Leseprobe zum Thema *Cochlear Implant* aus dem Buch

R. Schönweiler, M. Ptok:
Phoniatrie und Pädaudiologie
- Erkrankungen von Sprache, Stimme und Gehör.

2., erweiterte Auflage, Hannover (2000)

Infos zu Preisen und Lieferbedingungen: schoenweiler.rainer@mh-hannover.de

Kindliche Hörstörungen

Rehabilitation mit elektrischen Hörhilfen (Cochlear Implant, Brainstem Implant)

Bei vielen resthörigen Kindern, insbesondere bei Kindern der Gruppe C und D nach LÖHLE (Tab.8c), bleibt trotz apparativ hochwertiger Versorgung mit Hörgeräten und wenigstens einem halben Jahr intensiv durchgeführter lautsprachlicher Frühförderung, die Sprachentwicklung hinter den Erwartungen zurück. In diesen Fällen muß davon ausgegangen werden, daß die Qualität und Quantität der akustischen und sprachlichen Muster im Hörsystem des Kindes nicht für einen Spracherwerb ausreichen. Dann sollte nicht gezögert werden, eine *Cochlear Implantation* (engl./am., "CI"; auch lat./dt.: Cochlea Implantat/ion; Innenohrprothese) vorzunehmen (Abb.37k).

Wichtige funktionelle Vorbedingungen für eine Implantation sind einerseits der Nachweis, daß die Cochlea tatsächlich nicht mehr akustisch stimulierbar ist und andererseits der Nachweis, daß eine elektrische Stimulation des Ganglion spirale wirklich eine Hörempfindung oder evozierte Potentiale hervorruft. Der Nachweis einer fehlenden akustischen Stimulierbarkeit wird mit einem negativen Ergebnis bei der *Elektrocochleographie* geführt. Eine vorhandene elektrische Stimulierbarkeit wird durch ein positives Ergebnis beim *Promontoriumstest* (auch: Promontorialtest) nachgewiesen.

Bei der Elektrocochleographie wird versucht, mit einer transtympanalen Elektrode akustisch evozierte bzw. Klick-evozierte Potentiale von der Cochlea abzuleiten. Dieser Test wird Erwachsenen in Lokalanästhesie und bei Kindern in Vollnarkose durchgeführt. Er sollte negativ ausfallen als Beweis für die cochleäre Genese der Schwerhörigkeit und als endgültige Bestätigung der negativen Ergebnisse otoakustischer Emissionen und akustisch evozierter Potentiale.

Gruppe	**Kriterien**
A	Hörverlust 90-100 dB in Frequenzen 500-4000 Hz Hörgewinn mind. 40-50 dB Prosodie und Phonologie weitgehend normal auditiver Spracherwerb möglich
B	Hörverlust 100-110 dB in Frequenzen 500-3000 Hz Hörgewinn mind. 50-60 dB bis 3000 Hz Prosodie weitgehend normal, Phonologie eingeschränkt auditiver Spracherwerb, unterstützt durch Lippenablesen, möglich
C	Hörverlust > 110 dB in Frequenzen bis 1000 Hz Hörgewinn mind. 70-90 dB bis 1500 Hz Wahrnehmung rhythmischer Strukturen möglich rein visueller Spracherwerb
D	Hörverlust > 120 dB, 500 Hz kein Hörgewinn keine Wahrnehmung rhythmischer Strukturen möglich rein visueller Spracherwerb

Tab.8c: Einteilung resthöriger Kinder, modifiziert nach LÖHLE (1991)

Um die elektrische Stimulierbarkeit des Ganglion spirale und die Weiterleitung der elektrischen Information durch den Hörnerv nachzuweisen, wird im Anschluß an die Elektrocochleographie der Promontoriumstest durchgeführt. Dabei wird, bei Erwachsenen in Lokalanästhesie, bei Kindern in Vollnarkose, eine transtympanal eingeführte Reiz-Elektrode auf das Promontorium gesetzt. Die Elektrode liegt damit so dicht wie möglich am Ganglion spirale, so daß eine elektrische Stimulation möglich wird. Wenn der Test in Lokalanästhesie durchgeführt wird und die Patienten (meist Erwachsene) dabei wach bzw. ansprechbar sind, können sie subjektive Angaben zu elektrisch ausgelösten Höreindrücken machen. Wenn der Test in Vollnarkose durchgeführt wird (meist bei Kindern), werden evozierte Potentiale nachgewiesen. Ein Cochlear Implant ist nur bei positivem Test sinnvoll. Ein negativer Promontoriumstest bedeutet, daß eine elektrische Stimulation über das Ganglion spirale und den Hörnerv nicht möglich und ein Cochlear Implant nicht sinnvoll ist. In diesem Fall kommt die Implantation einer Elektrode nahe den Cochleariskernen im Hirnstamm in Betracht (*Brainstem Implant*).

Zur Vorbereitung einer Cochlear Implantation sind weitere (bildgebende) Voruntersuchungen notwendig:

- Röntgenaufnahmen nach SCHÜLLER: Pneumatisation des Mastoids?
- Röntgenaufnahmen nach STENVERS: Anomalien der Cochlea? Residuen laterobasaler Frakturen?
- hochauflösende Computertomographie des Felsenbeins: knöcherner Verschluß (Obliteration der Cochlea durch Ossifikation)? Tritt insbesondere nach bakterieller Meningitis auf. In diesem Fall muß die Cochlea vor der Insertion der Elektrode aufgebohrt werden (*Drill out*)
- Kernspintomographie (NMR): Abnormer Verlauf des Hörnervs?

Bei negativer Elektrocochleographie und positivem Promontoriumstest kann die Cochlear Implantation durchgeführt werden. Dabei wird zunächst eine Eröffnung und Ausräumung des Warzenfortsatzes (Mastoidektomie) vorgenommen. So gewinnt der Operateur einen Zugang zur Paukenhöhle. Von dort aus wird ein Loch in die untere Schneckenwindung gebohrt (*Cochleostomie*) und eine Elektrode in die Scala tympani der Schnecke eingeführt; dabei gilt es als nicht sicher geklärt, ob die Elektrode ein eventuell vorhandenes Restgehör - durch Zerreißung der cochleären Trennwand - unwiederbringlich zerstört. Die Funktionsfähigkeit des Systems wird bereits intraoperativ durch Stimulationversuche und Ableitung von Stapediusreflexen oder evozierten Potentialen geprüft. Bei den meisten Implantaten ist es außerdem notwendig, ein Knochenbett in die Schädelkalotte zu fräsen, in das die erforderliche Empfangsspule eingesetzt werden kann.

Es gibt zur Zeit Implantate mit 24 Kanälen (Nucleus 24, Fa. Cochlear Pty. Ltd., Abb.37k), mit 22 Kanälen (Nucleus Mini 22, Fa. Cochlear Pty. Ltd.), mit 15 Kanälen (Digisonic, Fa. MXM), mit 12 Kanälen (Combi 40+, Fa. MED-EL) und Geräte mit 8 Kanälen (Clarion, Fa. Advanced Bionics und Laura, Fa. Antwerp Bionic Systems/Philips). Die Geräte werden laufend modifiziert und verbessert. Es ist jedoch zu beachten, daß vielkanalige Geräte *nicht unbedingt* zu einer besseren Spracherkennung führen müssen. Die Spracherkennung hängt in viel stärkerem Maße von einer geeigneten Schaltung der verfügbaren Elektroden und Programmierung des Sprachprozessors ab.

Etwa vier bis sechs Wochen nach der Implantation können erste Stimulationsversuche sowie die Programmierung des Sprachprozessors erfolgen. Dabei werden verschiedene Stimulationsverfahren und Codierungsstrategien

ausgewählt, wobei oft durch Ausprobieren die für das Sprachverstehen beste Kombination gefunden werden muß. Folgende Stimulationsverfahren stehen wahlweise zur Verfügung:

- Bipolare Stimulation ("BP"-Stimulation): Ist nur bei mehrkanaligen intracochleären Implantaten möglich (sog. Elektroden-Arrays). Dabei werden jeweils zwei Elektroden des Arrays nach tonotopischen Prinzip stimuliert. Zwischen den beiden aktuellen Reizelektroden können eventuell mehrere aktuell nicht stimulierte Elektroden liegen ("BP+n", z.B. bei einer Elektrode "BP+1").
- Monopolare Stimulation ("MP"-Stimulation): Ist mit einkanaligen und mit mehrkanaligen Implantaten möglich. Die sog. indifferente Elektrode ist entweder eine *extra*cochleäre Elektrode, oder mehrere intracochleäre Elektroden werden zusammengeschaltet (Common Ground Modus).

Zur Vorbereitung der Programmierung des Sprachprozessors werden die *elektrischen Hörschwellen* ermittelt, d.h. die elektrische Energie, die zur Auslösung einer schwellnahen Hörempfindung führt. Dieser Wert wird *T-Level* (Threshold-Level) genannt und ist das elektrische Analogon zur akustischen Hörschwelle. Zur Auslösung einer Hörempfindung ist nicht die elektrische Spannung oder der elektrische Strom entscheidend, sondern die elektrische *Ladung* (gemessen in Nano-Coulomb, nC). Die Ladung repräsentiert die Menge an Elektronen, die auf das Ganglion spirale einwirkt. Sie ist abhängig von Stromstärke und Zeitintervall, d.h. von der Impulsbreite der Stimulation (nC = nAs, Nano-Ampere-Sekunden).

Außerdem wird die Ladung ermittelt, die zu einer *angenehmen* Hörempfindung führt. Diese Ladung wird *C-Level* genannt (Comfort-Level). Bei Überschreiten des C-Levels kommt es zu unerwünschten Mißempfindungen wie z.B. Schwindelgefühl. Die Sprachprozessoren sollten immer so eingestellt werden, daß auch bei hohen Eingangspegeln kein Schwindelgefühl auftreten kann, das z.B. beim Autofahren gefährlich werden könnte.

Die nutzbare "elektrische" Dynamik liegt zwischen C-Level und T-Level, sie läßt sich aus C-Level minus T-Level berechnen. C-Level und T-Level sind umso niedriger, je weiter die stimulierten Elektroden auseinanderliegen; sie sind also z.B. bei MP-Stimulation niedriger als bei BP+2-Stimulation und bei BP+2-Stimulation niedriger als bei BP+1-Stimulation. Niedrigere C- und T-Level bedeuten einen

geringeren Energiebedarf und erlauben eine längere Tragedauer, kleinere Batterien und geringere Baugröße des Sprachprozessors:

[nC]	MP-Stimulation	BP+1-Stimulation
T-Level	5	25
C-Level	10	50

Zur Programmierung des Sprachprozessors ist es außerdem notwendig, zu wissen, welche Elektroden auf dem Array welche Tonhöhenempfindung hervorrufen. Bei mehrkanaligen Systemen ist die Tonhöhenempfindung besonders von der Insertionstiefe des Arrays abhängig. Da ein absoluter Tonhöhenvergleich z.B. mit einer Frequenzskala oder Tonleiter nicht möglich ist, wird eine "relative" Tonhöhenskalierung mit einer Visual-Analog-Skala vorgenommen. Stellt man z.B. die 20 Elektroden des Nucleus 24 Cochlear Implant Systems den 20.000 Neuronen einer gesunden Cochlea gegenüber, wird klar, daß die Frequenzunterscheidung eines Patienten mit Mehrkanal-CI deutlich schlechter sein wird als bei einem normalhörigen Individuum. Da die Sprachwahrnehmung ganz erheblich von der Frequenzauflösung abhängig ist, wird auch klar, daß das Sprachverständnis gewisse Grenzen hat, unabhängig davon, welche Codierungs-Strategie gewählt wird. Bei sprachkompetenten spätertaubten Patienten kann man im Freiburger Sprachverständnistest ein Einsilberverständis von etwa 10 bis 25 % und ein Verständnis von Zahlworten von etwa 50 bis 80 % erwarten. Dies reicht meist für ein "offenes Sprachverständnis" aus (ein Sprachverständnis ohne Lippenablesen und andere visuelle oder taktile Hilfen).

Der *Sprachprozessor* codiert die Mikrophonsignale nach bestimmten Strategien und überträgt sie als elektrische Stimulationsmuster auf die am Kopf aufgesetzte Sendespule. Die unter die Haut (in das Knochenbett) implantierte Empfangsspule nimmt die Signale auf und gibt sie an die Elektroden weiter. Moderne Sprachprozessoren zielen auf eine Frequenz-(FFT-) oder Sprachformantanalyse ab und codieren diese als elektrische Aktivierung bestimmter Elektroden nach tonotopischem Prinzip (z.B. Compressed Analogue, FFT, SPEAK, CIS, PPS, ACE). Die meisten Sprachprozessoren können wahlweise mit verschiedenen Strategien betrieben werden. Die derzeit am häufigsten benutzen und mit den meisten Implantaten realisierbaren sind:

Abb.37k: Nucleus 24 Cochlear Implant System (Fa. Cochlear Pty. Ltd./CLARK Nucleus). Links: Implantat mit Empfangsspule und Elektrodenträger (Array) mit 22 cochleären Eletroden plus Elektrodenträger mit 2 extracochleären Elektroden für monopolare Stimulationsart (MP-Stimulation). Rechts: Mikrophon-Sender-Einheit (sog. Head-Set: HdO-Teil mit eingebautem Mikrophon und Sendespule) und SPrint-Sprachprozessor (Taschengerät). Es gibt auch Head-Sets mit eingebautem Sprachprozessor, ein Taschengerät entfällt dann (z.B. ESPrit, Fa. Cochlear/Clark Nucleus und MED/EL-Systeme).

Beim *SPEAK-Code* (Kurzform für engl.: spectral peak, deutsch: spektrale Maxima) wird das Sprachsignal in 20 Frequenzbänder, die den Frequenzbereich zwischen 150 Hz und 10,8 kHz berücksichtigen, aufgeteilt. Innerhalb dieser Frequenzbänder werden bis zu 8 spektrale Maxima erkannt (ähnlich Formanten) und in elektrische Impulse variabler Frequenz (um 230 Hz) codiert. Die elektrischen Signale werden dann an die verfügbaren Elektroden weitergegeben. Dabei braucht die Anzahl der Elektroden weder mit Anzahl der 20 Kanäle noch mit der Anzahl der erkannten Maxima identisch zu sein. Dies bedeutet z.B., daß bei einem bestimmten Sprachsignal zu einem bestimmten Zeitpunkt aus 20 Frequenzkanälen 5 Formanten erkannt und auf 17 (von 24 implantierten) Elektroden weitergegeben werden können. Der Stimulationsmodus ist wahlweise MP- oder BP+n. Der Vorteil des SPEAK-Codes liegt einerseits in der Flexibilität der Programmierung, andererseits im geringen Energieverbrauch (insbesondere bei MP-Stimulation), so daß er sich auch für HdO-Sprachprozessoren eignet, die mit einer kleinen Batterie geringer Kapazität auskommen müssen.

Beim *CIS-Code* (countinuous interlieved sampling) wird das Sprachsignal ebenfalls in mehrere Frequenzbänder zerlegt, wobei die Anzahl der Frequenzbänder mit der Anzahl der Elektroden identisch sein muß. Der Schallpegel jedes Frequenzbandes wird in eine elektrische Ladung umcodiert, die mit einem *Stimulationszyklus* von

basal nach apikal durch ein intracochleäres Elektrodenarray läuft, gewissermaßen als "elektrische Wanderwelle". Die Vorteile des CIS-Codes gegenüber dem SPEAK-Code liegen einerseits in einer schnelleren Signalverarbeitung (da die Berechnungen im Prozessor einfacher sind) und andererseits in einer geringeren gegenseitigen Beeinflussung der Kanäle (da die Stimulation sequentiell erfolgt).

Eine Weiterentwicklung des CIS-Codes ist der *PPS-Code* (paired pulsatile stimulation), bei dem ein Stimulationszyklus beginnen kann, bevor der vorherige abgeschlossen ist. Dadurch wird die zeitliche Abtastung des Sprachsignals verdichtet.

Der *ACE-Code* (advanced combination code) stellt eine Kombination aus der SPEAK- und der CIS-Strategie dar. Dabei werden aus einer bestimmten Anzahl von Frequenzkanälen spektrale Maxima erkannt (ähnlich SPEAK) und mit einem Stimulationszyklus (ähnlich CIS) an die verfügbaren Elektroden weitergegeben.

CI-Systeme können, genau wie Hörgeräte, mit Zusatzgeräten wie z.B. einer drahtlosen Übertragungsanlage ergänzt werden. Nach der Versorgung mit einem CI-System ist selbstverständlich, ebenso wie bei der Versorgung mit Hörgeräten, ein intensives Hörtraining und, in Abhängigkeit vom Entwicklungsalter, eine Sprachtherapie notwendig.

Als geistige Väter der elektrischen Stimulation des Hörsystems gelten FRITZ ZÖLLER (Freiburg) und DIETER KEIDEL (Erlangen), die 1963 die ersten Versuche an beidseitig ertaubten Patienten vornahmen. Die Entwicklung vom Experiment zur klinischen Anwendungsreife ab 1980 ist WILLIAM HOUSE (Los Angeles) zu verdanken. HOUSE konnte außerdem nachweisen, daß die implantierten Elektroden nicht, wie bisher angenommen, Nervenzellen in der Nähe der Basilarmembran stimulieren, sondern Nervenzellen im einige Millimeter entfernt lokalisierten Ganglion spirale. Damit wußte man, daß der Tonotopie der elektrischen Stimulation und damit der für die Sprachformanterkennung wichtigen Frequenzauflösung gewisse Grenzen gesetzt sind. Deshalb setzten sich zunächst extracochleäre einkanalige Implantate, die intratympanal in der Nähe des runden Fensters befestigt wurden, durch. Dennoch waren es intracochleäre mehrkanalige Systeme, die sich dank technischer und operativer Verbesserungen durchsetzten. Diese Entwicklung ist maßgeblich CLARK (Melbourne) und LEHNHARDT (Hannover) zu verdanken. LEHNHARDT war es auch, der die erste Implantation bei einem hochgradig schwerhörigen Kind wagte. LEHNHARDT sah sich daraufhin zunächst heftiger Kritik ausgesetzt (Menschenversuche, Körperverletzung, Eingriff in die Selbstbestimmung und in die Lebensweise taubstummer Kinder u.v.m.). Gestützt durch Erkenntnisse zur Notwendigkeit der Früherkennung und Frühversorgung von Schwerhörigkeiten

und zu sensiblen Phasen der Sprachentwicklung konnte sich die Implantation bei Kindern weltweit durchsetzen. Für Patienten mit nicht erfolgreichem Promonatoriumstest bzw. mit Hörnervenschwerhörigkeiten wurde von LASZIG (Freiburg) eine Implantation im Hirnstamm - mit einer Elektrode in der Nähe der zentralen Hörbahn - entwickelt (Hirnstammimplantat, Brainstem Implant). Es ist mit weiteren technischen und operativen Fortschritten in diesem Bereich zu rechnen.

Fallbeispiel eines pathologischen Hörscreenings mit Frühdiagnose und Frühversorgung einer angeborenen Schwerhörigkeit und Überlegungen zur Indikation eines CI. *Anamnese:* Der 10 Wochen alte reif und zum Termin geborene männliche Säugling wird von den Eltern auf Drängen des Kinderarztes vorgestellt. Das Kind reagiere nicht bei der pädiatrischen Vorsorgeuntersuchung U3. Das Schreien sei schrill und unmelodisch. Die Eltern haben allerdings nicht den Eindruck, das Kind höre schlecht. Die schlechten Hörreaktionen des Kindes interpretieren die Eltern als Folge der Gewöhnung an den Lärm, den die 8, 6 und 4 Jahre alten Geschwisterkinder beim Spielen und "Herumtoben" machen. *Befunde:* Ohrmikroskopie und Mittelohrimpedanzmessung sind normal. Die Reaktionsschwelle des Säuglings liegt oberhalb von 100 dB, altersgemäß wären 60 dB. Distorsionsprodukt-otoakustische Emissionen fehlen. Mit der im Spontanschlaf abgeleiteten Klick-evozierten BERA sind Reizantworten bei rechts bei 80 dB, links bei 75 dB nachweisbar. Die tonfrequenzevozierte Notched-Noise-BERA ergibt einen Schrägabfall von 50 dB bei 500 Hz auf 75 dB bei 2 kHz und 70 dB bei 4 kHz. *Beurteilung:* Das Kind ist hochgradig schwerhörig. *Maßnahmen:* Das Kind wird sofort mit Hörgeräten versorgt. Zusätzlich zu der Hörgeräteversorgung erhält es eine intensive lautsprachlich orientierte Frühförderung. Zur Abklärung der Ursache der Schwerhörigkeit werden die Risikofaktoren geprüft und die Zusatzuntersuchungen eingeleitet. Es wird ein Schwerbehindertenausweis in die Wege geleitet. Ein Cochlear Implant sollte erwogen werden, wenn sich nach 6-12 Monaten keine Hör- und Sprachfähigkeiten einstellen. *Kommentar:* Ein schrilles, unmelodisches Schreien und ab etwa 4 Monaten eine intensive visuelle Aktivität sind Alarmzeichen einer Schwerhörigkeit. Es ist zwar richtig, daß Säuglinge in lauter Umgebung, etwa durch spielende Geschwisterkinder, toleranter gegenüber Geräuschen werden. Allerdings sollte immer eine Hörprüfung durchgeführt werden, wenn sich ein Kind so wie in diesem Fall verhält, da es sich auch um um eine Schwerhörigkeit

handeln kann. Der Fall lehrt auch, daß in Kenntnis allein der Klick-evozierten Schwelle die Hörgeräte breitbandig und somit falsch eingestellt würden! Erst die frequenzspezifischen Meßwerte zeigen, daß im Gegenteil die Verstärkung im Hochtonbereich um 20 dB höher als im Tieftonbereich eingestellt werden muß, um eine frequenzgenaue Anpassung der Geräte und damit eine optimale Sprachverständlichkeit zu erreichen.

Innenohrschwerhörigkeiten werden sofort nach Diagnosestellung mit Hörgeräten versorgt. Eine Altersgrenze für Hörgeräte (z.B. ab 6. Lebensmonat) gibt es nicht mehr. Bei Kindern werden immer auch geringgradige Schwerhörigkeiten versorgt. Beidseitige Schwerhörigkeiten werden stets beidohrig versorgt. Für Kinder kommen wegen der Notwendigkeit häufig zu erneuernder Otoplastiken meist nur HdO-Geräte in Frage. Sie sollten mit einem Audio-Eingang zum Anschluß einer drahtlosen Übertragungsanlage ausgestattet sein. Die Überprüfung der Hörgeräteversorgung erfolgt durch Freifeldaudiometrie mit Tönen oder Geräuschen (Aufblähkurve) und mit Sprachaudiometrie sowohl ohne als auch mit Störgeräusch. Die Eltern werden eingehend zur Handhabung und zur täglichen Überprüfung der Hörgeräte angeleitet. Die Hörgeräte sollen ganztags - wie eine Brille - getragen werden. Bei beidseitigen hochgradigen Schwerhörigkeiten und ausbleibender Sprachentwicklung hat sich das Cochlear Implant als gute Alternative erwiesen. Voraussetzung für eine erfolgreiche Behandlung ist in jedem Fall eine intensive entwicklungsbegleitende sprachliche Anregung durch die Eltern sowie eine regelmäßige lautsprachliche Frühförderung der Kinder.

Kießling, J.: Stand der Hörgerätetechnik aus audiologischer Sicht. HNO 36 (1988), 377-382.

Laszig, R., Lehnhardt, E.: Cochlear Implant. Deutsches Ärzteblatt 84 (1987), 3033-3038.

Marangos, N., Laszig, R.: Cochlear Implants. HNO 46 (1998), 12-26.

Ptok, M., Rohweder, R., Ptok, A., Zenner, H.P.: Die orientierende Funktionsüberprüfung von Hörgeräten. HNO 42 (1994), 237-243.

Lenarz, T.: Cochlear Implant bei Kindern (Thieme 1994).