

Cochlea Implantat Zentrum am Universitätsklinikum Aachen

Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde und Plastische Kopf- und Hals-Chirurgie

Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. Martin Westhofen

Die Cochlea-Implantation besitzt am Zentrum der Aachener Universitätsklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde und plastische Kopf- und Hals-Chirurgie eine lange Tradition. Inzwischen wurden 545 Patienten versorgt, davon 179 Kinder und 366 Erwachsene. 67 Patienten sind beidohrig versorgt. Jüngere Weiterentwicklungen wie die erhebliche technische Verfeinerung der Implantat-Elektronik und der Software-Entwicklungen zur Sprachcodierung sowie die Verbesserung der Musik-Erkennung und neue Erkenntnisse zum beidohrigen Hören, zum Sprachverstehen im Störgeräusch, die Implantation bei einohriger Taubheit und die Behandlung von Ohrgeräuschen durch Cochlea-Implantation führen aktuell zu spürbarer Verbesserung für eine Vielzahl von Patienten. Da die Behandlung der ein-oder beidseitigen Gehörlosigkeit oder Taubheit in der Regel kein nur ohrenärztliches Problem darstellt, ist in Aachen eine abgestimmte Zusammenarbeit zwischen einer Vielzahl von medizinischen, technischen und sozialpädagogischen Experten in einem Netzwerk organisiert, die eine individualisierte Behandlung jedes Einzelfalls sicherstellt. Dieses Netzwerk umfasst neben der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde die Kinderheilkunde, die Neurologie, die Humangenetik, die Radiologie und Neuroradiologie, die Neurolinguistik, die Sozialpädagogik und medizinische Psychologie sowie in ausgewählten Einzelfällen die Kinder- und Jugendpsychiatrie. Das Kernteam umfasst drei erfahrene Ohrchirurgen, von denen wenigstens zwei ständig präsent sind, drei erfahrene Audiologen, zwei Logopäden und eine Pädagogin. Ein Sekretariat steht als Ansprechpartner zur Verfügung und organisiert das Fallmanagement der Patienten. Das Cochlea-Implantat-Rehabilitationszentrum Rheinland ist die integrale Versorgungseinheit, die die gesamte Behandlung der Kinder gemeinsam mit der David-Hirsch-Schule, der Rheinischen Förderschule mit dem Schwerpunkt Hören und Kommunikation des Landschaftsverbands Rheinland unternimmt. Für optimalen Informationsaustausch im fachübergreifenden Netzwerk des Cochlea-Implantat-Teams verfügt das Universitätsklinikum Aachen über ein datengesichertes Krankenhaus-Informationssystem, das die gesamte Patientenakte mit allen Befunden des Klinikums und mit von außen mitgeteilten Befunden jederzeit zur Verfügung hält.

Beratung und Voruntersuchungen

Bei Familien mit betroffenen Kindern, bei denen die Gehörlosigkeit im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings festgestellt werden konnte, wird die Beratung über alle Behandlungsmöglichkeiten zeitgleich durchgeführt mit der Information über das definitive Ergebnis

des Neugeborenen-Hör-Screenings. Mehr als die Hälfte aller Fälle kindlicher beidseitiger hochgradiger Hörstörung mit der Notwendigkeit zur Cochlea-Implantat-Versorgung bestehen nicht von Geburt an, sondern entwickeln sich vielmehr in der Lebensphase zwischen der Geburt und dem Erwerb der Sprachkompetenz (prälinguale Phase). Daher wird derzeit weltweit das erfolgreiche Neugeborenen-Hörscreening allein nicht als hinreichend erachtet, um die rechtzeitige Versorgung betroffener Kinder sicherzustellen. Ohrenärzte im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen für Kinder sind daher unabdingbar notwendig.

Beim Verdacht einer kommunikationsrelevanten hochgradigen Schwerhörigkeit eines Kindes vor der Entscheidung zur Cochlea-Implantation ist durch moderne objektive Audiometrie-Verfahren die Ermittlung der Hörschwelle frequenzspezifisch heute sehr gut und präzise möglich. Hierfür werden spezielle akustische Stimuli (z. B. chirp) sowie in Aachen eigene Methoden der elektrophysiologischen Hörprüfung (z. B. ASSR) vor allem zur Ermittlung des Tiefton-Hörvermögens als Routineverfahren eingesetzt. Aus der Befundlage wird mit den Eltern gemeinsam die Entscheidung über die Anpassung elektroakustischer Hörhilfen (Hörgeräte) unter Berücksichtigung der Hörleistung des Kindes getroffen. Bereits zu diesem Zeitpunkt werden die pädagogischen Teams der Frühförderung in der Nähe des Heimatortes der kleinen Patienten informiert und am Gesamtkonzept beteiligt. Um diese Schnittstelle zwischen Medizin und Pädagogik zu nutzen, arbeitet das Aachener Zentrum mit der David-Hirsch-Schule für Hörbehinderte in Laurensberg zusammen. Eine Pädagogin des dortigen Teams ist gleichzeitig Mitarbeiterin des Cochlea-Implantat-Teams am Universitätsklinikum Aachen.

Die Beratung erwachsener Patienten hat in verschiedenen Lebensphasen gegebenenfalls unterschiedliche Schwerpunkte zu berücksichtigen. Bei Patienten jungen und mittleren Lebensalters stehen Fragen der Kommunikation in Partnerschaft und Familie sowie die Integration in das berufliche Umfeld im Vordergrund. In höherem Lebensalter sind der Erhalt der Selbstständigkeit und die Möglichkeit, sich selbst zu versorgen, sowie der Wunsch zu Kommunikation bei reduzierter Einbindung in Sozialkontakte im Alter zu berücksichtigen. Bei Erwachsenen ist die Überprüfung und Optimierung der gegebenenfalls vorbestehenden Hörgeräte-Versorgung in jedem Fall als alternative Versorgung in Betracht zu ziehen. Dabei ist sehr viel häufiger die reduzierte Rest-Dynamik des Hörvermögens Hindernis für ausreichendes Sprachverstehen als die alleinige Betrachtung der Hörschwelle es vermuten lässt. Insbesondere Patienten mit stark eingeschränktem Hörvermögen im Hochton-Bereich können daher von einer Hörgeräte-Versorgung oft nicht oder nicht mehr ausreichend profitieren. Da diese Situation bei der Mehrzahl der Patienten asymmetrisch ausgeprägt ist, d. h. das rechte und linke Ohr nicht in gleichem Maß betroffen sind, bietet sich in diesen Fällen zunächst die

bimodale Versorgung an. Bei Fortschreiten kann nachfolgend zu gegebener Zeit auch kontralateral implantiert werden.

Bei Patienten mit einseitigem Normalgehör und hochgradiger Schwerhörigkeit der Gegenseite können gutes räumliches Hörvermögen und Sprachverstehen im Störgeräusch durch Cochlea-Implantat-Versorgung des betroffenen Ohrs erreicht werden. Dazu ist eine besonders präzise Lokalisation der Elektroden im Bereich der Schnecke notwendig. Dadurch wird das Tonhöhenempfinden rechts und links besser synchronisiert. Darüberhinaus ergibt sich daraus eine Verbesserung des Sprachverstehens. Anders als früher vermutet, unterliegen die Länge der Schnecke und die Anzahl der Windungen beim Menschen stärkeren interindividuellen Schwankungen. Daher werden seit geraumer Zeit an der Aachener Klinik in Zusammenarbeit mit der Radiologischen Klinik die Länge und die räumliche Ausdehnung der Schnecke bei Patienten vor der Operation mittels spezieller Software analysiert. Daraus ergeben sich im Einzelfall die Auswahl spezieller Elektrodentypen und die für den Operateur wesentliche Bemaßung der Einschubtiefe. Insbesondere für Patienten mit beidseitiger Implantation ist diese Vorplanung wichtig, um symmetrisches Hören und symmetrisches Sprachverstehen nach der Operation zu ermöglichen (Abb. 1).

Bei Kindern ist der optimale Zeitpunkt der Implantation alsbald möglich nach Sicherung der Diagnose. Bei Kindern mit Ertaubung im Rahmen einer Meningitis sollte die Implantation innerhalb der ersten zwei Wochen nach Diagnosestellung durchgeführt werden. Bei unzweifelhafter audiologischer Diagnose kann eine klare Indikation oder ggf. Kontraindikation zu Hörgeräteversorgung erfolgen. Diese Entscheidung bedarf im Einzelfall eines wohl abgestimmten fachübergreifenden Entscheidungsprozesses zwischen Pädagogen, Audiologen und Medizinern gemeinsam mit den Eltern.

An der Aachener Klinik werden Cochlea-Implantate der drei größten Hersteller am Markt angeboten und nach Auswahl unter Beratung der Patienten oder Eltern implantiert. Dabei ergeben sich wesentliche Unterschiede zwischen den Implantat-Typen nicht im Hinblick auf das Sprachverstehen, sondern vielmehr durch die Besonderheiten der Elektrodenkonfiguration einzelner Hersteller und durch die Konnektivität der jeweiligen Sprachprozessoren. Geringe technische Unterschiede bestehen in der Stromversorgung der Sprachprozessoren. Hinsichtlich aller technischen Details werden die Patienten durch audiologische Ingenieure der Klinik vor und nach der Implantation ausführlich beraten. Bei spezieller allergischer Disposition von Patienten kann gegebenenfalls die präoperative Vortestung mit s. g. Allergie-Kits sinnvoll sein. Dabei werden die einzelnen Materialien der Implantate als kleine Proben auf die Haut aufgebracht und durch Pflaster fixiert, so dass nach kurzer Zeit Reaktionen abgelesen werden können. In ausgewählten Einzelfällen kann es sinnvoll sein, allergische

Reaktionen durch Probeimplantation kleiner Materialproben in die Bauchhaut zu überprüfen. Dadurch kann die Wahl des Implantats auch hierauf geprüft werden.

Die vollständige Voruntersuchung zur Vorbereitung der Operation erfolgt in der Regel in einem kurzen, maximal 3-tägigen stationären Aufenthalt, damit alle Untersuchungsergebnisse aktuell für die Behandlung zur Verfügung stehen. Die früher im Rahmen der Voruntersuchungen durchgeführte Nervenstimulation über eine Nadelelektrode in örtlicher Betäubung ist inzwischen nicht mehr notwendig.

Operation, stationäre und ambulante Nachbehandlung

Wenn die Wahl des Implantats festgelegt und der Patient über alle Details der Behandlung und der Nachsorge ausführlich aufgeklärt ist, kann die stationäre Behandlung beginnen. Die stationäre Aufnahme vor der Operation kann bei vollständiger ambulanter Vorbereitung mit Laborwerten und Narkose-Vorbereitung gegebenenfalls am Operationstag selbst erfolgen. Bei weiter Anreise ist eine stationäre Aufnahme am Vortag anzuraten. Alle wesentlichen Fragen um die Implantation werden vor der Operation nochmals mit dem Patienten gemeinsam rekapituliert.

Eltern werden mit ihren Kindern gemeinsam in den Operationsbereich eingeschleust, so dass die Kinder bis zum Eintreten des Schlafs vor der Narkose den Kontakt der Eltern wahrnehmen. Für die erwachsenen Patienten sind die Transport- und Pflegekräfte des Operationsbereiches auf die Kommunikation mit hörgestörten Patienten eingestellt. Die Patienten tragen ihre gegebenenfalls vorhandenen Hörhilfen bis zum Eintreffen im Operationssaal. Sie werden in der Regel am dritten Tag nach der Operation aus der stationären Behandlung entlassen und benötigen dann keinen Verband mehr. Gegebenenfalls wird noch nachts eine kleine Ohrklappe getragen. Zwei Wochen nach der Operation können die Fäden entfernt werden, bei Kindern werden resorbierbare Fäden verwendet, die nicht gezogen werden müssen.

Implantat-Einstellung und Hörtraining

Ca. drei Wochen nach der Operation erfolgt die technische Ersteinstellung des Sprachprozessors. Dabei wird im ersten Schritt noch nicht die endgültige Hörschwelle erreicht, sondern der Patient langsam an das neuartige Hören herangeführt. Bei Kindern erfolgt diese Ersteinstellung immer als kombiniertes Vorgehen mit audiologischem Ingenieur und Logopäden oder Pädagogen gemeinsam. Sowohl Kinder als auch Erwachsene werden im Rahmen des Hörtrainings jeweils unterschiedlichen Hörsituationen gegenüber exponiert, so dass eine erste Hörorientierung stattfinden kann. Da die Adaptierung des Individuums an die neue Prothese durch eine Reihe von Lernprozessen bedingt ist, benötigt man hierfür in der Regel ei-

nen Zeitraum von fünf Tagen. Für den Patienten bedeutet diese Phase eine große Anstrengung und erfordert ein hohes Maß an Konzentration. Daher ist ratsam, diese Phase im Rahmen eines stationären Aufenthalts zu absolvieren, damit der Patient aus weiteren Belastungen des Lebens herausgenommen werden kann und sich allein auf das Hören und Wahrnehmen von Sprache konzentrieren kann. Nach dieser ersten Einstell- und Trainingsphase werden im Rahmen erster Hörtests Werte ermittelt, die für die weitere Entwicklung und Förderung des Patienten eine gute Ausgangsbasis bilden. Für Kinder besteht ein Versorgungskonzept aus einer Initialphase zur Ersteinstellung des Sprachprozessors unter stationären Bedingungen über ca. fünf Tage. Danach werden die Sprachprozessoreinstellungen und das Hörtraining der kleinen Patienten in Einzel- und Gruppentherapiesitzungen ambulant über die Dauer von ca. zwei Jahren in bis zu 40 Einzelterminen optimiert (Abb. 2).

Weitere Nachsorge, Rehabilitation und berufliche Wiedereingliederung

Erwachsene Patienten, die ein Sprachverstehen hatten und deren Hörvermögen für weniger als zwei Jahre stark beeinträchtigt gewesen war, erreichen überwiegend wieder freies Sprachverstehen binnen weniger Wochen nach der Implantation. Nach bilateraler Implantation wird in der Regel mehr als vier bis sechs Monate Training benötigt, um Richtungshören und Sprachverstehen im Störgeräusch zu entwickeln. Anhand der eigenen Entwicklung und Bedürfnisse sowie nach Beratung mit Audiologen und Logopäden entscheidet der Patient, ob eine ambulant begleitende Rehabilitation mit Hörtraining oder ein Hörtraining in einer auswärtigen Rehabilitationseinrichtung zu bevorzugen sind, um ein- und/oder beidseitiges Hören und Sprachverstehen mit CI zu verbessern.

Die Ergebnisse der Cochlea-Implantat-Versorgung gehörloser Kinder unterliegen einer Reihe von Faktoren, die zum Teil biologische Eigenheiten der Hörbahn des kleinen Patienten, zum anderen Teil das psychosoziale Umfeld und die Bereitschaft zum Lernen bei Kind und Familie bedingen. Insgesamt erreichen ca. 30 % der gehörlosen Kinder offenes Sprachverstehen mit mehr als 50 % Sprachverstehen. Eine Reihe der Kinder, die vor ca. 15 Jahren in Aachen eine CI-Implantation hatten, waren in der Lage, normale Schulformen zu besuchen und haben inzwischen ein Universitätsstudium abgeschlossen.

Zukünftige Entwicklungen

Aktuelle Entwicklungen sind u. a. darauf ausgerichtet, die Versorgung der Patienten und die Einstellung der Sprachprozessoren mit weniger Aufwand für die Patienten durchführen zu können. In Zusammenarbeit mit der Industrie werden daher aktuell technische Möglichkeiten der telemetrischen Ferndiagnose des Sprachprozessors und dessen telemetrische Programmierung erarbeitet. Dabei werden voraussichtlich erfahrene Eltern und/oder erwachsene Patienten weitergehenden Zugriff auf die Einstellung der Sprachprozessoren erhalten kön-

nen, ohne dass dadurch Qualitätsverluste oder Gefahren in Kauf genommen werden müssen. Weitere Verbesserungen im Einzelfall können erwartet werden, wenn die präoperative Vermessung der Schnecke und deren neurale Versorgung noch detailliertere Ergebnisse liefern, die die Anpassung stärker individualisierter Elektroden im Einzelfall zulassen. Verfahren der biologischen Restitution der Hörbahn mit Kultivierung unreifer Stammzellen aus dem Utriculus des Innenohrs (Anteil des Gleichgewichtsorgans im Innenohr) haben bislang noch keine Perspektive erreicht, die an eine spätere klinische Anwendung denken ließe. Wünschenswert wäre allerdings eine deutlich stärkere Bereitschaft der Kostenträger, die derzeit bereits verfügbaren und notwendigen Möglichkeiten für Patienten mit Cochlea-Implantat für Hörtraining und für das Erlernen von Hörtaktik nutzbar zu machen und Kosten hierfür auszugleichen.

Univ.-Prof. Dr. med. Martin Westhofen
Direktor der Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
und Plastische Kopf- und Hals-Chirurgie,
Universitätsklinikum Aachen, RWTH Aachen University
Pauwelsstr. 30, 52074 Aachen
Tel.: ++49-241-80 89 360
Fax: ++49-214-80 82 465
E-Mail: mwesthofen@ukaachen.de

Bildunterschrift Foto CI-Team

CI-Team der Aachener Universitätsklinik für Hals-Nasen-Ohren und Plastische Kopf- und Hals-Chirurgie: (v. l. n. r.) Dr. Ilgner (Ltd. OA), Prof. Dr. Westhofen, Herr Bönstrup (Logopäde), Frau Weifenbach (neurootologische Assistentin), Herr Müller (MSc in audiology, Audiologe), Frau Kornatowska (MTA, Biologin), Dipl.-Ing. Dujardin (Audiologe), Dipl.-Ing. Kneibi (Audiologe)