Cochlea-Implantation bei Kindern: Erfolge bei früher Implantation

Dorothe Veraguth, Zürich

Einleitung

Jedes Jahr kommen in der Schweiz 1–2 Kinder/1000 Geburten mit einer hochgradigen Schwerhörigkeit zur Welt, die ohne rechtzeitige Therapieeinleitung einen deutlich verzögerten oder ausbleibenden Erwerb der Lautsprachentwicklung zur Folge hat[1]. In verschiedenen neurobiologischen und klinischen Untersuchungen konnte gezeigt werden, dass eine frühzeitige Therapie der angeborenen Schwerhörigkeit der wichtigste Faktor für eine gute Lautsprachentwicklung darstellt[1, 2]. Während die Cochlea und die Haarzellen bereits beim Neugeborenen ausgewachsen sind und normal funktionieren, braucht es für die Reifung der zentralen Hörbahn eine akustische Stimulation in den ersten Lebensjahren. Die auditorische Plastizität ist heute wissenschaftlich gut untersucht. Es ist bekannt, dass ein schwerhöriges Kind für einen altersentsprechenden Lautspracherwerb in den ersten zwei Lebensjahren gut hören muss. Wenn die Diagnose einer prälingualen Schwerhörigkeit erst zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr gestellt wird, kann das Kind bei optimaler Förderung in der Regel noch vieles aufholen. Gemäss aktuellen Forschungsresultaten mit Messung später kortikaler auditorischer Potenziale wird bei einer Cochlea-Implantation zwischen dem 4. und 6. Lebensjahr die Chance eine gute Lautsprache zu erwerben zunehmend kleiner. Erfolgt die Cochlea-Implantation nach dem 7. Lebensjahr ist kein guter Spracherwerb mehr möglich[3].

Diagnose der Schwerhörigkeit im ersten Lebensjahr

Seit der weitgehend flächendeckenden Einführung des Hörscreenings in der Schweiz wird die Diagnose einer angeborenen Schwerhörigkeit meist in den ersten Lebensmonaten gestellt[4]. Eine differenzierte Diagnostik der Schwerhörigkeit ist heute mittels objektiver Audiometrie früh möglich. Mit neuen Messmethoden können heute in der Hirnstammaudiometrie auch frequenzspezifische Reize wie verschiedene Chirp-Reize und Auditory Steady State Responses(ASSR) verwendet werden[5]. Damit kann bereits in den ersten Lebenswochen eine Reizschwelle in den Haupt-Sprachfrequenzen 500–4000 Hz gemessen werden, aus welcher die Hörschwelle geschätzt wird und die Grundlage einer Hörgeräteanpassung darstellt. Da das Kind für eine aussagekräftige Untersuchung genügend lang schlafen muss, ist der Spontanschlaf nicht immer ausreichend und es ist meist eine Sedation zu empfehlen. Nach der objektiven Audiometrie wird die Hörschwelle gemäss den gültigen Richtlinien auch heute noch mittels frequenzspezifischer Verhaltensaudiometrie überprüft und die Diagnose einer Schwerhörigkeit dadurch bestätigt[1, 6]. Für die Hörgeräteanpassung sind Pädakustiker verantwortlich, die über Anpassverfahren verfügen, die speziell für Babys und Kleinkinder entwickelt wurden. Diese Methoden erlauben auch in einem kleinen Gehörgang den vom Hörgerät effektiv vor dem Trommelfell abgegebenen Schalldruckpegel objektiv zu messen[7]. Der Erfolg einer Hörgeräteanpassung wird stets durch eine erneute Verhaltensaudiometrie überprüft. Die allgemein gültigen Empfehlungen fordern, dass die Hörgeräteanpassung bei einer angeborenen Schwerhörigkeit bis zum 6. Lebensmonat erfolgt[1, 7]. Ergänzend dazu wird immer eine audiopädagogische Frühförderung eingeleitet, welche das Ziel hat, die Hör- und Sprachentwicklung des Kindes zu fördern. Eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Medizin, Technik und Pädagogik ist wichtig[8]. Neben der Therapieeinleitung werden in den ersten Lebensmonaten weitere medizinische Untersuchungen zur Klärung der Ätiologie der Schwerhörigkeit durchgeführt[6]. Dazu gehören eine MRI-Untersuchung zum Ausschluss allfälliger Missbildungen im Bereiche des Labyrinths, Blutanalysen zur Suche einer genetischen Ursache und allfälligem Nachweis einer CMV-Infektion. Zu einem späteren Zeitpunkt ist auch eine ophthalmologische Untersuchung angezeigt. Die im Weiteren empfohlenen Untersuchungen des Urins und ein EKG zur Suche eines verlängerten QT-Intervalls zeigen selten Auffälligkeiten als Hinweis auf eine syndromale Schwerhörigkeit.

Voruntersuchungen zur Cochlea-Implantation

Im zweiten Lebenshalbjahr soll die Hörgeräteanpassung soweit abgeschlossen sein, dass bei einer Standortbestimmung geklärt werden kann, ob die Hörgeräte für eine gute Lautsprachentwicklung ausreichend sind oder die Schwerhörigkeit so stark ausgeprägt ist, dass eine Cochlea-Implantation diskutiert werden muss. Neben den pädaudiologischen Befunden ist es wichtig, dass eine entwicklungspädiatrische Untersuchung Auskunft über allfällige zusätzliche Auffälligkeiten gibt. Es muss gemäss eigenen Untersuchungsresultaten und Angaben in Literatur davon ausgegangen werden, dass etwa 40 % der Kinder mit einer Hörbehinderung zusätzliche Auffälligkeiten in der Entwicklung zeigen[9].

Grosse Beachtung muss einem ausführlichen Beratungsgespräch der Eltern hinsichtlich Cochlea-Implantation geschenkt werden. Alle Befunde der medizinischen Abklärungen hinsichtlich Ätiologie und allgemeiner Entwicklung sowie die pädaudiologischen Befunde der Hörgeräteversorgung müssen für eine Empfehlung zur Cochlea-Implantation berücksichtigt werden. Aus audiologischer Sicht ist heute eine frühe Cochlea-Implantation indiziert, wenn mittels leistungsstarker Hörgeräte, insbesondere im Hochtonbereich keine ausreichende Verstärkung möglich ist. Die Eltern müssen in der Beratung eine realistische Erwartung erhalten, was bei ihrem Kind mit einem Cochlea-Implantat (CI) individuell erwartet werden kann[10]. Die meisten Eltern haben das Ziel, dass ihr Kind mit einem CI eine gute Lautsprache erlernen soll. Gelegentlich ist der Wunsch der Eltern aber auch eine bilinguale Förderung mittels gleichzeitigen Angebots von Lautsprache und Gebärden. Für das CI-Team ist es hilfreich, wenn es sich in der Beratung dazu auf Langzeitresultate aus eigener Erfahrung und der Literatur abstützen kann. Die Entscheidungsfindung der Eltern kann auch mit Kontakten zu anderen Familien mit einem CI-Kind unterstützt werden. Gemeinsame Aktivitäten wie in Spielgruppen für hörbehinderte Kinder, Begegnungstage und Veranstaltungen von Elternvereinen lassen einfach solche Kontakte entstehen.

In einem weiteren Gespräch zusammen mit dem Chirurgen wird die definitive Entscheidung getroffen, wobei dann auch die Fragen der Implantat- und Elektrodenwahl sowie die Frage der ein- oder beidseitigen Implantation

abschliessend geklärt werden müssen[11),12)]. Wenn beidseits eine hochgradige Schwerhörigkeit vorliegt, die mit Hörgeräten nicht ausreichend versorgt werden kann, wird in der Regel bei Kleinkindern eine simultane bilaterale Implantation empfohlen. In vielen Studien konnte gezeigt werden, dass dadurch ein besseres Verstehen, vor allem in lärmiger Umgebung, wie es in einem Kindergarten und der Schule gefordert wird, möglich wird. Die Kinder können sich in solchen Situationen während längerer Zeit konzentrieren und ermüden weniger rasch. Die Entwicklung eines binauralen Hörens ist gemäss aktuellen Studien auch nur in den ersten Lebensjahren möglich[10),12)].

Operation

Die Cochlea-Implantation wurde in der Schweiz als Leistung der hochspezialisierten Medizin definiert. Sie wird deshalb nur an 5 Zentren (Basel, Bern, Luzern, Genf, Zürich) nach den für alle Teams gleichen Qualitätskriterien durchgeführt. In der vom Gremium der hochspezialisierten Medizin geforderten gesamtschweizerischen Datenbank sind bis Ende 2014 total 1196 Kinder enthalten, welche im Alter zwischen 0 und 20 Jahren implantiert wurden *(Abbildung 1)*. Es gibt kein fixes Mindestalter für den chirurgischen Eingriff. Für eine sichere Diagnose der Schwerhörigkeit, einen Hörgeräte-Trageversuch und die nötigen Vorabklärungen braucht man meist die Zeit des ersten Lebensjahrs, so dass Implantationen heute häufig am Ende des ersten oder im zweiten Lebensjahr stattfinden. Die Operation, bei der das Implantat in ein Knochenbett im Schädelknochen eingelegt wird und die Elektrode transtympanal in die Scala tympani der Cochlea eingeführt wird, ist heute ein standardisierter ohrchirurgischer Eingriff mit Neuro-Monitoring des N. fazialis *(Abbildung 2)*. Das Risiko für chirurgische Komplikationen ist klein[11)]. Der Eingriff dauert etwa 90 Minuten und erfordert in der Regel einen kurzstationären Spitalaufenthalt von 2–3 Tagen. Insbesondere bei Kleinkindern ist es für die späteren CI-Einstellungen hilfreich, dass am Schluss jeder Operation eine neurale Reizantwort-Telemetrie-Messung durchgeführt werden kann. Dabei wird bei jeder Elektrode des Implantates gemessen, welche Stromstärke zur Stimulation der Hörnervenfasern nötig ist[11)]. Diese Messungen geben eine objektive Auskunft, welche Reizstärken bei den späteren Anpassungen für einen angenehm lauten Höreindruck nötig sind. Die Entwicklung dieser neuralen Telemetrie-Messungen hat die CI-Anpassungen bei Kleinkindern, die noch keine subjektiven Angaben über die Lautheitsempfindung machen können, entscheidend vorangetrieben und praxistauglich gemacht.

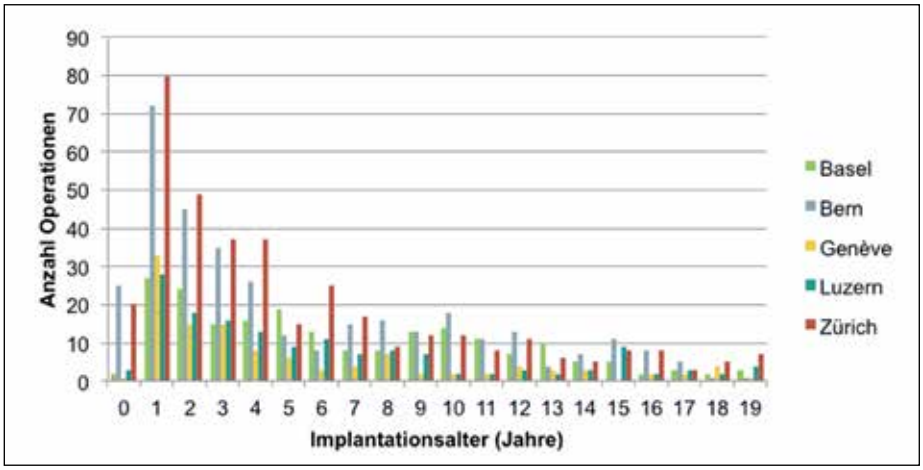

Abbildung 1: Zahl der CI-Operationen und Implantationsalter bei Kindern in der Schweiz 1987–2014 (n=1196)



Abbildung 2: Cochlea-Implantat mit Sprachprozessor aussen und Implantat mit Elektroden in der Cochlea (mit freundlicher Genehmigung der Firma Cochlear)

Rehabilitation

Die Rehabilitationsphase nach der Operation beginnt nach abgeschlossener Wundheilung mit der Ersteinstellung des Sprachprozessors 4 Wochen nach der Operation. Der CI-Ingenieur nimmt basierend auf den Resultaten der intraoperativen Messung eine erste Programmierung vor. Bei Kindern muss dabei sehr vorsichtig vorgegangen werden, um eine zu laute Einstellung, die das Kind anfänglich erschrecken kann, zu vermeiden. Bei den ersten Einstellungen wir das Kind deshalb erst leise hören und es muss langsam an viele neue Alltagsgeräusche gewöhnt werden. Es ist für den CI-Ingenieur hilfreich, wenn die Audiopädagogin das Kind im familiären Umfeld bezüglich Hörreaktionen mitbeobachtet und entsprechende Rückmeldungen gibt[8)]. Die Programmierung des Prozessors erfolgt über mehrere Sitzungen und wird bei Kleinkindern

wiederum mittels Verhaltensaudiometrie und beim älteren Kind mit Spiel- und Sprachaudiometrie kontrolliert *(Abbildung 3)*. In der Regel werden in der Audiometrie mit gut eingestellten Prozessoren Hörreaktionen im gesamten Frequenzbereich bis 8000 Hz bei 20–30 dB HL gemessen[9]. In der Phase der Rehabilitation ist die Mitarbeit der Eltern unter Anleitung der Audiopädagogin ein entscheidender Erfolgsfaktor[10]. Es gilt im Alltag zu Hause dem Kind Freude am Hören und an der Lautsprache zu vermitteln, so dass immer mehr gezielte Hörreaktionen beobachtet werden können und die Sprachentwicklung wie bei einem normal hörenden Kind einsetzt und langsam voran geht. Die Audiopädagogin begleitet das Kind im Vorschulalter regelmässig auch beim Besuch einer Kinderkrippe, einer Spielgruppe und dann im Kindergarten und in der Schule. Sie leitet die Pädagogen an, wie ein Kind mit einem CI auch in einer grösseren Gruppe normal hörender Kinder integriert werden kann und instruiert den Einsatz allfälliger technischer Zusatzgeräte wie einer FM-Anlage, welche das Hören im Lärm erleichtert.

Nachdem im ersten Jahr nach der Operation etwa 8–10 Termine zur Einstellung des Prozessors nötig sind, werden anschliessend 2 Kontrollen jährlich zur technischen Überprüfung des Prozessors und Feineinstellung am CI-Zentrum durchgeführt. Ergänzend dazu finden regelmässige Kontrollen der Sprachentwicklung bei der Logopädin des CI-Zentrums statt, um während der Zeit des Spracherwerbs therapeutische Empfehlungen für die Audiopädagogin oder allenfalls zusätzlich im Einsatz stehende Logopädin abzugeben. Insbesondere bei mehrfachbehinderten Kindern sind auch weitere entwicklungspädiatrische Kontrollen nötig, um die Eltern und Bezugspersonen zu beraten, ob allenfalls neben der Lautsprache auch andere Möglichkeiten der Kommunikation wie Gebärden, Bilder oder andere Ansätze genutzt werden sollen. Die interdisziplinäre Zusammenarbeit ist in der Phase der Rehabilitation für den Erfolg einer CI-Versorgung von grösster Bedeutung.

Langzeitresultate

In einer Longitudinalstudie untersuchen wir am CI-Zentrum in Zürich eine Gruppe von 31 CI-Kindern in enger Zusammenarbeit mit der Abteilung für Entwicklungspädiatrie des Kinderspitals Zürich[9]. Viele Kinder der Studienpopulation sind zwischenzeitlich 10 Jahre alt. Es zeigt sich dabei, dass die interindividuellen Unterschiede der Sprachentwicklung grösser sind als in einer normal hörenden Population. Es besteht sowohl in unserer Studien-Population sowie auch in der Literatur ein klarer Zusammenhang zwischen Implantationsalter und sprachlichen Fähigkeiten, wobei tendenziell die Leistungen der Sprachproduktion höher sind als diejenigen des Sprachverständnis[9), 10]. Die auditive Merkfähigkeit ist in unserer Studiengruppe bedeutend schlechter als bei normal hörenden Kindern. Ausserdem können Faktoren, die auch bei normal hörenden Kindern die Sprachentwicklung beeinflussen, eine wichtige Bedeutung haben (z. B. Mehrsprachigkeit, familiäre Disposition). Die non-verbalen kognitiven Fähigkeiten sind vergleichbar mit denen normal hörender Kinder. Die Ergebnisse des Eltern-Screening-Fragebogens «Strengths and Difficulties Questionnaire» deuten darauf hin, dass Kinder mit einem CI kein größeres Risiko haben, Auffälligkeiten im Bereich des emotionalen Befindens zu entwickeln. Doppelt so viele Kinder zeigen externalisierende Verhaltensprobleme und fast viermal so viele Kinder haben Schwierigkeiten mit Gleichaltrigen[9]. Es hat sich gezeigt, dass sich Verhaltensauffälligkeiten insbesondere dann zeigen, wenn einzelne Entwicklungsbereiche sich nicht homogen entwickeln.

Langzeitstudien zeigen, dass die Tragerate der Implantate bei Jugendlichen immer noch sehr hoch ist, wenn sie früh im Kleinkindesalter implantiert wurden. Non-user sind in dieser Population selten[13]. Es zeigt sich, dass früh implantierte Kinder in der Regel eine gute Lautsprache erlernen können, so dass gemäss Literatur bis 75 % der Kinder heute in die Regelklassen integriert sind. Zwischenzeitlich besuchen auch zunehmend mehr CI-Kinder ein Gymnasium und nehmen dann ein Hochschulstudium auf. Bei diesen Kindern zeigt sich auch ein günstiges Kosten-Nutzen-Verhältnis der Therapie[10]. Der grösste Teil der CI-Kinder kann telefonieren und gibt in Befragungen eine gute Lebensqualität an, die sich von normal hörenden Kinder kaum unterscheidet[10),14]. Gewisse Unterschiede wie beispielsweise in der Schreibkompetenz bleiben aber auch langfristig bestehen. Das Sprachverständnis und der Wortschatz im Vorschulalter sind bei früh implantierten Kindern ein wichtiger prädiktiver Faktor für das Langzeitresultat ihrer sprachlichen Kompetenzen[15]. Die frühe Cochlea-Implantation bei Kindern erfolgt erst seit etwa 20 Jahren, so dass betreffend Berufsentwicklung dieser Kinder noch wenige Langzeitresultate vorliegen.



Abbildung 3: CI-Anpassung bei einem Kleinkind

Zusammenfassung für die Praxis

Für den Erfolg einer CI-Versorgung spielen eine frühe Diagnose der Schwerhörigkeit und frühzeitige Cochlea-Implantation eine entscheidende Rolle. Das erste Lebensjahr wird für eine umfassende Diagnosestellung, einen Therapieversuch mit Hörgeräten und die CI-Vorabklärungen genutzt. Diese Zeit brauchen die Eltern, um sich mit der Diagnose und den nötigen Therapieentscheidungen auseinanderzusetzen, da die Diagnose eine Familie meist unverhofft trifft. Die nötigen Techniken für eine frühe Diagnosestellung und Hörgeräteversorgung haben sich im Praxisalltag etabliert und stehen heute an allen pädaudiologischen Zentren zur Verfügung. Bei einem normal entwickelten Kind ist das Ziel einer

CI-Versorgung ein möglichst altersentsprechender Spracherwerb, der den Weg für den Besuch der Regelschule und später für gute und breite berufliche Möglichkeiten öffnet. Bei einer realistischen Erwartungshaltung kann ein CI auch für ein mehrfachbehindertes Kind ohne guten Lautspracherwerb eine gute Chance darstellen, indem es sich besser in der hörenden Welt zurecht findet, Geräusche erkennt und dadurch selbstsicherer und selbstständiger wird. Eine zusätzliche Kommunikationsmöglichkeit mittels Gebärden und Bildern ist für diese Kinder eine wichtige Unterstützung. So wie jedes Kind sich individuell entwickelt, so verschieden sind auch die Langzeitresultate. Kinder mit CI benötigen ein privates und schulisches Umfeld, das sie im Hör- und Sprachlernprozess ausreichend stimuliert und fördert. Sowohl vor als auch nach der Implantation ist eine interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen CI-Zentrum, Pädiatern, Technikern und Pädagogen entscheidend für den Erfolg.

Referenzen

1) Harlor AD, Bower C. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Pediatrics. 2009; 124: 1252–63.
2) Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. Trends Neurosci. 2012; 35: 111–22.
3) Sharma A, Campbell J. A sensitive period for cochlear implantation in deaf children. J Matern Fetal Neonatal Med. 2011; 24 Suppl 1: 151–3.
4) Metzger D, Pezier TF, Veraguth D. Evaluation of universal newborn hearing screening in Switzerland 2012 and follow-up data for Zurich. Swiss Med Wkly. 2013; 143: w13905.
5) Sutton G, Lightfoot G. Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies. Version 2.1. March 2013 NHSP Clinical Group. British Society of Audiology. www.thebsa.org.uk/resources/guidance-auditory-brainstem-response-testing-babies.
6) Gifford KA, Holmes MG, Bernstein HH. Hearing Loss in Children. Pediatr. Rev.2009; 30: 207–215.
7) Wiesner Th, Bohnert A, Limberger A, Massinger C, Nickisch A. Konsenspapier der DGPP zur Hörgeräte-Versorgung bei Kindern, Vers. 3.5 (2012) www.dgpp.de/cms/pages/de/profibereich/konsensus.
8) Muse C, Harrison J, Yoshinaga-Itano C et al. Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics. 2013; 131: e1324–49.
9) Dickhaus S, Riedmüller S, Truninger R, Veraguth D, Bohlender J, Jenni O. Entwicklung von Kindern nach Cochlea-Implantation. Kinderärztliche Praxis 2013; 84: 296–301.
10) Russell JL, Pine HS, Young DL. Pediatric cochlear implantation: expanding applications and outcomes. Pediatr Clin North Am. 2013; 60: 841–63.
11) Yoon PJ. Pediatric cochlear implantation. Curr Opin Pediatr. 2011; 23: 346–50.
12) Ramsden JD, Gordon K, Aschendorff A, Borucki L, Bunne M, Burdo S, Garabedian N, Grolman W, Irving R, Lesinski-Schiedat A, Loundon N, Manrique M, Martin J, Raine C, Wouters J, Papsin BC. European Bilateral Pediatric Cochlear Implant Forum consensus statement. Otol Neurotol. 2012; 33: 561–5.
13) Contrera KJ, Choi JS, Blake CR, Betz JF, Niparko JK, Lin FR. Rates of long-term cochlear implant use in children. Otol Neurotol. 2014; 35: 426–30.
14) van Wieringen A, Wouters J What can we expect of normally-developing children implanted at a young age with respect to their auditory, linguistic and cognitive skills? Hear Res. 2014; 16: S0378–5955.
15) Castellanos I, Kronenberger WG, Beer J, Henning SC, Colson BG, Pisoni DB. Preschool speech intelligibility and vocabulary skills predict long-term speech and language outcomes following cochlear implantation in early childhood. Cochlear Implants Int. 2014; 15: 200–10.

Korrespondenzadresse

KD Dr. med. Dorothe Veraguth
Abteilung Audiologie und Pädaudiologie
Klinik für ORL, Hals- und Gesichtschirurgie
Universitätsspital Zürich
Frauenklinikstrasse 24, 8091 Zürich
Tel. 044 255 58 15
Fax 044 255 44 24
dorothe.veraguth@usz.ch

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.