdatum 03-06-2013

Bijlage 1:

Cochleaire implantation bij een doof-blinde patiënt

Searchdatum: 25-01-2013

Medline (PubMed)

((deafness OR deaf OR hearing loss)
AND (blindness OR blind OR (vision AND disorder*))
OR
deaf-blind)
AND
(cochlear AND (implants* OR implant*))

Filters: Adult: 19+ years

1. Pietola L, Aarnisalo AA, Abdel-Rahman A, et al. Speech recognition and communication outcomes with cochlear implantation in Usher syndrome type 3. *Otol Neurotol* 2012; 33(1): 38-41.
Abstract: **BACKGROUND:** Usher syndrome Type 3 (USH3) is an autosomal recessive disorder characterized by variable type and degree of progressive sensorineural hearing loss and retinitis pigmentosa. Cochlear implants are widely used among these patients. **OBJECTIVES:** To evaluate the results and benefits of cochlear implantation in patients with USH3. **STUDY DESIGN:** A nationwide multicenter retrospective review. **MATERIALS AND METHODS:** During the years 1995-2005, in 5 Finnish university hospitals, 19 patients with USH3 received a cochlear implant. Saliva samples were collected to verify the USH3 genotype. Patients answered to 3 questionnaires: Glasgow Benefit Inventory, Glasgow Health Status Inventory, and a self-made questionnaire. Audiological data were collected from patient records. **RESULTS:** All the patients with USH3 in the study were homozygous for the Finnish major mutation (p.Y176X). Either they had severe sensorineural hearing loss or they were profoundly deaf. The mean preoperative hearing level (pure-tone average, 0.5-4 kHz) was 110 +/- 8 dB hearing loss (HL) and the mean aided hearing level was 58 +/- 11 dB HL. The postoperative hearing level (34 +/- 9 dB HL) and word recognition scores were significantly better than before surgery. According to the Glasgow Benefit Inventory scores and Glasgow Health Status Inventory data related to hearing, the cochlear implantation was beneficial to patients with USH3. **CONCLUSION:** Cochlear implantation is

beneficial to patients with USH3, and patients learn to use the implant without assistance

Pub. type: Journal Article

Multicenter Study

Research Support, Non-U.S. Gov't

ISSN: 1537-4505

2. Carr S, Strachan DR, Summerfield AQ, et al. Outcomes with bilateral cochlear implantation following sudden dual sensory loss after ethylene glycol poisoning. *Cochlear Implants Int* 2011; 12(3): 173-6.
Abstract: Acute loss of vision accompanied by profound loss of hearing is fortunately rare, but has a catastrophic effect on both the patient and their family. Re-establishing communication and spatial awareness are high priorities. We describe the case of a 45 year-old man who presented as a result of poisoning by ethylene glycol. Following assessment by clinicians who learned the deaf-blind alphabet in order to communicate, he had his hearing successfully rehabilitated with simultaneous bilateral cochlear implants. The patient recovered the ability to understand speech near perfectly in quiet, to attend to the ear giving the clearer signal in noise, and to localise sources of sound. The patient reported that the latter skill facilitated mobility. This is the first reported case of a patient with acute dual sensory loss due to ethylene glycol poisoning benefiting from bilateral cochlear implants

Pub. type: Case Reports

Journal Article

Research Support, Non-U.S. Gov't

ISSN: 1754-7628

3. Dezso A, Ramsden R, Saeed SR, et al. Bilateral cochlear implantation after ethylene glycol intoxication: a case report. *Cochlear Implants Int* 2011; 12(3): 170-2.

Abstract: OBJECTIVE: To report a case of deafness and blindness caused by ethylene glycol poisoning and treated by bilateral simultaneous cochlear implantation. STUDY DESIGN: Case report. SETTING: University teaching hospital, tertiary referral center. PATIENT: 37 years old man poisoned with ethylene glycol. INTERVENTION: Bilateral simultaneous Medel Sonata cochlear implants. OUTCOME MEASURE: BKB sentences (Bamford-Kowal-Bench sentence tests); AB words (Arthur Boothroyd monosyllabic words). RESULTS: Successful rehabilitation of hearing in a case of deafness and blindness of acute onset. CONCLUSION: Bilateral CI is an effective method of hearing rehabilitation in presence of additional disability (blindness)

Pub. type: Case Reports

Journal Article

ISSN: 1754-7628

4. Dammeyer J. Congenitally deafblind children and cochlear implants: effects on communication. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2009; 14(2): 278-88.

Abstract: There has been much research conducted demonstrating the positive benefits of cochlear implantation (CI) in children who are deaf. Research on CI in children who are both deaf and blind, however, is lacking. The purpose of this article is to present a study of five congenitally deafblind children who received cochlear implants between 2.2 and 4.2 years of age. Ratings of video observations were used to measure the children's early communication development with and without the use of their cochlear

implants. In addition, parental interviews were used to assess the benefits parents perceived regarding their children's cochlear implants. Two examples are included in this article to illustrate the parents' perspectives about CI in their deafblind children. Benefits of CI in this cohort of children included improved attention and emotional response as well as greater use of objects in interaction with adults. The best overall outcome of CI is not spoken language but better communication

Pub. type: Journal Article

ISSN: 1465-7325

5. Green KMJ, Ramsden RT, Julyan PJ, et al. Neural plasticity in blind cochlear implant users. *Cochlear Implants Int* 2008; 9(4): 177-85. Abstract: This study, using positron emission tomography, investigates the cortical activation generated by auditory stimulation in two congenitally blind cochlear implant users. In the patient with a relatively short history of deafness, activity increased in both auditory cortices and fell in the visual cortices. The patient with a longer period of deafness had greater activation of the visual cortices than the auditory cortices. A similar pattern of activity was seen when this patient subsequently had a second cochlear implant inserted into the opposite ear. The neural pathways formed after the restoration of auditory input in the congenitally blind can activate either the auditory or visual cortices. We suggest that the visual cortical activation demonstrated is of functional significance

Pub. type: Journal Article

Research Support, Non-U.S. Gov't

ISSN: 1754-7628

6. Daneshi A and Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *J Laryngol Otol* 2007; 121(7): 635-8.

Abstract: OBJECTIVES: We aimed to identify the frequency with which the following conditions were present as a second disability in cochlear-implanted, prelingually deaf persons: mild and moderate mental retardation; learning disability; attention deficit/hyperactivity disorder; cerebral palsy; congenital blindness; and autism. We also aimed to document the development of auditory perception in patients having one of these additional disabilities. STUDY DESIGN: A retrospective study was designed to pursue the above aims. Methods: We examined the records of 398 cochlear-implanted, prelingually deaf patients who had received a cochlear implant at least one year previously. Patients were selected who showed a delay in motor, cognitive or emotional development. The selected cases were referred for psychological evaluation in order to identify patients with additional disabilities. We then compared these patients' auditory perception prior to and one year following cochlear implantation. RESULTS: A total of 60 (15 per cent) cochlear-implanted, prelingually deaf patients were diagnosed with additional disabilities. These were classified as: mild mental retardation in eight cases (13.33 per cent); moderate mental retardation in five (8.33 per cent); learning disability in 20 (33.33 per cent); attention deficit/hyperactivity disorder in 15 (25 per cent); cerebral palsy in five (8.33); congenital blindness in three (5 per cent); and autism in four (6.66 per cent). All patients showed significant development in speech perception, except for autistic and congenitally deaf-blind patients. CONCLUSION: Although cochlear implantation is not contraindicated in prelingually deaf persons with additional disabilities, congenitally deaf-blind and autistic patients showed limited development in auditory perception as a main outcome of cochlear implantation. These

patients require unique rehabilitation in order to achieve more auditory development

Pub. type: Journal Article

ISSN: 1748-5460

7. Takasaki K, Kanda Y, Kumagami H, et al. Cochlear implantations in visually impaired patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2007; 264(4): 363-7.

Abstract: We retrospectively review the cases to evaluate the outcome of cochlear implantation (CI) in patients with severe-to-profound hearing loss and visual impairment (VI). Six adults with severe or profound hearing loss and significant VI underwent multichannel CI. Follow-up period ranged from 17 months to 7 years. Case history, etiology of visual and hearing loss, and benefit from CI were evaluated. To measure the outcomes, we selected the pure-tone thresholds with CI, the speech discrimination scores (SDS) using the Japanese video SDS system, the speech perception rates using the Japanese CD SDS system by monosyllable and word, and the open-set and closed sentence score using live voice. All the patients live happily after CI. There was no significant difference between the present six patients and the patients with profound hearing loss without VI in evaluations of hearing and quality of life. CI can play a significant rehabilitative role in patients with severe hearing loss and VI

Pub. type: Case Reports

Journal Article

ISSN: 0937-4477

8. Osaki Y, Takasawa M, Doi K, et al. Auditory and tactile processing in a postmeningitic deaf-blind patient with a cochlear implant. *Neurology* 2006; 67(5): 887-90.

Abstract: The authors examined the neural function of a postmeningitic deaf-blind patient who regained his hearing with a multichannel cochlear implant. Auditory stimuli activated the temporal cortices of both sides in a manner similar to that of controls, reflecting the successful recruitment of the auditory cortex after implantation. The patient's occipital lobes were deactivated during the tactile language task, the results of which were completely different from those before cochlear implantation

Pub. type: Case Reports

Comparative Study

Journal Article

Research Support, Non-U.S. Gov't

ISSN: 1526-632X

9. Damen GWJA, Pennings RJE, Snik AFM, et al. Quality of life and cochlear implantation in Usher syndrome type I. *Laryngoscope* 2006; 116(5): 723-8.

Abstract: OBJECTIVES: The objectives of this descriptive, retrospective study were to evaluate quality of life, hearing, and vision in patients with Usher syndrome type I with and without cochlear implant. METHODS: Quality of life (QoL) of 14 patients with Usher type I (USH1) with a cochlear implant (CI) (seven adults, seven children) was compared with those of 14 patients with USH1 without a CI (12 adults, two children) by means of three questionnaires: NCIQ, SF12, and the Usher Lifestyle Survey. Additional information on hearing level was obtained by the equivalent hearing loss (EHL) principle and on the visual deterioration by the functional vision score (FVS). RESULTS: A significant

benefit of CI was seen in the hearing-specific questionnaire NCIQ. This difference could not be detected in the generic SF12 survey. The Usher Lifestyle Survey indicated that patients with USH1 with a CI tend to be able to live an independent life more easily than the profoundly deaf unimplanted patients with USH1. EHL and FVS scores varied in both groups. CONCLUSIONS: Overall QoL can be enhanced by CI in patients with USH1, although effects are mostly seen in hearing-related QoL items

Pub. type: Comparative Study

Journal Article

Research Support, Non-U.S. Gov't

ISSN: 0023-852X

10. Pennings RJE, Damen GWJA, Snik AFM, et al. Audiologic performance and benefit of cochlear implantation in Usher syndrome type I. *Laryngoscope* 2006; 116(5): 717-22.

Abstract: OBJECTIVE: The objective of this retrospective study was to evaluate the benefit and performance of cochlear implantation in patients with Usher syndrome type 1 (USH1). METHODS: Fourteen patients with a clinical diagnosis of USH1 were included. Mutation analysis of USH1 genes was performed in all of them. All patients filled in the G(C)BI questionnaire, which measures the benefit of implantation. In addition, equivalent hearing level scores (EHL) were calculated to measure performance. Correlations between the mentioned parameters were studied. RESULTS: One or two pathogenic mutations were identified in seven of the 14 examined patients. Similar to previous studies, it was demonstrated that implantation at an earlier age results in better performance than implantation at higher age. Cochlear implantation performed within the first 2 decades of life was beneficial to 13 of 14 (93%) of the patients with USH1. Finally, the EHL score and the G(C)BI score showed a significant correlation; the benefit of implantation increases with a decreasing EHL score. CONCLUSIONS: Cochlear implantation in patients with USH1 improves the audiologic performance when patients are implanted at an earlier age and is beneficial according to the G(C)BI when performed within the first 2 decades of life

Pub. type: Comparative Study

Journal Article

Research Support, Non-U.S. Gov't

ISSN: 0023-852X

11. Mawman DJ, Bhatt YM, Green KMJ, et al. Trends and outcomes in the Manchester adult cochlear implant series. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2004; 29(4): 331-9.

Abstract: The adult cochlear implant programme in Manchester was established in 1988, initially using funding obtained from the HEAR (Help Ear and Allied Research: charity number: 519784) charity before government resources became available in the mid-1990s. Manchester was the first centre in the UK to implant multichannel devices on a regular basis. To date, over 250 adults have been implanted, including nine bilateral and eight deaf-blind patients. All the patients have a postlingual onset of severe-profound hearing loss; 73% (n = 175) of the implants performed used a Nucleus multichannel implant and 24% (n = 58) used a Medel multichannel implant. In addition, the team has implanted three Medel single channel devices, two Ineraid devices and one Clarion High Focus II device. This study is a retrospective analysis of the trends and outcomes in implant fitting during the first 14 years (1988-2002) of the programme. The paper describes the patient demographics and audiological complications for 240 implantations performed on 214 patients.

Speech perception outcomes are reported for a subset of the patients. The average score for the Bench, Kowal, Bamford sentence test at the post-18-month stage of implant use is 66% and for Arthur Boothroyd words 53%. Trends in the series are analysed with respect to the change in criteria for adult implantation, the move towards bilateral implantation and the rate of uptake of cochlear implants by different ethnic groups
Pub. type: Journal Article
ISSN: 0307-7772

12. Filipo R, Bosco E, Mancini P, et al. Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. *Acta Otolaryngol Suppl* 2004; (552): 74-80.
Abstract: The aim of the present study is to construct a reference model with the indication for the attitude, the requirements and the resources needed in order to be able to deal with deafness in the presence of disabilities or associated problems. The study group consisted of 13 adults and 18 children affected by profound deafness, with associated problems and disabilities, who were implanted with Clarion and Med-El devices. Selection criteria for candidacy to cochlear implantation and counselling, hospitalization, fitting and speech therapy/rehabilitation are described. Findings were assessed evaluating: (i) use of acoustic feedback, on the ground of Erber's model; (ii) self-sufficiency: assessed by a questionnaire; and (iii) social and family relationships: qualitative judgment based on direct observation, analysis of drawings and structured interviews with family, teachers and therapists. The whole group showed benefit from cochlear implantation, with particular satisfaction for post-lingual deaf-blind adults, as well as for subjects with associated psychopathologies and mental retardation. In conclusion, cochlear implants can improve life quality in profoundly deaf subjects with associated disabilities, increasing both listening and communication skills as well as self-sufficiency while family and social relationships tend to remain stable
Pub. type: Journal Article
ISSN: 0365-5237

13. Quaranta N, Bartoli R, Quaranta A. Cochlear implants: indications in groups of patients with borderline indications. A review. *Acta Otolaryngol Suppl* 2004; (552): 68-73.
Abstract: Cochlear implants (CI) represent the current treatment for patients affected by profound sensorineural hearing loss (SNHL). Initially only deaf adult patients were considered to be candidates for a CI; however, the development of technology and matured experience have expanded the indications for cochlear implantation. Today, CIs are implanted in adults and children and broader indications are followed. There are, however, a number of patients who do not completely fulfill the current indications and who are potential candidates for CI. The duration of deafness and residual hearing represent prognostic indicators for CI performance; however, the candidacy of children with residual hearing and prelingually deafened adults are still under debate. Anatomical variants such as cochlear ossification, cochlear malformation and chronic otitis media represented and still represent for some surgeons a contraindication to CI. The otological experience of CI surgeons and the advent of auditory brainstem implants have changed the approach to these patients, who may still benefit from hearing rehabilitation. This paper briefly analyses and reviews the results obtained in these groups of patients, who were not, at least initially, considered to be candidates for cochlear implantation
Pub. type: Journal Article

Review
ISSN: 0365-5237

14. Harris TA, Becker MO, Holmes AE, et al. Cochlear implant for deafness and blindness from meningitis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125(4): 403-5.

Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 0194-5998

15. Schmidt R, Werner E, Koch A. [Management of a deaf-blind patient with a 12-channel cochlear implant]

Versorgung einer taub-blinden Patientin mit einem 12-Kanal Cochlear Implantat. *Laryngorhinootologie* 2001; 80(5): 245-8.

Abstract: A case study of a deaf-blind patient implanted with the COMBI40+ cochlear implant is presented. The patient is a 70-year-old woman who has been blind since the age of 40. Since 1977 the hearing loss continuously increased. Before surgery she had a very small residual hearing (with hearing aid: 40% speech intelligibility by four syllable numbers) and she used Braille and finger-spelling on her hand to communicate with other people. The patient has a high intelligence and so she did not have any problems when the speechprocessor was fitted and during the hearing therapy. After one month she had an open-set-speech recognition. The quality of her life is much better than before surgery. The communication by finger-spelling on her hand is not necessary any longer

Pub. type: Case Reports
English Abstract
Journal Article
ISSN: 0935-8943

16. El-Kashlan HK, Boerst A, Telian SA. Multichannel cochlear implantation in visually impaired patients. *Otol Neurotol* 2001; 22(1): 53-6.

Abstract: OBJECTIVE: To evaluate the outcome of cochlear implantation in patients with severe to profound hearing loss and visual impairment. STUDY DESIGN: Retrospective case review. SETTING: Tertiary referral center with a large cochlear implant program. PATIENTS: Six adults and two children with severe or profound hearing loss and significant visual impairment underwent multichannel cochlear implantation. Follow-up period ranged from 6 months to 9 years. Case history, etiology of visual and hearing loss, and benefit from cochlear implant were evaluated. INTERVENTIONS: Cochlear implantation and subsequent rehabilitation. MAIN OUTCOME MEASURES: Speech perception measures were selected based on the patient age and cognitive abilities. Identical measures were used in each patient before and after implantation. RESULTS: As a group, patients did well after cochlear implantation. There was significant improvement in speech perception when compared with the score before implantation. CONCLUSIONS: Cochlear implants can play a significant rehabilitative role in patients with severe visual and auditory impairment. Additional skills are required by the implant team for rehabilitation of patients with multiple sensory deficits

Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 1531-7129

17. Cullington HE. Cochlear implantation of a deaf blind patient with mitochondrial cytopathy. *J Laryngol Otol* 1999; 113(4): 353-4.
Abstract: Genetic defects of the mitochondrial DNA often cause sensorineural hearing impairment, accompaniment by disorders of organs within the body. This case report describes cochlear implantation of a 33-year-old deaf blind female with mitochondrial cytopathy. The outcome was very successful, and vastly improved quality of life for this patient. Many cases of mitochondrial cytopathy cause progressive deafness; it is, therefore, likely that other patients with this unusual disorder will present for cochlear implant assessment
Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 0022-2151

18. Saeed SR, Ramsden RT, Axon PR. Cochlear implantation in the deaf-blind. *Am J Otol* 1998; 19(6): 774-7.
Abstract: OBJECTIVE: This study aimed to examine the outcome and rehabilitation of cochlear implantation in a select group of individuals: the deaf-blind. STUDY DESIGN: The study design was a retrospective and prospective case evaluation of the deaf-blind implantees. SETTING: The study was conducted at a national adult and pediatric cochlear implant center. PATIENTS: A total of eight adult and two pediatric blind or visually impaired individuals undergoing cochlear implantation for severe or profound deafness participated. Evaluation of the history, etiology of blindness and deafness, and outcome of the cochlear implantation was examined. INTERVENTIONS: Cochlear implantation and subsequent rehabilitation were performed. MAIN OUTCOME MEASURE: Bamford-Kowal-Bench (BKB) sentence scores were measured. RESULTS: Individually and as a group, these patients respond exceptionally well to cochlear implantation. The BKB scores are above the average for the sighted cochlear implantees. This raises the question of heterosensory substitution. CONCLUSIONS: Cochlear implantation has a major role to play in the rehabilitation of certain deaf-blind individuals, and these patients may be among the most worthwhile to consider for implantation. The implant team must acquire additional rehabilitative skills, and the strength of the deaf-blind culture must be taken into consideration
Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 0192-9763

19. Szilvassy J, Czigner J, Jori J, et al. Cochlear implantation of a Hungarian deaf and blind patient with discharging ears suffering from Behcet's disease. *J Laryngol Otol* 1998; 112(2): 169-71.
Abstract: A case is reported in which a Nucleus 22 channel intracochlear device was implanted a deaf/blind Hungarian adult with discharging ears suffering from Behcet's disease. Preconditioning surgery was employed three months prior to the implantation procedure to ensure a sterile, dry protected environment for the electrodes. One month after implantation, the patient exhibited excellent auditory discrimination capability at the time of the first switch on. We suggest that some deaf/blind individuals may serve as very good candidates for intracochlear implantation
Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 0022-2151

20. Brinton J. Case study of a deaf/blind person with a cochlear implant. *Int J Lang Commun Disord* 1998; 33 Suppl, 1-5.
Abstract: This paper accompanies a poster presentation demonstrating outcomes after cochlear implantation of a deaf/blind person. In particular, changes in the patients voice quality and improvements in her pragmatic skills will be discussed
Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 1368-2822

21. Arauz SL, Aronson L, Mastroianni Pinto SN, et al. Multichannel cochlear implant in a deaf-blind patient. *Audiology* 1997; 36(2): 109-16.
Abstract: In this work, a case study of the first deaf-blind patient implanted with the Combi-40 cochlear implant is analyzed. The patient is a 69-year-old man who has been blind since the age of 25 and deaf since the age of 51. Before surgery, his wife used Braille and finger-spelling on his hand to communicate with him. In this study, we intend to show how the rehabilitation program was applied to his particular characteristics and to describe the problems we faced throughout the process. Significant improvements in the dynamic ranges of perception and comprehension of segmental features of speech were observed within two weeks after the setting up. Within four weeks, the patient was able to maintain a simple conversation through the cochlear implant alone, and he abandoned the use of tactile communication. Nowadays, he is able to speak over the phone. A battery of tests was performed 2, 4 and 6 months after the switch-on. The results obtained for this patient, whose scores are among the best in our experience, suggest that deaf-blind individuals may benefit from a multichannel cochlear implant as an auditory substitute
Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 0020-6091

22. Kawasaki E, Tomoda K, Iwano T, et al. Cochlear implantation in a blind and deaf patient. *Adv Otorhinolaryngol* 1997; 52, 89-91.
Pub. type: Case Reports
Journal Article
ISSN: 0065-3071

23. Hinderlink JB, Brokx JP, Mens LH, et al. Results from four cochlear implant patients with Usher's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103(4 Pt 1): 285-93.
Abstract: Individual results are presented of 4 patients with Usher's syndrome type 1 who received a cochlear implant. Both single-channel and multichannel implants were used. Because of implant failure, one of the single-channel systems was replaced by a Nucleus multichannel system. Results are compared to the results of 5 other prelingually deaf cochlear implant users. The performance of the patients with Usher's syndrome on suprasegmental and segmental speech perception tests and on a connected discourse tracking task did not differ significantly from the performance of the other prelingually deaf patients. A significant improvement over time was found at the suprasegmental level for the combined group of Usher's and other patients. No obvious differences were found between the scores from the patients with a single-channel and the patients with a multichannel device. The rehabilitation of the Usher's patients required very little extra effort in

comparison with that of the other prelingually deaf patients; all patients reported considerable advantages in hearing abilities and social life

Pub. type: Case Reports

Journal Article

ISSN: 0003-4894

24. Aplin DY. Psychological evaluation of adults in a cochlear implant program. *Am Ann Deaf* 1993; 138(5): 415-9.

Abstract: Relatively few papers have been written about the psychological evaluation of cochlear implant patients, compared to the number of reports on surgical and audiological aspects. Formal and informal psychological assessment are an integral part of the cochlear implant program at Manchester and contribute to team decisions about the suitability of patients for implantation. The psychologist also monitors the subsequent progress of recipients. This paper describes the major reasons for carrying out psychological evaluations of prospective recipients and for monitoring their psychological status. The main assessment techniques used in the Manchester program are outlined. Group findings from the initial assessments of the first 40 cochlear implant patients (including five deaf-blind patients) are also reported

Pub. type: Journal Article

ISSN: 0002-726X

25. Martin EL, Burnett PA, Himelick TE, et al. Speech recognition by a deaf-blind multichannel cochlear implant patient. *Ear Hear* 1988; 9(2): 70-4.

Abstract: A case study of the first deaf-blind patient implanted with a Nucleus 22 channel cochlear prosthesis is presented. The patient's preimplant evaluation data, using a powerful hearing aid and vibro-tactile device, are compared with results obtained 8 months postimplant. Preimplant testing indicated no consistent response to sound. Postimplant testing showed ability to comprehend some open set speech with hearing alone through the cochlear implant including ability to utilize the telephone without a code system. The postimplant data suggest potential benefit for other postlingually deaf-blind individuals from multichannel cochlear stimulation

Pub. type: Case Reports

Journal Article

ISSN: 0196-0202

ERIC-database

1. Soper J. Deafblind people's experiences of cochlear implantation. *Br J Vis Impair* 2006; 24(1): 19-29.

Abstract: Cochlear implants are electronic devices that create the sensation of hearing in those who cannot obtain any benefit from conventional hearing aids. This article examines the experience of cochlear implantation in a select group of individuals with acquired deafblindness, focusing on three key themes: access to communication, information and mobility. Research was conducted using semi-structured interviews with five individuals known to the national charity, Deafblind UK, and explores participants' feelings about individual problems encountered prior to implantation, the experience of cochlear implant surgery, and the outcome. The findings confirm that deafblindness is a unique disability and that cochlear implants are beneficial

in terms of improvements to quality of life and communication, especially for those who are post-lingually deaf
Tijdschrift niet in Medline

Standpunten (geen uitspraken over doof-blinden)

1. **AETNA**. Cochlear Implants and Auditory Brainstem Implants. 2012. Geraadpleegd in Jan. 2013 via
http://www.aetna.com/cpb/medical/data/1_99/0013.html.

2. **CIGNA**. Cochlear and Auditory Brainstem Implants. 2012. Geraadpleegd in Jan. 2013 via
http://www.cigna.com/customer_care/healthcare_professional/coverage_positions/medical/mm_0190_coveragepositioncriteria_cochlear_and_auditory_brainstem_implants.pdf.

Richtlijnen

1. **Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde**. Cochlea-Implantat Versorgung und zentral-auditorische Implantate . 2012. Geraadpleegd in Jan. 2013 via
http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/017-0711_S2k_Cochlea_Implant_Versorgung_2012-05_01.pdf.
Geen uitspraak over doof-blinden.

2. **NICE**. Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness. 2011. Geraadpleegd in Jan. 2013 via
<http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/TA166Guidancev2.pdf>.
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:

- children
- adults who are blind or who have other disabilities that increase their reliance on auditory stimuli as a primary
