

Interdisziplinäres Vernetzungskonzept zur Rehabilitation nach Implantation zentraler Hörprothesen

R. Quester¹, K. H. Wisotzki², N. Klug³

¹Zentrum für Neurochirurgie, Klinikum der Universität zu Köln und Seminar für Psychiatrie, Heilpädagogische Fakultät der Universität zu Köln

²Seminar für Hör- und Sprachbehindertenpädagogik, Heilpädagogische Fakultät der Universität zu Köln

³ Zentrum für Neurochirurgie, Klinikum der Universität zu Köln

Zusammenfassung

Die Folgen der steigenden Zahl unterschiedlicher Hörschädigungen bis zum völligen Hörverlust sind von zunehmender Bedeutung für die gesamte Gesellschaft. So wurden zur Behandlung neben konventionellen Hörgeräten auch implantierbare oder teilimplantierbare Systeme entwickelt.

Bei beidseitigem retrokochleären Hörverlust, vielfach verursacht durch Neurofibromatose, ist über den operativen Einsatz zentraler Hörprothesen zur elektrischen Reizung der Hörkernregion eine begrenzte Wiederherstellung des Hörvermögens möglich. Operationstechnisch ist dies schwieriger als der Einsatz eines Cochlea-Implantats bei Innenohrtaubung. Die durch eigene morphometrische Untersuchungen gewonnenen genaueren Daten zur Erfassung der Zielregion und verbesserter Zugangswege sowie die experimentell ermittelte Biokompatibilität der Implantate führen zur Erhöhung der Operationssicherheit. Die erzielten Ergebnisse bedürfen einer sukzessiven Umsetzung in die klinische Praxis, um die Lebensqualität der Patienten zu verbessern.

Damit eng verbunden ist die Weiterentwicklung eines interdisziplinären Vernetzungskonzeptes. Wegen der begrenzten Wiedererlangung des Hörvermögens nach Implantatversorgung ist ein solches Konzept zur besseren Rehabilitation und Reintegration sinnvoll. Unter Darlegung der Förderstrategien wird aufgeführt, wie diese interdisziplinäre Vernetzung zwischen Medizin, Heilpädagogik und allen involvierten Institutionen auf hohem Niveau realisiert werden kann.

Schlüsselwörter: Neurofibromatose, zentrale Hörprothesen, Rehabilitation, Vernetzungskonzept

Interdisciplinary Network Concept of Rehabilitation after Implantation of Central Auditory Protheses

R. Quester, K. H. Wisotzki, N. Klug

Abstract

The consequences of the increasing number of various auditory impairments to the point of complete hearing loss are of increasing relevance for the entire society. Thus, in addition to conventional hearing aids, systems for implantation or partial implantation for the treatment of hearing impairments were developed.

In cases of bilateral retrocochlear deafness, frequently caused by neurofibromatosis, the surgical placement of central auditory protheses for electric stimulation of the cochlear nuclei allows a limited regeneration of the hearing ability. The corresponding surgical procedure presents more technical difficulties than the placement of cochlear implants in cases of cochlear deafness.

More precise data for target region localization and improved surgical approach derived from morphometric examinations as well as the biocompatibility of implants determined in animal experiments lead to an increased surgical safety. The results require successive transfer into clinical practice to improve the patients' quality of life.

In this respect the further development of an interdisciplinary network concept is essential. Due to the limited recovery of the hearing ability by implant surgery this concept for improved rehabilitation and reintegration is vital. While specifying promotion strategies, it will be described in which way this high quality interdisciplinary network between medicine, special education and all institutions involved can be realized.

Key words: neurofibromatosis, auditory brainstem implant, rehabilitation, network concept

Neurol Rehabil 2003; 9 (3-4): 149-152

Einleitung – Hintergründe und Leitmotive

An unterschiedlichen Formen behandlungsbedürftiger Schwerhörigkeit leiden in Deutschland z. Zt. etwa 12–14 Mill. Betroffene [15, 19]. In Zukunft ist aufgrund der demo-

graphischen Entwicklung mit einem steigenden Anteil von Menschen mit einer altersbedingten Schwerhörigkeit zu rechnen, der hochgerechnet im Jahr 2025 bei 25% liegen wird [19]. Hinzu kommt eine steigende Zahl von Hörstörungen bei Jugendlichen. Die medizinischen, gesellschaftli-

chen und ökonomischen Folgen der unterschiedlichen Formen der Hörschädigungen bis zum völligen Hörverlust gewinnen zunehmend an Bedeutung und erfordern daher eine stetige Weiterentwicklung spezialisierter Behandlungsmethoden und Technologien. So wurden aufgrund der in individuellen Fällen noch nicht ausreichenden Alltagsfähigkeit konventioneller Hörgeräte alternativ implantierbare oder teilimplantierbare Systeme entwickelt [2, 4, 14, 16, 17, 20, 21]. Zur Behandlung der Innenohr-erlaubung sind Cochlea-Implantate (CI) weltweit bereits mit mehr als 30.000 Einsätzen [7] zu einer sinnvollen Standardbehandlung geworden [13]. Bei frühzeitiger Implantation und adäquater Förderung kann damit das Hörvermögen für einen Regelschulbesuch erreicht werden [1]. Für Menschen, die an einer zentralen Form der Neurofibromatose leiden und nach Akustikusneurinom-entfernung ertaubt sind, besteht die Möglichkeit der Implantation einer zentralen Hörprothese. Operationstechnisch ist die Platzierung der Elektroden wegen der engen Nachbarschaftsbeziehungen der Zielregion zu verschiedenen Hirnkernregionen und begrenzter Sichtkontrolle schwieriger als der Einsatz eines CI [3, 5, 6]. Nach operativer Versorgung der Betroffenen mit kochleärer oder retrokochleärer Ertaubung ist eine langwierige und intensive Hörrehabilitation erforderlich. Während in Deutschland zwar gut ausgebaute Versorgungskonzepte für die Rehabilitation von hörgestörten Kindern und Jugendlichen bestehen, fehlen umfassendere interdisziplinäre Programme für Erwachsene mit weniger verbreiteten Arten von Hörstörungen, die aber oft zu einem hohen Leidensdruck führen wie bei Neurofibromatose. Für die Entwicklung einer solchen Rehabilitation ist die stärkere Einbeziehung heilpädagogischer Förderstrategien notwendig, um eine bessere Reintegration zu ermöglichen. Zu den Förderstrategien gehört vor allem das Hör-, Sprach- und Kommunikationstraining, aber auch der Einsatz entsprechender Förderkonzepte zur Behandlung unterschiedlicher körperlicher und geistiger Funktionsbeeinträchtigungen bei Neurofibromatose.

Gründe für eine vernetzte Rehabilitation bei Neurofibromatose

Komplexität des Krankheitsbildes

Nach *Twist et al.* [18] liegt die Inzidenz der zentralen Form der Neurofibromatose (NF-2) pro Jahr bei 1 : 40.000 und die Prävalenz in Deutschland bei ca. 1.640–2.480 Personen. Wird die angeführte Prävalenz weltweit hochgerechnet, ist von etwa 120.000–180.000 Betroffenen auszugehen. Im Rahmen der Erkrankung an NF-2 kommt es relativ häufig zu einem doppelseitigen Ausfall der Hörnervenfunktion infolge von Kompression durch Akustikusneurinome. Das ist eine besonders komplexe Form der Ertaubung nach Spracherwerb, da neben der Hörschädigung häufig weitere funktionelle Defizite wie Gleichgewichtsstörungen oder Fazialispareesen u. a. mit Beeinflussung des Lidschlusses und/oder einer Mundastschwäche auftreten. In Verbindung

mit der Erkrankung an einer Neurofibromatose bestehen oft auch andere neurologische Funktionsdefizite durch weitere Tumoren im Bereich des Gehirns. Erblindung, motorische bzw. sensible Defizite oder auch Störungen höherer Hirnleistungen sind bei Opticustumoren oder Meningeomen möglich. Darüber hinaus können spinale Tumoren zu einer Vielzahl von Behinderungen durch Lähmungen oder Gefühlsstörungen an Armen und Beinen bis zum Querschnitt führen. Zur Entfernung der Tumoren sind in der Regel mikrochirurgische Eingriffe unterschiedlicher Fachdisziplinen notwendig. Die Vernetzung von medizinischen und heilpädagogischen Versorgungskonzepten führt sowohl zu Synergieeffekten als auch zu einer besseren Rehabilitation und Reintegration bei funktionell-neurologischen Störungen und psychischen Begleitsymptomen. Nur so ist zu erwarten, dass durch weitere Verbesserungen der Operationstechnik und der Nachsorge die Auswirkungen der klinischen Symptomatik in optimaler Weise vermindert werden.

Verbesserung der Chancen neurochirurgischer Eingriffe zur Platzierung zentraler Hörprothesen

Zur Erlangung eines begrenzten Hörvermögens werden bei retrokochleärer Ertaubung zentrale Hörprothesen (auditory brainstem implant, ABI) in Form von Stimulationselektroden im Bereich der Nuclei cochleares mikrochirurgisch eingesetzt. Aufgrund möglicher vielfältiger neurologischer Begleitsymptomatik in Verbindung mit einer Neurofibromatose kann die richtige Indikationsstellung zur Platzierung einer zentralen Hörprothese allerdings schwierig sein. Deshalb sind in jedem Einzelfall vor einer Implantation soziales Umfeld, Fördermöglichkeiten, Ausmaß der neurologischen Symptome, Progredienz des Krankheitsverlaufs sowie Alter genau abzuwägen oder nach Befund eher alternative Behandlungsmethoden zu empfehlen. Dies ist um so wichtiger, da die bisherigen operativen und rehabilitativen Behandlungsstrategien folgende Limitierungen aufweisen:

- Die spezialisierte Operations- und Implantationstechnik ist erfahrenen neurochirurgisch-HNO-ärztlichen Zentren vorbehalten.
- Implantationen von Elektroden sind in der Regel nur unmittelbar bei Tumorentfernung oder kurze Zeit später durchführbar, sodass die Mehrzahl der bereits seit längerem ertaubten Patienten bislang nicht behandelt werden kann.
- Nur durch zusätzliche Hilfe des Lippenablesens wird eine begrenzte Spracherkennung erreicht.
- Behinderungsbezogene soziale und berufliche Reintegrationsprogramme sind zu entwickeln.

Eigene morphometrische und experimentelle Forschungsergebnisse zur genaueren Zielpunkterfassung und zur guten Bioverträglichkeit der verwendeten Materialien tragen zur Entwicklung präziserer Zugänge und besserer Implantate bei [8–12]. Erreichte chirurgische Erfolge bedürfen der Unterstützung durch spezielle Hörrehabilitation.

Ziele und Realisierung einer vernetzten Rehabilitation bei Neurofibromatose

Aufgrund der komplexen neurologischen Symptomatik der Betroffenen bis hin zur retrokochleären Ertaubung kommt es auf ein organisiertes Zusammenwirken medizinischer, heilpädagogischer und technischer Hilfen, kommunikativer und psychosozialer rehabilitativer Maßnahmen an. Gemeinsame Ziele sind:

- Förderung von Motorik, Sprache, Hören, sozial-emotionaler Entwicklung und des Lernens bei Funktionsbeeinträchtigungen,
- Unterstützung bei der Krankheitsbewältigung,
- Beratung und Unterstützung bei der Arbeitsplatzsuche.

Nach operativem Einsatz zentraler Hörprothesen und audiologischer Überprüfung hat das Funktionstraining im Bereich des Hörens und des Lippenablesens einen besonderen Stellenwert. Beim Kommunikationstraining sind z.B. Bewältigungsstrategien für schwierige Kommunikationssituationen, Missverständnisse und andere Lebenssituationen zu erlernen. Hierbei geht es auch um den Einsatz von Kommunikationsmitteln, wie z.B. manuelle Hilfen. Hierfür sind gezielte Fördermaßnahmen in folgenden Bereichen einzusetzen:

- Hör-, Sprach- und Kommunikationstraining,
- Verbesserung der Interaktion zwischen Betroffenen und ihrer Umwelt,
- Ermittlung eines besseren Verständnisses der Betroffenen bezüglich der Auswirkungen ihrer Verhaltensweisen auf die Umwelt,
- Unterstützung der Betroffenen, sich besser in ihrer Identität zu verstehen,
- Vermittlung von Strategien zur Verbesserung der sozialen Beziehungen und zur Stärkung des Selbstbewusstseins.

Im Vergleich zu Cochlea-Implantaten vermitteln zentrale Hörprothesen in der Regel eine deutlich geringere Kommunikationsfähigkeit. Damit werden an das Kommunikationstraining für diese Betroffenen innerhalb des rehabilitativen Konzeptes noch höhere Anforderungen gestellt. Dies kann sich sowohl auf das Hören als auch auf das Lippenablesen beziehen. Computer sind dabei eine sinnvolle Hilfe. Die bereits bei anderen Formen von Hörbeeinträchtigung erfolgreich eingesetzten Trainingsprogramme wie das »medien-unterstützte Kommunikations- und Absehraining für Schwerhörige und Ertaubte im Alter« (MUSKAT) oder entsprechende Programme für Kinder im Bereich des Hörtrainings und Artikulationsunterrichtes (Detektiv Langohr, IBM-Sprechspiegel) sind auch für Betroffene mit zentralen Hörprothesen zu evaluieren. Des Weiteren ist für diese Gruppe auch das für Altersschwerhörigkeit in Zusammenarbeit mit dem Deutschen Schwerhörigenbund im Rahmen des Projektes »Erfolgreich kommunizieren« entwickelte Kursangebot zu übertragen, welches vermittelt, wie Gesprächssituationen im Alltag besser gemeistert werden können. Das Erlernen von Gebärden kann nicht nur für

Gehörlose und guthörende Angehörige und Freunde hilfreich sein, sondern auch lautsprachbegleitend im Rahmen des Kommunikationstrainings nach Einsatz zentraler Hörprothesen, um die Spracherkennungsleistungen weiter zu verbessern. Die Förderung der Realisierung der Gehörlosigkeit bereits Modellprojekte zu Kommunikationstraining und Entspannungsübungen z.Zt. unterstützt. Auch der Landschaftsverband ist zuständiger Ansprechpartner, weil er schon Forschungsvorhaben zur Situation Schwerhöriger und Ertaubter im Arbeitsleben fördert. Die in der Regel langwierige und schwierige Hörrehabilitation ist nur bei ausreichender psychosozialer Unterstützung sowie Einbindung und Förderung durch das familiäre bzw. soziale Umfeld sinnvoll. Hierzu zählen auch medizinische, pädagogische und psychologische Begleitung und Betreuung. Ohne diese Hilfen ist eine Reintegration und eine Unterstützung zur Akzeptanz der Behinderung kaum vorstellbar.

Ein besonderes Problem stellt auch die erfolgreiche Vermittlung in den Arbeitsprozess nach krankheitsbedingtem Verlust des Arbeitsplatzes dar. Erschwerend können sich mögliche Unterschätzungen der Leistungspotentiale auf Arbeitgeber- und Arbeitnehmerseite auswirken. So ist bekannt, dass ein großer Anteil der Menschen mit hochgradiger Hörschädigung und vor allem Ertaubte Sozialhilfe empfängt. Da es für Kleinbetriebe und mittelständige Firmen besonders schwierig ist, für die Betroffenen Arbeitsplätze zur Verfügung zu stellen, ist eine Integration eher in Großunternehmen möglich, wo seit Jahren Gehörlose erfolgreich im Arbeitsprozess eingegliedert sind. Eine berufliche Integration wird bislang in erster Linie im Bereich von Werkstätten für Menschen mit besonderem Förderbedarf erreicht. Es gilt, Selbstvertrauen zu stärken, Lösungswege aufzuzeigen und Mut zur eigenen selbstbestimmten Zukunftsgestaltung zu vermitteln.

Der Sozialdienst für Gehörlose unterstützt zusätzlich alle Altersgruppen der Betroffenen, um eine bessere Sozialisation zu fördern und in sozialen Notsituationen Hilfe zu vermitteln. Er wirkt mit bei der Arbeitsplatzfindung in Zusammenarbeit mit dem Arbeitsamt. Bei allen Fragestellungen ist auch der Hausarzt ein kompetenter Ansprechpartner.

Je nach Ausmaß der neurologischen Begleitsymptomatik bei Neurofibromatose sind Versorgungsangebote bis hin zum betreuten Wohnen einzubeziehen. Hierfür bietet der Caritas-Verband das innovative überregionale Konzept »Betreutes Wohnen für erwachsene hörgeschädigte Menschen« an. Diese Betroffenen sind aufgrund ihrer persönlichen Problematik nicht in der Lage, selbstständig zu wohnen. Für die an einer Neurofibromatose erkrankten Menschen bietet sich so auch bei komplexen funktionellen und psychischen Problemen die Chance, weitgehend wieder zu einem selbstbestimmten Leben zu gelangen.

Fazit

Angesichts der aufgezeigten Thematik ist die Basis für ein tragfähiges Gesamtkonzept der Hörrehabilitation eine

interdisziplinäre Zusammenarbeit und Integration aller vorhandenen Behandlungsmodelle vor Ort. Somit ist auch die Grundlage ökonomisch vertretbarer Kosten und wissenschaftlich effizienter Forschungsmöglichkeiten gegeben.

Literatur

1. Baumgartner WD, Gstoettner W, Hamzavi J, Adunka O, Czerney C: Präoperative Diagnostik vor einer Cochlear-Implantation. *Wien Klin Wochenschr* 2000; 112: 505-508
2. Hough JV, Hough DA, McGee M: Long-term results for the Xomed® Audiant™ bone conductor. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28: 43-52
3. Lejeune R, Vincent C, Louis E, Lejeune JP, Vaneecclo FM, Rouchoux MM, Francke JP: Anatomic basis for auditory brainstem implant. *Surg Radiol Anat* 1997; 19: 213-216
4. Lenarz T, Weber BP, Mack KF, Battmer R-D, Gnadeberg D: Vibrant Soundbridge System: Ein neuartiges Hörimplantat für Innenohrschwerhörige. *Laryngorhinootologie* 1998; 77: 247-255
5. Migueis A, Portmann M: Les noyaux auditifs bulbaires: étude morphologique, conséquences pour l'implantation d'électrodes. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1991; 112: 269-271
6. Moore JK, Osen KK: The cochlear nuclei in man. *Am J Anat* 1979; 154: 393-418
7. Proops DW: Adult cochlear implantation: the Birmingham and United Kingdom experiences. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 447-453
8. Quester R, Hermann B, Klosterhalfen B, Schröder R, Klug N: Biocompatibility and healing process of polyester meshes in the brain: in vivo examination in rats. *Biomaterials* 2003; 24: 711-721
9. Quester R, Klosterhalfen B, Stützer H, Schröder R, Klug N: Polyester meshes and adhesive materials in the brain. Comparative research in rats to optimize surgical strategy. *J Neurosurg* 2002; 96: 760-769
10. Quester R, Knifka J, Schröder R: Optimization of glycol methacrylate embedding of large specimens in neurological research. Study of rat skull-brain specimens after implantation of polyester meshes. *J Neurosci Methods* 2002; 113: 15-26
11. Quester R, Schröder R: Cochlear region of the brainstem. *J Neurosurg* 2000; 93: 724-729, Letter, Response
12. Quester R, Schröder R: Topographic anatomy of the cochlear nuclear region at the floor of the fourth ventricle in humans. *J Neurosurg* 1999; 91: 466-476
13. Severens JJ, Brokx JPL, van den Broek P: Cost analysis of cochlear implants in deaf children in the Netherlands. *Am J Otol* 1997; 18: 714-718
14. Snik AF, Mylanus EA, Cremers CW, Dillier N, Fisch U, Gnadeberg D, Lenarz T, Mazolli M, Babighian G, Uziel AS, Cooper HR, O'Connor AF, Frayssse B, Charachon R, Shehata-Dieler WE: Multicenter audiometric results with the Vibrant Soundbridge, a semi-implantable hearing device for sensorineural hearing impairment. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 373-388
15. Sohn W, Jörgenshaus W: Schwerhörigkeit in Deutschland. *Zeitschrift für Allgemeinmedizin* 2001; 77: 143-147
16. Suzuki J, Kodera K, Nagai K, Yabe T: Partially implantable piezoelectric middle ear hearing device: long-term results. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28: 99-106
17. Tjellström A, Håkansson B, Granström G: Bone-anchored hearing aid. Current status in adults and children. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 337-364
18. Twist EC, Ruttledge MH, Rousseau M, Sanson M, Papi L, Merel P, Delattre O, Thomas G, Rouleau GA: The neurofibromatosis type 2 gene is inactivated in schwannomas. *Hum Mol Genet* 1994; 3: 147-151
19. Wisotzki KH: Altersschwerhörigkeit, Grundlagen-Symptome-Hilfen. Kohlhammer, Stuttgart 1996
20. Zenner HP: TICA totally implantable system for treatment of high-frequency sensorineural hearing loss. *Ear Nose Throat J* 2000; 79: 770-772, 774, 777
21. Zenner HP, Leysieffer H: Aktive elektronische Hörimplantate für Mittel- und Innenohrschwerhörige – eine neue Ära der Ohrchirurgie. Teil I: Grundprinzipien und Nomenklaturvorschlag. *HNO* 1997; 45.2: 749-757

Korrespondenzadresse:

Dr. Ralf Quester
 Zentrum für Neurochirurgie
 Klinik für Allgemeine Neurochirurgie und
 Klinik für Stereotaxie und Funktionelle Neurochirurgie
 Klinikum der Universität zu Köln
 Joseph-Stelzmann-Straße 9
 50931 Köln
 Lehrstuhlvertreter am Seminar für Psychiatrie
 Heilpädagogische Fakultät der Universität zu Köln
 Frangenheimstraße 4
 50931 Köln
 e-mail: ralf.quester@uni-koeln.de