

## Cochlea-Implantate bei Kindern mit CHARGE-Syndrom

**ALEXANDRA WHEELER, MSC** Audiology (Paediatric Habilitation), **CERT ED** Hearing Impairment, **BA HONS** Specialist Teacher of the Deaf/Educational Audiologist, Paediatric Cochlear Implant Programme University College Hospitals NHS Foundation Trust

Cochlea-Implantate (CI) sind nur bei Kindern indiziert, deren Hörverlust mehr als 90 dB bei hohen Frequenzen gesprochener Sprache beträgt, also bei 2 und 4 KHz (NICE-Richtlinien). Der Hörverlust bei niedrigeren Frequenzen kann weniger ausgeprägt sein, was aber für eine Entscheidung für die Implantation nicht unbedingt relevant sein muss. Die Entscheidung über eine Implantation bei Kindern mit CHARGE-Syndrom muss jedoch auf einer sehr sorgfältigen Bewertung aller verfügbaren Daten beruhen.

### Cochlea-Implantate

Das Cochlea-Implantat erzeugt eine auditive Wahrnehmung, indem es die Nervenenden direkt in der Cochlea stimuliert, die dann Hörinformationen entlang des Hörnervs ans Gehirn übermitteln. Die Stimulation erfolgt durch Elektroden, die chirurgisch in der Cochlea implantiert werden und auf Informationen reagieren, die von einem am Kopf getragenen Sprachprozessor übertragen werden. Die Implantation kann einseitig erfolgen, wird aber in der Regel auf beiden Seiten vorgenommen, sofern es keine Gegenanzeigen gibt (siehe unten).



### Das Ohr beim CHARGE-Syndrom

Kinder mit CHARGE-Syndrom, bei denen ein hochgradiger bis an Taubheit grenzender Hörverlust festgestellt wurde, haben wahrscheinlich fehlgebildete Hörschnecken (Cochlea-Dysplasien) und können außerdem zu dünne (hypoplastische) oder sogar fehlende Hörnerven haben (Collins und Buchman, 2002). Eine fehlgebildete Cochlea hat oft nur einen einzigen Hohlraum, im Gegensatz zur üblichen

Schneckenform mit mehreren Windungen (Bamiou et al. 2001). In solchen Fällen ist eine vollständige Einführung des Elektrodenarrays manchmal nicht möglich.

Selbst wenn die Hörschnecken normal ausgebildet sind, kann ein Cochlea-Implantat nicht eingesetzt werden, wenn der Hörnerv fehlt, weil es dann keine Möglichkeit der Übertragung der Hörinformationen von der Cochlea ans Gehirn gibt. Die beiden Hörschnecken können auch so unterschiedlich sein, dass nur die einseitige Implantation eines CI anstelle der üblichen beidseitigen möglich ist (Bamiou et al. 2001). Zwar ist im Fall fehlender Hörnerven eine Versorgung mit einem auditorischen Hirnstammimplantat (ABI, Englisch: Auditory Brainstem Implant) möglich, wird aber bisher extrem selten durchgeführt und es liegen auch keine langfristigen Erfahrungen vor.

### **Voruntersuchung**

Es ist sehr wichtig, dass Kinder, bei denen die Möglichkeit eines CI erwogen wird, bereits frühzeitig mittels Computertomografie (CT) und, sofern möglich, Magnetresonanztomografie (MRT) untersucht werden, um den Zustand von Innenohr und Nervenbahnen zu ermitteln (Bamiou et al. 2001; Holcomb et al. 2012).

Für den objektiven Nachweis der Hörantwort wird eine Hirnstammaudiometrie (BERA, Brainstem Evoked Response Audiometry) durchgeführt. Wo es Zweifel über das Vorhandensein eines Hörnervs gibt, kann die elektronisch evozierte Hirnstammaudiometrie zusätzliche Informationen liefern und Hinweise darauf geben, dass ein CI möglicherweise auch dann für das Kind infrage kommt, wenn sich in der MRT der Hörnerv nur schwer erkennen lässt (Warren et al. 2010).

Für Eltern kann die Nachricht, dass ein Cochlea-Implantat nicht möglich ist, einen schweren Schlag bedeuten. Sie sollten gleich zu Beginn der Untersuchungen auf diese Möglichkeit hingewiesen werden, insbesondere in Fällen, in denen ein Hörgerät keinen Nutzen gezeigt hat und eine verzögerte motorische Entwicklung des Kindes vorliegt (Bamiou, 2001).

### **Nachsorge im Anschluss an die Implantation**

Auch die Nachsorge kann intensiver und zeitaufwändiger sein als üblich. Bei Kindern mit kraniofazialen Anomalien kann der untypische Verlauf von Gesichts- und Hörnerven sehr dicht beieinander zu einer Anregung der Gesichtsnerven anstelle des Hörnervs führen, wenn das Cochlea-Implantat stimuliert wird. (Bajaj et al. 2012; MacArdle et al. 2002) Dies macht eine sorgfältige Kartierung durch audiologische Fachleute erforderlich.

Es besteht auch das Risiko einer, möglicherweise dauerhaften, Schädigung des Gesichtsnervs während der Operation, was mit der Familie vorab zu besprechen ist (Bajaj et al. 2012). Wo (aufgrund fehlgebildeter Hörschnecken) das Elektrodenarray nur teilweise eingesetzt werden kann, werden die verfügbaren Elektroden umkartiert, um die bestmögliche Reaktion zu erzeugen.

### **Behandlungsergebnisse**

Wenn ein Cochlea-Implantat bei einem Kind mit fehlgebildeten Hörschnecken bzw. dünnen Nerven angeboten wird, sollten die Eltern darüber aufgeklärt werden, dass das Ergebnis einer solchen Implantation wahrscheinlich weniger gut ausfällt, als bei normalen anatomischen Verhältnissen zu erwarten. Ursache dafür ist, dass aufgrund der viel geringeren Zahl von Nervenimpulsen deutlich weniger Hörinformationen das Gehirn erreichen.

Forschungserkenntnisse zum Ausgang einer CI-Implantation in solchen Situationen beruhen auf einer geringen Fallzahl. Eine Reihe von Arbeiten zeigt jedoch, dass Kinder trotz unterschiedlicher Ergebnisse oft eine auditive Wahrnehmung entwickeln und sogar Sprache diskriminieren können, jedoch nicht auf dem Niveau von Kindern mit normal ausgebildeten Innenohren. Dies gilt für alle Kinder, die ein Defizit im Bereich der Nerven haben, unabhängig von einer CHARGE-Diagnose (Arndt et al. 2009; Kutz et al. 2011; MacArdle et al. 2002; Lanson et al. 2007; Southwell et al. 2010).

Wenn ein Kind nicht nur taub ist, sondern noch weitere Schwierigkeiten hat, wirkt sich auch dieser Umstand auf die zu erwartenden Ergebnisse aus. Je komplexer die Situation des Kindes ist, desto wahrscheinlicher ist es, dass das Ergebnis beeinträchtigt wird (Birman et al. 2012; Edwards, 2007). Trotzdem haben Eltern von einer besseren Verbindung zum Umfeld, einer größeren Aufmerksamkeit und Kommunikationsbereitschaft bei solchen Kindern berichtet (Berrettini et al. 2008).

## LITERATUR

Arndt, S., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Maier, W., Birkenhager, R., Kroeger, S., Wesarg, T., Aschendorf, A. (2009) Spectrum of Hearing Disorders and Their Management in Children with CHARGE Syndrome. *Otology and Neurotology*. 31, S. 67–73.

Bajaj, Y., Gibbins, N., Fawkes, K., Hartely, B., Jephson, C., Jonas, N., Albert, D., Bailey, M., Wyatt, M., Cochrane, L. (2012) Surgical aspects of cochlear implantation in syndromic children. *Cochlear Implants International*. 13(3), S. 163–7.

Bamiou, D.E., Worth, S., Phelps, P., Sirimana, T., Rajput, K. (2001) Eight Nerve Aplasia and Hypoplasia in Cochlear Implant Candidates: The Clinical Perspective. *Otology and Neurotology*. 22, S. 492–496.

Berrettini, S., Forli, F., Genovese, E., Santarelli, R., Arslan, E., Chilosi, A., Cipriani, P. (2008) Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities: *Challenges and outcomes*. *International Journal of Audiology*. 47, S. 199–208.

Edwards, L.C. (2007) Children with Cochlear Implants and Complex Needs: Review of Outcome Research and Psychological Practice. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 12(7), S. 258–269.

Kutz, J.W., Lee, K.H., Isaacson, B., Booth, T.N., Sweeney, M.H., Roland, P.S. (2011) Cochlear Implantation in Children with Cochlear Nerve Absence or Deficiency. *Otology and Neurotology*. 32, S. 956–961.

Lanson, B.G., Green, J.E., Roland, T.J., Lalwanin, A.K., Waltzman, S. (2007) Cochlear Implantation in Children with CHARGE syndrome: Therapeutic Decisions and Outcomes. *The Laryngoscope*. 117, S. 1260–1266.

MacArdle, B., Bailey, C., Phelps, P.D., Bradley, J., Brown, T., Wheeler, A. (2002) Cochlear implants in children with craniofacial syndromes: assessment and outcomes. *International Journal of Audiology*. 42(6), S. 347–56.

Warren, F.M., Wiggins, R.H., Pitt, C., Harnsberger, R., Shelton, C. (2010) Apparent Cochlear Nerve Aplasia: To Implant or Not to Implant? *Otology and Neurotology*. 31, S. 1088–1094.

**www.sense.org.uk - aus dem Englischen übersetzt von U. Walter-Lipow beauftragt durch CHARGE Syndrom e.V.**