

JENSEITS DER STILLE

JENSEITS DER STILLE

HÖREN KÖNNEN MIT ELEKTRONISCHEN PROTHESEN

MARK PRAETORIUS & KURT STEINMETZGER

Eine Welt ohne Töne und Musik – für die meisten Menschen unvorstellbar, für taube Menschen Realität. Allerdings keine zwangsläufig unveränderbare Realität: Denn mit Cochlea-Implantaten – elektronischen Prothesen, die die Funktion der beschädigten Teile des Innenohrs übernehmen – können sogar Kinder, die ohne Hörsinn zur Welt gekommen sind, und Erwachsene mit erworbenem Hörverlust (wieder) hören. Für ältere Menschen steigt damit die Lebensqualität, weil sie mit neuer Qualität am Sozialleben teilnehmen können; für Kinder mit hochgradigen Hördefiziten kann es bedeuten, dass sich ihr Sprech- und Sprachvermögen altersgemäß und weitgehend normal entwickelt.

**„Ein
Cochlea-Implantat
kommt infrage,
wenn herkömmliche
Hörgeräte
kein ausreichendes
Sprachverstehen
mehr ermöglichen.“**

N

„Nicht sehen können trennt von den Dingen, nicht hören können von den Menschen.“ Dieser Satz wird Immanuel Kant zugeschrieben; auch die taubblinde amerikanische Schriftstellerin Helen Keller soll ihn verwendet haben. Sie erkrankte im Alter von 19 Monaten an Hirnhautentzündung und verlor daraufhin ihr Seh- und Hörvermögen. Heute könnte Helen Keller womöglich ein Cochlea-Implantat dazu verhelfen, wieder hören zu können.

Normalerweise funktioniert der Hörsinn so: Das Ohr nimmt Schallwellen auf, und druckempfindliche Zellen – die Haarzellen des Innenohrs (Cochlea) – wandeln die mechanischen Reize in elektrische Nervensignale um. Ein Cochlea-Implantat, eine elektronische medizinische Prothese, kann den Signalweg von der Aufnahme des Schalls bis hin zum Erzeugen des Nervensignals ersetzen und die Funktion beschädigter Teile des Innenohrs übernehmen. Das Implantat besteht aus einer äußeren und einer inneren Komponente: Der äußere, sichtbare Teil enthält Mikrofon und Stromversorgung zur Signalverarbeitung, der innere, unsichtbare Teil sitzt unter der Haut im Bereich der Schläfe. Von dort reicht ein Elektrodenträger bis zur Cochlea, wo der zum Gehirn führende Hörnerv elektrisch stimuliert wird. Dass das Implantat den Hörsinn ersetzen kann, verdanken wir der natürlicherweise strengen Zuordnung der Tonhöhen in den unterschiedlichen Abschnitten des Innenohrs. Der Frequenzumfang, der mit einem Implantat zu erzielen ist, lässt sich deshalb schon vorab abschätzen; selbst ein nur teilweise im Hochtonbereich ausgefallenes Innenohr lässt sich heute mit einem geeigneten Elektrodenträger versorgen.

Ein Cochlea-Implantat kommt immer dann infrage, wenn das Hören bei einem Menschen in einem Maß beeinträchtigt ist, dass herkömmliche Hörgeräte kein ausreichendes Sprachverständnis mehr ermöglichen. Voraussetzung ist, ein gravierendes Hördefizit frühzeitig zu erkennen – das gilt vor allem für Kinder. Schon seit dem Jahr 2009 gibt es ein bundesweites Neugeborenen-Hörscreening; in Heidelberg offeriert das „Dietmar-Hopp-Stoffwechsellzentrum“ am Universitätsklinikum seit 2019 die Möglichkeit, unklare Ergebnisse der Hörtests bis zur endgültigen Abklärung nachzuverfolgen. Wurde bei einem Kind ein Hördefizit festgestellt, steht an erster Stelle die Versorgung mit einem

Hochleistungshörgerät. Zeigt sich daraufhin innerhalb der ersten sechs Lebensmonate keine ausreichende Reaktion des Hörsinnes, ist nach weiteren Untersuchungen die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat geboten: Wenn die Implantation der Hörprothese vor dem ersten Geburtstag des Kindes erfolgt, können wesentliche Funktionen der natürlichen Hörbahn noch zeitgerecht ausreifen; ein Regelschulbesuch ist diesen Kindern später meist ohne weitere Einschränkungen möglich.

Die zweite Gruppe von Betroffenen, die von einem Cochlea-Implantat profitieren kann, bilden Menschen, die den Hörsinn erst nach dem Erwerb der Lautsprache verloren haben. Der Maßstab für die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat ist dabei nicht Taubheit im Sinne eines „Überhaupt-nicht-mehr-hören-Könnens“ – es ist vielmehr ein in Mitleidenschaft gezogenes Sprachverständnis, das zur sozialen Teilhabe nicht mehr ausreicht. Wenn ein Patient trotz Hörgerät im Sprach-Hörtest nurmehr die Hälfte oder noch weniger der gesprochenen Worte versteht, ist das Implantat für ihn oft eine gute Option. Das gilt auch dann, wenn nur ein Ohr vom Hördefizit betroffen ist. Viele der uns selbstverständlich erscheinenden Fähigkeiten – etwa das Richtungshören oder das Verstehen von Sprache in lauter Umgebung – beruhen darauf, dass unsere beiden Ohren unabhängig voneinander funktionieren. Nur dann können wir unterschiedliche Laufzeiten des Schalls oder seine unterschiedliche Dämpfung zur Orientierung nutzen.

Schnittstelle zwischen Maschine und Mensch

Um die Schnittstelle zwischen Maschine und Mensch – also zwischen Elektrodenträger und Hörnerv – optimal zu gestalten, sind viele Arbeitsschritte und viele unterschiedliche Disziplinen erforderlich. In Heidelberg wird das im ambulanten Rehabilitationszentrum für Cochlea-Implantate realisiert: Audiologen passen regelmäßig die Stimulationsparameter an, Logopäden und Psychologen unterstützen die Patienten, hinzu kommen zahlreiche auditherapeutische Angebote. Als erste Einrichtung bundesweit ist das Heidelberger Zentrum von der Deutschen Gesellschaft für Audiologie als zertifiziertes audiologisches Zentrum anerkannt worden. Es war auch beteiligt an der Entwicklung eines Algorithmus, der es erleichtern soll, den Patienten das Cochlea-Implantat anzupassen: Bereits während der Operation erfolgende Messungen charakterisieren, wie Implantat und Hörnerv zusammenspielen; die auf diese Weise gewonnenen Ergebnisse und ermittelten Schwellenwerte können wertvolle Hinweise geben für weitere Optimierungen und den anzustrebenden Stimulationsrahmen.

Eine wichtige Aufgabe im Zentrum ist es, ältere Patienten zu beraten. Sie stellen häufig die Frage: „Lohnt sich das überhaupt noch?“ Darauf können wir eine eindeutige Antwort geben: Ja, es lohnt sich. In welchem Ausmaß



APL. PROF. DR. MARK PRAETORIUS leitet seit dem Jahr 2005 die damals neu eingerichtete **Sektion Otologie und Neuro-Otologie** der Hals-, Nasen- und Ohrenklinik am Universitätsklinikum Heidelberg und lehrt als **außerplanmäßiger Professor** an der Medizinischen Fakultät Heidelberg der Universität Heidelberg. In seiner **Habilitation** beschäftigte er sich mit der **Generierung des Innenohres**, worüber er in **Baltimore und Kansas City (USA)** geforscht hat. Sein aktueller **klinischer und wissenschaftlicher Schwerpunkt** liegt in der **Diagnose, Therapie und Rehabilitation von Hörstörungen aller Altersgruppen**. Dies schließt **höverbessernde Operationen, implantierbare Hörsysteme und Cochlea-Implantate** ein.

Kontakt: mark.praetorius@med.uni-heidelberg.de

„Wird ein Hördefizit bei Kindern frühzeitig erkannt und werden sie rechtzeitig mit einem Cochlea-Implantat versorgt, können wesentliche Funktionen der natürlichen Hörbahn noch zeitgerecht ausreifen.“

auch ältere Patienten von einem Implantat profitieren können, wissen wir aus einer Befragung von Patienten, die nach ihrem 80. Geburtstag mit einem Cochlea-Implantat versorgt worden sind: In der „Cochlea-Implantat-Gruppe“ zeigte sich im Vergleich zur herkömmlichen Versorgung mit einem Hörgerät ein deutlich verbessertes Sprachverstehen. Das bessere Verstehen von Sprache stellte sich meist schon drei Monate nach der ersten Aktivierung des Implantats ein und ging einher mit einer erheblich gesteigerten Lebensqualität. Das Mehr an Lebensqualität ist der intensiveren sozialen Teilhabe geschuldet: Die Betroffenen müssen in Gesprächen nicht ständig nachfragen, die Kommunikation fällt leichter.

Ein Cochlea-Implantat kommt auch dann infrage, wenn ein Mensch einen Hörsturz erlitten hat, das Hörvermögen des einen Ohres bis hin zur „sozialen Ertaubung“ betroffen ist, das zweite Ohr jedoch noch ausreichend hört. Die Befragung unserer Patienten zeigte auch hier ein positives Bild: Nach der Versorgung mit dem Implantat ist den Betroffenen das Richtungshören deutlich besser möglich, ebenso das Sprachverstehen – und zwar sowohl für das

Verstehen von Sprache in ruhiger Umgebung als auch bei Störgeräuschen, was der alltäglichen Wirklichkeit eher entspricht. Auch subjektiv bewerteten die Patienten in unserer Befragung das wiedererlangte Hören mit beiden Ohren als positiv.

Hörrehabilitation bei Neugeborenen

Eine besondere Herausforderung ist die Hörrehabilitation von Neugeborenen, die im Hörtest auffällig geworden sind: Sie können keine differenzierte Rückmeldung geben, die dabei hilft, ein Cochlea-Implantat optimal anzupassen. Die Diagnose wird auch dadurch erschwert, dass neuro-wissenschaftliche Untersuchungen mit einem Cochlea-Implantat prinzipiell nur eingeschränkt durchführbar sind: Die Implantate enthalten metallische Bauteile, Messungen mit der funktionellen Magnetresonanztomographie (fMRT) sind wegen der dabei auftretenden starken Magnetfelder nicht möglich. Eine objektivierte Beurteilung des erreichten Hörerfolgs – ohne Rückmeldung des Patienten – wäre nicht nur im Fall von Neugeborenen und kleinen Kindern wünschenswert, sie würde auch generell einen Fortschritt im klinischen Alltag darstellen.



DR. KURT STEINMETZGER ist seit November 2017 wissenschaftlicher Mitarbeiter in der Sektion Biomagnetismus der Neurologischen Klinik am Universitätsklinikum Heidelberg. Zuvor promovierte er am University College London (Großbritannien) über das Thema der Sprachwahrnehmung mit normalem Gehör sowie bei Menschen, die aufgrund von Ertaubung ein Cochlea-Implantat tragen. Mit Unterstützung der Dietmar Hopp Stiftung erforscht er derzeit, wie sich die Gehirnaktivität beim Hören mit intakten Ohren und Cochlea-Implantaten unterscheidet, um damit die Diagnostik und Therapie bei gravierenden Hörschädigungen zu unterstützen.

Kontakt: kurt.steinmetzger@med.uni-heidelberg.de

BEYOND SILENCE

OVERCOMING DEAFNESS WITH ELECTRONIC PROSTHESES

MARK PRAETORIUS & KURT STEINMETZGER

Deafness severely limits the scope and quality of human social interactions. If the cause is damage of the inner ear, hearing can be restored with a cochlear implant (CI). These devices are surgically implanted and directly stimulate the auditory nerve via a cable inserted into the cochlea. The inner part of the CI is magnetically connected to an outer part, which processes the acoustic input and looks somewhat like a hearing aid. If a person understands less than half the number of words in the absence of any background noise, they will usually benefit from a CI. This applies to subjects of all age groups and even in case of unilateral deafness, where an implant can restore spatial hearing.

A second group of patients, besides adults who lost their hearing over the course of their life, are children born without hearing. For these children, it is crucial that implantation take place as early as possible, ideally before their first birthday. If this time frame is met, they will often be able to acquire language and have a normal school career. However, especially in small children, it is very difficult for the clinician to know whether an implantation was successful, as verbal responses cannot yet be given. An objective evaluation of their hearing based on brain activity measurements would thus represent a significant step forward.

This endeavour is complicated by the fact that CIs contain metal parts and are thus incompatible with several neuroscientific methods, such as magnetic resonance imaging. In contrast, functional near-infrared spectroscopy (fNIRS) permits an unrestricted investigation of CI-based hearing. By shining infrared light into the brain, we can measure which brain areas are activated by acoustic input. In a project funded by the Dietmar Hopp Stiftung, we are currently using this method to evaluate and monitor the hearing of younger and older CI users, hoping that our results can support and improve the rehabilitation of their hearing. ●

ADJUNCT PROF. MARK PRAETORIUS became head of the then-new Otology and Neuro-Otology Unit of Heidelberg University Hospital's Department of Otorhinolaryngology in 2005 and is an adjunct professor at Heidelberg University's Medical Faculty Heidelberg. The topic of his habilitation thesis was gene therapy of the inner ear, for which he conducted research in Baltimore and Kansas City (USA). His current clinical and scientific focus is the diagnosis, therapy and rehabilitation of hearing impairments in patients of all age groups, including corrective hearing surgery, implantable hearing systems and cochlea implants.

Contact: mark.praetorius@
med.uni-heidelberg.de

DR KURT STEINMETZGER joined Heidelberg University Hospital in November 2017 as a postdoctoral researcher in the Department of Neurology's Biomagnetism Unit. He earned his doctorate at University College London (UK) with a thesis on speech perception with normal hearing and in individuals who wear a cochlea implant due to hearing loss. With the support of the Dietmar Hopp Stiftung, he is currently investigating the differences in brain activity between people with normal hearing and those with cochlea implants in order to improve the diagnosis and therapy of severe hearing impairments.

Contact: kurt.steinmetzger@
med.uni-heidelberg.de

“The key to a successful use of cochlea implants is neuroplasticity – the brain’s fascinating ability to change and adapt throughout an individual’s life.”

„Die Grundlage für den Erfolg von Cochlea-Implantaten ist die Neuroplastizität – die faszinierende und lebenslange Anpassungsfähigkeit des Gehirns.“

Die „funktionelle Nahinfrarotspektroskopie“ ist eine neue neurowissenschaftliche Methode, die es erlaubt, Cochlea-Implantat tragende Personen uneingeschränkt, schmerzfrei, geräuschlos und ohne längere Vorbereitungszeit zu untersuchen: Lichtquellen auf einer Stoffhaube, die über den Kopf gezogen werden kann, senden Infrarotlicht in Richtung Gehirn. Hirnregionen, die aktiv und demzufolge stärker durchblutet sind, absorbieren das Infrarotlicht stärker. Die funktionelle Nahinfrarotspektroskopie lässt sich zudem mit der konventionellen Ableitung der Hirnströme (Elektroenzephalogramm, EEG) kombinieren. Das führt zu Ergebnissen von hoher räumlicher und zeitlicher Präzision. Dank Unterstützung der Dietmar Hopp Stiftung konnte inzwischen ein kombiniertes System erworben werden, das nun in einem mehrjährigen gemeinsamen Projekt der Hals-Nasen-Ohren-Klinik mit der Neurologischen Klinik der Universitätsklinik Heidelberg eingesetzt wird.

Faszinierende Anpassungsfähigkeit des Gehirns

Während dieses Projektes haben wir mit dem kombinierten System bereits über zwanzig erwachsene Personen untersucht. Allen diesen Patienten ist gemeinsam, dass sie auf einem Ohr noch weitgehend normal hören, auf dem anderen Ohr aber taub und aufgrund dessen mit einem Cochlea-Implantat versorgt worden sind. Während unserer Untersuchung haben wir den Patienten die gleichen Klänge dargeboten – und zwar einmal dem intakten Ohr und einmal dem mit dem Implantat versorgten Ohr. Das hat es uns erlaubt, das normale akustische Hören mit dem „elektrischen“ Implantat-Hören zu vergleichen.

Es zeigte sich, dass die Hirnareale, die beim akustischen und elektrischen Hören aktiviert werden, weitgehend über-

einstimmen. Der zeitliche Verlauf der Hirnaktivierung beim Hören mit dem Implantat erwies sich jedoch als deutlich verzögert. Nichtsdestoweniger ist das Gehirn in der Lage, das neue elektrische und das gewohnte akustische Hören zu einer Einheit zu verschmelzen: Die Fusion der unterschiedlichen Sinneseindrücke gelingt bereits nach einer Eingewöhnungszeit von wenigen Monaten. Diese faszinierende Anpassungsfähigkeit des Gehirns, seine „Neuroplastizität“, ist grundlegend für das Funktionieren der Cochlea-Implantate. Über die Lebensspanne hinweg nimmt die Neuroplastizität zwar ab – unsere Ergebnisse zeigen aber, dass das Gehirn selbst im gehobenen Erwachsenenalter noch zu dieser Leistung fähig ist.

Wir hoffen, den Verlauf der Anpassungsleistung des Gehirns nachvollziehen zu können, indem wir Kinder, die mit einem Cochlea-Implantat versorgt wurden, nach der Operation in regelmäßigen Abständen untersuchen. Dabei gehen wir von folgender Annahme aus: Eine über die Zeit hinweg schrittweise zu messende Angleichung der Hirnaktivierung von Cochlea-Implantat tragenden Kindern an die Hirnaktivierung von normal hörenden Kindern spiegelt eine positive Entwicklung wider und signalisiert den Erfolg der Implantation. Ergeben die Untersuchungen indes, dass eine solche Angleichung und positive Entwicklung ausbleibt, könnte frühzeitig darauf reagiert werden, beispielsweise, indem man die Kinder gezielt fördert und den Therapiekreislauf intensiviert.

Auf dieser Basis wollen wir eine Brücke von unseren grundlagenwissenschaftlichen Arbeiten zur klinischen Praxis bauen. Das Ziel dabei ist, die Hörrehabilitation tauber Kinder aktiv zu begleiten und optimal zu unterstützen. ●