Cochleaimplantate bei Kindern

Prävalenz und Diagnose von Hörstörungen im Kindesalter

Eine relevante Hörstörung bei Kindern liegt vor, wenn der Hörverlust am besser hörenden Ohr mehr als 30 dB beträgt. Ab einer Hörschwelle von 61 bis 80 dB spricht man von hochgradiger Schwerhörigkeit, ab 81 dB und mehr von Ertaubung. Dabei ist es von großer Relevanz, zu welchem Zeitpunkt die Hörstörung auftritt. Prälingual, also vor dem Spracherwerb ertaubte Kinder sind ohne suffiziente Versorgung nicht in der Lage, Sprache zu erlernen. Perilingual ertaubte Kinder verlieren ihr Hörvermögen vor Abschluss der Sprachentwicklung im Alter zwischen 2 und 5 Jahren. Ist die Sprachentwicklung vor Auftreten einer hochgradigen Schwerhörigkeit abgeschlossen (nach dem 5. Lebensjahr), so verlieren postlingual ertaubte Kinder ihre Kommunikations- und schulische Leistungsfähigkeit und erfahren eine erhebliche Beeinträchtigung ihrer Lebensqualität.

In Österreich beträgt die Prävalenz von relevanten Hörstörungen 1–2 von 1000 Neugeborenen. Diese Zahl erhöht sich bis zum Schuleintrittsalter auf etwa 2–3 pro 1000 Kinder. Eine genetische Ursache liegt dabei in 50–60 % vor. Weitere Risikofaktoren sind Frühgeburtlichkeit, prä-, peri- oder postnatale Infektionen (z. B. Zytomegalie-, Rötelnvirus), Intensive-Care-Unit (ICU)-Aufenthalt über 48 h sowie kraniofaziale Fehlbildungen.

Nach Einführung des Millstätter-Konzepts im Jahr 1995 mit dem universellen Neugeborenenhörscreening wurde das Diagnosealter für frühkindliche Hörstörungen signifikant gesenkt. Die neue SAV-Richtlinie ersetzt dieses Konzept um den internationalen

Standards gerecht zu werden. Dabei gilt folgendes Prinzip:

- S *Screening* aller Neugeborenen auf eine Hörstörung innerhalb des 1. Lebensmonats
- A *Abklärung* der im Screening auffälligen Kinder bis zum 3. Lebensmonat
- V *Versorgung* aller Kinder mit bestätigter Hörstörung spätestens bis zum 6. Lebensmonat

Um diese Ziele zu erreichen, soll das Screening in maximal drei Stufen erfolgen. Die erste Stufe umfasst das Screening an Geburtsstationen oder neonatologischen Abteilungen innerhalb der ersten vier Tage nach der Geburt. Dabei kommen objektive Testverfahren, wie die otoakustischen Emissionen (OAEs) oder die automatisierte Hirnstammaudiometrie (AABR), zur Anwendung. Wurde der erste Test nicht bestanden, soll ein zweiter Test innerhalb von 3 bis 7 Tagen nach der Geburt erfolgen (2. Stufe). Sofern der zweite Test ebenfalls nicht bestanden wurde, kann optional eine Nachkontrolle (3. Stufe) innerhalb des ersten Lebensmonats erfolgen.

Bei auffälligem Neugeborenenhörscreening erfolgt die Vorstellung an einer pädaudiologischen bzw. an einer HNO-Abteilung. Zunächst muss eine Schallleitungshörstörung ausgeschlossen und gegebenenfalls behandelt werden. Bei anhaltendem Verdacht auf eine sensorineurale Hörstörung wird mithilfe der Hirnstammaudiometrie (brainstem evoked response audiometry [BERA]) die Hörschwelle frequenzspezifisch im natürlichen Schlaf oder in Sedierung bestimmt. Wird die Hörstörung bestätigt, muss umgehend und innerhalb der ersten 6 Lebensmonate eine konventionelle Hörgeräteversorgung mit Frühförderung erfolgen, um Sprach- und Lernentwick-

lungsverzögerungen entgegenzusteuern. Eine Reevaluation soll spätestens nach drei Monaten erfolgen. Bei Verdacht auf eine syndromale Erkrankung ist eine interdisziplinäre Herangehensweise mit neuropädiatrischer und entwicklungspsychologischer Abklärung anzustreben. Bei perilingual ertaubten Kindern wird häufig im Rahmen der Spielaudiometrie die Verdachtsdiagnose gestellt und in weiterer Folge mithilfe der BERA bestätigt.

Indikation und Funktionsweise eines Cochleaimplantats

Mithilfe eines Cochleaimplantats (CI) kann die Hörfunktion wiederhergestellt werden, indem der Hörnerv durch elektrische Impulse direkt stimuliert und der Reiz als Höreindruck zentral weiterverarbeitet wird.

Ein Drittel aller CI-versorgten Patienten sind Kinder mit angeborenen oder erworbenen Hörstörungen. Ab einer Hörschwelle von 80 dB und ausbleibender Anbahnung eines Spracherwerbs trotz optimaler Hörgeräteversorgung ist die Indikation für eine CI-Implantation gegeben. Der Richtwert für die Einsilberverständlichkeit ist dabei unter 50 % bei 65 dB (HL) trotz optimaler Hörgeräteversorgung am jeweiligen Ohr. Ziel einer CI-Implantation ist eine erfolgreiche Kommunikation mittels Lautsprache sowie ein offenes Sprachverstehen.

In Österreich werden die Kosten für das Implantat vom jeweiligen Krankenhaus und die damit verbundenen Aufenthaltskosten von den Krankenkassen gezahlt, unabhängig davon ob ein- oder beidseitig implantiert wird. Bei beidseitiger hochgradiger Schwerhörigkeit wird eine bilaterale CI-Implantation angestrebt, da dies im Vergleich zur unilateralen Implantation Vorteile für

Abb. 1 ◀ Aufbau eines Cochleaimplantats (Quelle: Med-El Elektromedizinische Geräte GmbH)

das Sprachverständnis im Störlärm und das Richtungshören bringt. Besteht ein funktionelles Restgehör auf einer Seite, das mittels Hörgerät akustisch verstärkt werden kann, kann zunächst einseitig implantiert werden, um bei Bedarf die zweite Seite zu einem späteren Zeitpunkt zu implantieren.

Ein CI besteht aus einem extern getragenen Audioprozessor mit Spule, die über einen Magneten an der Haut hält und dem eigentlichen Implantat mit Elektrode. Der Audioprozessor nimmt die Schallwellen auf und wandelt diese in elektrische Signale um, die über die Spule an das unter der Haut liegende Implantat gesendet werden (▣ **Abb. 1**). Das Implantat wandelt die elektrischen Signale in elektrische Impulse um, die über die Elektrode (12–24 Platinelektroden) in der Schnecke die Nervenenden stimulieren. Dabei werden tiefe Frequenzen weiter apikal und hohe weiter basal elektrisch stimuliert, um der Tonotopie des natürlichen Hörens nachzukommen. Heutzutage bieten verschiedene Hersteller Implantatlösungen mit unterschiedlichsten Elektrodendesigns an. Bei ausreichend vorhandenem Tieftonrestgehör kann dieses durch Insertion von kürzeren Elektroden zumeist erhalten und mittels Hörgerät akustisch verstärkt werden. Die sogenannte elektroakustische Stimulation (EAS), also elektrische Stimulati-

on der hohen Frequenzen und akustische Verstärkung der tiefen Frequenzen, bringt vor allem eine verbesserte Musikwahrnehmung und Sprachverständlichkeit im Störlärm.

In welchem Alter sollte implantiert werden?

Während der ersten Lebensjahre wird durch die akustische Stimulation das Hörzentrum im Gehirn geformt. Die Fähigkeit des Gehirns Nervenbahnen auszubilden und zu vernetzen, nachdem ein externer Stimulus erfolgt, nennt man Neuroplastizität. Diese ist am größten, je jünger das Kind ist. Störungen, die in diesem Zeitraum auftreten, haben irreversible Konsequenzen für die weitere Entwicklung des Gehirns. Durch die ausbleibenden akustischen Stimuli erfolgt eine auditorische Deprivation und der auditorische Kortex kann in weiterer Folge nicht mehr durch akustische Stimuli aktiviert werden. Neben dem Ausbleiben der Sprachentwicklung kommt es auch zu kognitiven Leistungsbeeinträchtigungen. Ziel der elektrischen Stimulation durch ein CI ist es, möglichst frühzeitig positiv in die Hörbahnreifung einzugreifen. Eine CI-Implantation ist ab dem 6. Lebensmonat möglich. Durch Implantation vor dem 2. Lebensjahr kann mit entsprechender Frühför-

Abb. 2 ▲ Kontrolle der Elektrodenlage durch ein Röntgen (Aufnahme nach Stenvers; © Prof. Christian Czerny)

derung zumeist eine normale Sprachentwicklung ohne negative Konsequenzen für kognitive und schulische Leistungen erreicht werden.

Eine Sonderstellung nimmt die bakterielle Meningitis ein. Dabei besteht die Gefahr des Hörverlusts durch Ossifikation der Schnecke, die eine Elektrodeninsertion unmöglich macht. Eine rasche Implantation ist daher notwendig, um eine adäquate Funktion des Implantats zu gewährleisten.

Komplikationen einer CI-Implantation

Die CI-Implantation ist eine der sichersten Operationen in der HNO-Heilkunde. Die Funktion des Gesichtsnervs wird mittels intraoperativem Neuromonitoring überwacht. Komplikationen wie postoperative Infektionen oder Wundheilungsstörungen sind selten und mittels antibiotischer Therapie gut behandelbar. Bei einer Mindesthaltbarkeit des Implantats von 20 bis 25 Jahren ist in Anbetracht der Tatsache, dass implantierte Kinder ihr Leben lang ein CI tragen werden, eine spezielle Aufklärung im Hinblick auf einen möglichen Implantatwechsel im Laufe der Zeit notwendig. Ein postoperativ auftretender Schwindel klingt in der Regel nach einigen Tagen bis Wochen ab. Im Fall einer Resthörigkeit kann diese durch die Elektrodeninsertion gefährdet sein. Durch Weiterentwicklungen der Operationsmethoden sowie der Elektroden ist ein Restgehörserhalt in den meisten Fällen möglich. Weitere, jedoch sehr selten auf-

tretende Komplikationen sind technische Ausfälle, Abstoßung des Implantats, Meningitis und Elektrodendislokation aus der Schnecke. Die genannten Komplikationen können eine Explantation mit oder ohne Reimplantation notwendig machen.

Präoperative Diagnostik und Operation

Vor Implantation werden in der Regel schnittbildgebende Verfahren durchgeführt, um eine Aplasie des Hörnervs, Fehlbildungen der Cochlea oder andere zentrale Auffälligkeiten auszuschließen. Neuste Softwaremethoden ermöglichen es heute, die Länge der Cochlea auszumessen, um die individuell optimale Elektrodenlänge in Zusammenschau mit der Tonaudiometrie bestimmen zu können. Bei komplettem Fehlen des Hörnervs oder der Cochlea ist die Implantation eines CI obsolet. In einigen Fällen kann mit speziellen Elektroden eine suffiziente Hörnervstimulation trotz Innenohrfehlbildung oder beginnender Ossifikation nach Meningitis ermöglicht werden. Zur Reduktion des Risikos einer Meningitis nach CI-Implantation muss ein Impfschutz für *Haemophilus influenzae* Typ B, Meningo- und Pneumokokken präoperativ verabreicht werden.

Der Eingriff selbst erfolgt in Allgemeinnarkose und dauert 1–2 Stunden. Unter perioperativer Antibiotikaprophylaxe wird über eine Mastoidektomie und eine posteriore Tympanotomie in die Paukenhöhle eingegangen und das runde Fenster dargestellt. Das Implantat wird in ein vorgefrästes Knochenbett mittels Haltefäden fixiert. Die Elektrode kann zumeist direkt über die Rundfenstermembran oder über eine Cochleostomie in die Scala tympani inseriert werden. Nach der Elektrodenplatzierung in die Cochlea wird das Implantat mithilfe von elektrophysiologischen Tests (Impedanzmessung, Messung des Stapediusreflexes und Telemetrie) überprüft. Dies erlaubt eine erste Beurteilung der Implantatfunktion und liefert Ausgangswerte für die Stimulationsschwellen im Rahmen der postoperativen Aktivierung. Zur Prophylaxe von Infektionen und Austritt von Perilymphe wird mittels Binde-

Paediatr. Paedolog. 2020 · 55:128–131 <https://doi.org/10.1007/s00608-020-00753-w>
© Der/die Autor(en) 2020

A. B. Auinger · W. Gstöttner

Cochleaimplantate bei Kindern

Zusammenfassung

In Österreich kommen 1–2 Kinder von 1000 mit einer hochgradigen Hörstörung zur Welt. Durch die Einführung des Neugeborenenhörscreenings wurde das Diagnosealter signifikant gesenkt. Eine frühzeitige Hörgeräteversorgung mit Frühförderung ist nicht nur unabdingbar für die weitere Sprachentwicklung, sondern auch für die Entwicklung der kognitiven Leistungsfähigkeit. Bei ausbleibendem Erfolg einer optimalen Hörgeräteversorgung stellt sich die Indikation zur Implantation eines Cochleaimplantats (CI), die bevorzugt im ersten Lebensjahr erfolgt, um eine normale Sprachentwicklung zu ermöglichen. Die präoperative Diagnostik umfasst schnittbildgebende Verfahren, um Fehlbildungen des Innenohrs sowie der

zentralen Strukturen zu erfassen, die in vielen Fällen keine Kontraindikation für ein CI darstellen. Die Operation ist sehr sicher und seltene Komplikationen wie Wundinfektionen oder Wundheilungsstörungen sind gut therapierbar. Einen großen Stellenwert nimmt die postoperative Rehabilitation ein. Regelmäßige Einstellungen des Sprachprozessors und HNO-ärztliche Kontrollen sowie die Einbindung des sozialen Umfelds gewährleisten den Hörerfolg mit dem Implantat.

Schlüsselwörter

Kinder · Neugeborenenhörscreening · Hörstörung · Cochleaimplantat · Sprachentwicklungsverzögerung

Cochlear Implants in Children

Abstract

In Austria, 1–2 out of 1,000 children are born with severe hearing impairment. With the introduction of screening of newborns, the age at diagnosis has become significantly lower. Timely provision of a hearing aid with early intervention is vital for further development of not only language but also cognitive ability. If the ideal hearing aid is not successful, implantation of a cochlear device is indicated, preferably within the first year of life, to enable normal speech development. The preoperative diagnostics include cross-sectional imaging to capture any malformations of the inner ear and other

central structures. The surgery is very safe and rare complications, such as wound infections or delayed wound healing, are easily treatable. Postoperative rehabilitation is extremely important. Regular adjustments of the speech processor as well as the involvement of the patient's social environment ensure the hearing success with the implant.

Keywords

Children · Newborn screening · Hearing loss · Cochlear implant · Language development disorder

oder Muskelgewebe die Rundfensternische abgedichtet. Die Elektrode wird im Mastoid mittels Fibrinkleber, Bindegewebe und/oder Muskellappchen fixiert. Die einzelnen Hersteller bieten auch spezielle Elektrodenhalterungen an, die gelegentlich zum Einsatz kommen. Der Wundverschluss erfolgt mehrschichtig mit resorbierbarem Nahtmaterial. Üblicherweise wird am ersten postoperativen Tag die Elektrodenlage durch ein Röntgen überprüft (Abb. 2). Der stationäre Aufenthalt beträgt drei bis vier Tage.

Implantataktivierung und Rehabilitation

Ungefähr vier Wochen postoperativ erfolgt die Aktivierung des Implantats durch technische Ingenieure oder Logopäden. Dabei wird die Handhabung des Implantats und des Zubehörs geschult. Im Rahmen der Erstanpassung werden die Stimulationsgrenzen für alle Elektroden einzeln bestimmt. Am Audioprozessor wird die individuelle Lautstärke und Empfindlichkeit festgelegt. Im Gegensatz zu erwachsenen Patienten, die eine direkte Rückmeldung geben, erfordert die Anpassung bei

Kindern eine besondere Expertise. In Zusammenarbeit mit den Eltern werden die Einstellungen über Verhaltensrückmeldungen des Kindes durchgeführt. Diese Phase der Erstanpassung erstreckt sich über mehrere Wochen in denen die Einstellungen zunächst in ein- bis zweiwöchigen Abständen adaptiert werden.

Der Rehabilitationsprozess benötigt in der Regel zwei bis drei Jahre nach Implantation, wobei dem Hör- und Sprachtraining eine besondere Bedeutung zukommt. Diese erste Phase, in der Logopäden, Entwicklungspsychologen, technische Ingenieure und HNO-Ärzte eingebunden sind, bestimmt den Hörerfolg mit dem Implantat. Die zusätzliche Einbindung des sozialen Umfelds wie Bezugspersonen in Kinderbetreuungseinrichtung oder Schulen ist ebenfalls ein wichtiger Bestandteil einer erfolgreichen Hörrehabilitation. Im weiteren Verlauf sind jährliche HNO-ärztliche Kontrollen und Überprüfungen der Einstellungen mit Dokumentation der Hör- und Sprachentwicklung notwendig.

Fazit für die Praxis

Ein flächendeckendes und lückenloses Neugeborenenhörscreening mit Anbindung an pädaudiologische bzw. HNO-Abteilungen ist unabdingbar für

die frühzeitige Diagnose und Versorgung kindlicher Hörstörungen. Bei ausbleibender Anbahnung einer Sprachentwicklung ist die Indikation zur CI-Implantation, bevorzugt im 1. Lebensjahr, gegeben. Die Operation wird in Allgemeinnarkose durchgeführt und ist komplikationsarm. Der wichtigste Bestandteil zum Erfolg ist die Aufklärung der Eltern über die postoperative Rehabilitationsphase mit Einbindung des gesamten sozialen Umfelds. Bei entsprechender Frühförderung ist eine normale Sprachentwicklung ohne Leistungseinbußen in Schule und Arbeit zu erwarten.

Korrespondenzadresse

© Privat

Dr. Alice B. Auinger
Univ. Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
Medizinische Universität
Wien
Währinger Gürtel 18–20,
1090 Wien, Österreich
alice.auinger@
meduniwien.ac.at

Funding. Open access funding provided by Medical University of Vienna.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A.B. Auinger und W. Gstöttner geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

Hier steht eine Anzeige.

Springer