

Cochlear-implantation til børn

Niels West, Per Cayé-Thomassen & Michael Bille



KLINISK
PRAKSIS

STATUSARTIKEL

Øre-næse-halskirurgisk
og Audiologisk Klinik,
Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2018;180:V02180125

Det moderne *cochlear*-implantat (CI) blev udviklet af dr. *William F. House* allerede i starten 1960'erne [1]. Siden er der sket en enorm udvikling i indikationer, udredning af hørenedsættelse, apparatur og metoder. Behandling med CI er vidt udbredt i den vestlige verden og er i dag i Danmark et standardtilbud til børn med svært nedsat hørelse eller døvhed [2]. Hørenedsættelse er en af de hyppigste medfødte sygdomme med en prævalens af kongenit, bilateral, svær eller meget svær hørenedsættelse på 1-2 pr. 1.000 nyfødte. Den universelle neonatale hørescreening, der blev implementeret i Danmark i 2004, har ført til tidlig opsporing af børn med kongenit høretab, hvilket har muliggjort *cochlear*-implantation før etårsalderen ved kongenit meget svær hørenedsættelse eller døvhed.

Permanent hørenedsættelse hos børn kan indtræde præ-, peri- eller postnatalet, og tilstanden kan være stationær eller progredierende. Mere end 50% af al medfødt hørenedsættelse har genetisk ætiologi, og af ikke-genetiske årsager dominerer føtal infektion med cytomegalovirus. Hørenedsættelse er beskrevet som et element i mere end 400 syndromer, og især Pendreds syndrom er i Danmark en relativt hyppig årsag til hørenedsættelse, der fører til CI-behandling af børn [3]. I en metaanalyse fra 2015 af ætiologi til hørenedsættelse hos børn fandt man, at de tre hyppigste ætiologiske diagnosekategorier var »ukendt« med en prævalens på 40%, »genetisk nonsyndromal« på 22% og »postnatal« på 11% [4]. Ca. 10% af permanente hørenedsættelser hos børn er af typen auditiv neuropati-spektrum, som er karakteriseret ved dyssynkroni af ledningen gennem hørenerven [5].

Behandling af børn (personer under 18 år) med CI udføres i Danmark på de to CI-centre på henholdsvis Rigshospitalet/Gentofte Hospital (Østdansk CI-center)

og Aarhus Universitetshospital (Vestdansk CI-center) [6]. Siden 1993 har man på Østdansk CI-center foretaget pædiatrisk CI-operation med tiltagende hyppighed [7].

IMPLANTAT

CI-apparatet udgøres af en ekstern enhed, som består af en mikrofon, en lydprocessor og en sender. Denne enhed er trådløst koblet til en intern enhed, som består af en antenne med magnet, en modtager/stimulator samt en aflang elektrode med, afhængigt af producent og model, 15-24 elektrodepunkter til stimulation i cochlea (**Figur 1**). Lydprocessoren kan bæres på det ydre øre, på kroppen eller placeres på siden af hovedet sammen med senderenheden. Senderenheden fastholdes af en magnet over den interne antenne. Den af apparatet opfangede lyd processeres i forskellige frekvensbånd med forskellig amplitude, og i kraft af den tonotopiske organisering af cochlea kan den elektriske stimulation af spiralgangliecellerne i modiolus i cochlea via elektrodens forskellige elektrodepunkter føre til detaljeret lydoplevelse, som muliggør taleforståelse [8, 9].

INDIKATIONER FOR PÆDIATRISK COCHLEAR-IMPLANTATION

Talesproglig stimulation af den auditive sans i de tidlige leveår er afgørende for udvikling af talesprog, og ved bilateral prælingval døvhed med manglende udvikling af talesprog har *cochlear*-implantation senere i barndommen dårlig prognose, hvad angår talesproglig udvikling [5]. I dag er det kun yderst sjældent, at forældre fravælger et tilbud om CI for alene at give barnet tegnsprog.

Overordnet skal CI-behandling af mindre børn med permanent hørenedsættelse overvejes, når barnet trods bedst mulig høreapparatbehandling og anden relevant intervention ikke udvikler sig auditivt og talesprogligt som forventet [10].

Børn med bilateral svær (gennemsnit af rentonetærskler ved 500, 1.000, 2.000 og 4.000 Hz ≥ 70 dB høreniveau (HL)) eller meget svær hørenedsættelse (gennemsnit af rentonetærskler ≥ 90 dB HL) udgør det største indikationsområde. I indikationsstillingen indgår vurdering af effekten af høreapparatbehandling med audiologopædiske testværktøjer, elektrofysiologiske målemetoder og adfærdsaudiometri afhængigt af

HOVEDBUDSKABER

- ▶ Børn med svær hørenedsættelse eller døvhed opereres i højere grad end tidligere med *cochlear* implantat (CI) før etårsalderen, idet tidlig stimulation af den auditive sans er afgørende for udvikling af talesprog.
- ▶ Bilateral CI er i dag et standardtilbud, idet det giver mulighed for bedre taleforståelse i støj, retningshørelse og frihed til at placere sig i forhold til lydilden.
- ▶ I dag er indikationsområdet for *cochlear*-implantation udvidet til at omfatte børn med asymmetrisk hørenedsættelse for at undgå udvikling af *aural preference*-syndrom, som kan begrænse effekten af senere CI.

barnets alder. Hos større børn, der kan medvirke til test af taleforståelighed med enstavelsesord (Dantale) i ro og støj, lægges der vægt på væsentligt reduceret taleforståelse med bedst mulig høreapparatbehandling. Når hørenedsættelsens sværhedsgrad forhindrer effekt af høreapparatbehandling for begge ørs vedkommende, tilbydes der bilateral CI-behandling.

Viden om den potentielt skadelige betydning af ensidig hørenedsættelse for sprog, trivsel og uddannelse har i de senere år udvidet indikationsområdet, så børn, der har asymmetrisk hørenedsættelse og hørelse på det bedste øre, som kan afhjælpes med høreapparat, kan tilbydes CI til øret med svær hørenedsættelse [11]. Også ved rent unilateral kongenit eller erhvervet svær hørenedsættelse kan CI være indiceret som alternativ til behandling med *contralateral routing of signal*-løsning. Ved medfødt eller tidligt erhvervet unilateral hørenedsættelse er tidlig stimulation af øret med hørenedsættelse afgørende for at undgå udvikling af *aural preference*-syndrom, som kan begrænse effekten af senere CI [12]. Cochlear-implantation er i disse tilfælde af særlig betydning ved kendt risiko for progredierende hørenedsættelse, der kan omfatte det gode øre, f.eks. ved genetisk ætiologi med forstørret aqueductus vestibularis og ved kongenit cytomegalovirusinfektion.

I tilfælde af stabil hørenedsættelse med brugbar resthørelse i basområdet kan det gennem valg af skånsom elektrode og kirurgisk teknik tilstræbes at bevare den akustiske resthørelse, således at der kan benyttes en kombination af CI og konventionelt høreapparat, såkaldt elektroakustisk stimulation [8].

Ved fluktuerende hørenedsættelse f.eks. ved Pendreds syndrom med hyppige, længevarende perioder med ringe udbytte af høreapparatbehandling kan CI-behandling være indiceret for at opnå en stabil hørelse trods gode perioder med effekt af høreapparat.

Ved auditiv neuropati-spektrum kan høretærsklerne variere fra normalområdet til meget svær hørenedsættelse. Taleforståelsen kan imidlertid trods god hørbarhed være svært læderet. I disse tilfælde kan CI være indiceret uanset høretærskelniveauet, idet elektrisk stimulation af spiralgangliecellerne kan medføre bedre synkronisering af nerveledningen, end der kan opnås via akustisk stimulation af indre hårceller [5].

Ved hørenedsættelse, der er forårsaget af bakteriel meningitis, er der risiko for ossifikation af cochlea, som kan umuliggøre optimal cochlear-implantation, hvorfor henvisning til et CI-center skal ske tidligst muligt [13].

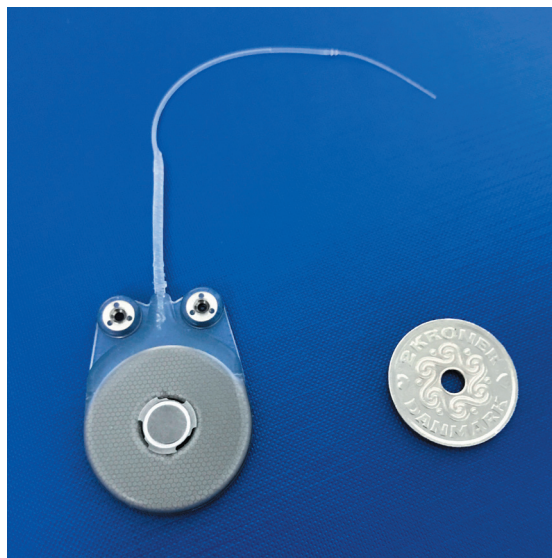
Aplasi af nervus cochlearis og/eller cochlea vil kontraindicere cochlear-implantation. Behandling med CI forudsætter i øvrigt, at svær komorbiditet ikke kontraindicerer det kirurgiske indgreb.

UDREDNING OG BEHANDLING

I den præoperative udredning indgår elektrofysiologi-

FIGUR 1

Den interne enhed af et cochlear-implantat. Implantatet består af en antenne med magnet, en modtager/stimulator og en elektrode.



ske og alderstilpassede adfærdsaudiometriske undersøgelser til kortlægning af hørenedsættelsens type og sværhedsgrad, vurdering af effekten af høreapparatbehandling og udredning af hørenedsættelsens ætiologi [14]. Til billeddiagnostik af tindingebenet anvendes der MR-skanning eventuelt suppleret med CT. Operationen foregår i universel anæstesi, og den konventionelle metode begynder med opboring af mastoidet (mastoidektomi), der følges af en åbning til mellemøret (posterior tympanotomi) mellem facialisnerven og chorda tympani [15]. Modtageren placeres i en tildannet seng i kraniekassen. Med mikroinstrumenter foretages der åbning til øresneglen ved det runde vindues membran. Herefter føres elektroden ind i scala tympani. Funktionen kontrolleres peroperativt ved elektrisk stimulation med henblik på udløsning af stapediusrefleks og måling af *electrically evoked compound action potential* (ECAP) [16]. ECAP-målingen anvendes som grundlag for første tilpasning af lydprocessoren postoperativt. Operationsfeltet lukkes afslutningsvist. Patienten udskrives sædvanligvis dagen efter operationen, og der foretages sårkontrol på tiendedagen. Lydprocessoren tilsluttes og tilpasses ca. fire uger postoperativt. Det videre forløb foregår i CI-centret med auditiv træning ved en audiologopæd og løbende kontrol og justering af lydprocessoren ved en CI-tekniker [15].

Cochlear-implantation kan medføre en række komplikationer under og efter operationen. Hyppigheden af komplikationer er lavere blandt børn (ca. 14,7%) end blandt voksne. Postoperativ svimmelhed eller balancebesvær rammer omkring 2% af børnene, og chorda

Et syvårigt barn med et cochlear-implantat. Processoren bæres bag det ydre øre og er koblet til senderenheden, der fastholdes af en magnet i hovedbunden.



tympani-syndrom rammer 0,6%, hvilket kun er en tiendedel af den andel af voksne, som rammes. Sårinfektioner forekommer i 3,8% af de pædiatriske CI-operationer og har tendens til at opstå senere end blandt voksne. En mere alvorlig tilstand er iatrogen kolecystom, som der er registreret enkelte tilfælde af blandt pædiatriske CI-modtagere [7]. I samme opgørelse blev tilfældene af postoperativ forbigående facialisparese opgjort til 1,7% blandt børn, og der var ingen tilfælde af permanent facialisparese. Det skal noteres, at data om komplikationer blandt børn er usikre, idet der formentlig finder underrapportering sted, eftersom subjektiv evaluering ikke foreligger blandt småbørn. Ubehag ved lyde kan vise sig som lydoverfølsomhed, ufrivillig mimik eller blinken med øjnene, hvilket ofte kan afhjælpes ved at deaktivere enkelte elektroder [17]. En udfordring hos børn kan være manglende kompliance i forhold til at bære lydprocessoren. Nogle børn oplever lokalt ubehag ved processoren eller senderen, og som konsekvens heraf fjerner de den, hvilket reducerer den auditive stimulation og således nedsætter muligheden for optimal effekt.

Hjernestammeimplantation

Hvis cochlea eller hørenerven mangler bilateralt, eller hørenerven er hypoplastisk uden effekt af CI, kan hjernestammeimplantation (ABI) komme på tale. ABI udføres direkte på nucleus cochlearis på hjernestammen. Til forskel fra CI, hvor man udnytter en fungerende hørenerve, sendes det elektrisk omdannede lydssignal ved ABI direkte fra hjernestammens nucleus cochlearis til auditive cortex. ABI giver varierende resultater, og udbyttet kommer ikke på højde med udbyttet af CI. Med ABI kan man under optimale omstændigheder genskabe en vis hørelse, som kan støtte auditiv orientering og kommunikation [18]. De kliniske retningslinjer for efterbehandlingen af ABI for børn er de samme som ved CI [15].

UDBYTTE

Fra et dansk studie ved vi, at mange børn med CI opnår sprogforståelse og ordforråd, som er ligeværdigt med aldersmatchede normalthørende børns [2]. En betydelig andel (68%) opnår dog ikke dette. Det er værd at bemærke, at målt på selvværd og social trivsel klarer danske børn med CI sig mindst lige så godt som normalt hørende børn [19].

En række faktorer har væsentlig betydning for udbyttet af CI, herunder patientkarakteristika, familieforhold og postoperativ rehabilitering. Alderen ved implantation er vigtig, idet dannelse af centrale auditive forbindelser kræver stimulation i den tidlige barndom. Således søger man i dag at implantere CI hos børn med kongenit døvhed før etårsalderen [15]. Hvor monaural CI tidligere var hyppigt anvendt, er bilateral CI i dag et standardtilbud. Bilateral CI giver mulighed for at høste fordelene ved binaural hørelse i form af bedre taleforståelse i støj, retningshørelse og frihed til at placere sig i forhold til lydilden [20]. Barnets forældre har afgørende betydning for udbyttet ved CI, idet sproglig kommunikationsform, støtte og involvering i forhold til opfølgning spiller positivt ind [2, 21]. Den postoperative audiologopædiske rehabilitering har central betydning for effekten af pædiatrisk CI. Rehabilitering afhænger af indsats og tilgængelighed, hvilket illustreres, når man sammenligner resultater på tværs af Danmark [6, 22]. I danske såvel som udenlandske undersøgelser af det audiologiske, funktionelle og uddannelsesmæssige niveau hos implanterede børn har man en iboende tendens til at undervurdere effekten af CI, idet udviklingen overhaler (langtids-)forskningsresultaterne, som bygger på praksisser, der er forskellige fra den nuværende [23]. Høremæssigt udbytte og afledte gevinster ved CI kan således forventes at blive bedre i fremtiden.

SUMMARY

Niels West, Per Cayé-Thomasen & Michael Bille:

Cochlear implantation in children

Ugeskr Læger 2018;180:Vo2180125

Children with severe hearing impairment or deafness are preferably recognised and treated with a cochlear implant (CI) before the age of one year, as early stimulation of the auditory sense is essential for the development of spoken language. Today, children with deafness are offered a bilateral CI, as it allows for improved speech perception in noise and sound localisation. However, the indications for cochlear implantation have been extended to include children with asymmetric hearing loss, in order to avoid the development of aural preference syndrome, which may limit the effect of a CI later.

KORRESPONDANCE: Niels West. E-mail: westniels@gmail.com.

ANTAGET: 20. juni 2018

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 17. september 2018

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Berliner KI, House WF. Cochlear implants: an overview and bibliography. *Am J Otol* 1981;2:277-82.
2. Percy-Smith L, Busch G, Sandahl M et al. Language understanding and vocabulary of early cochlear implanted children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77:184-8.
3. Tranebjærg L, Rendtorff ND, Brøndum-Nielsen K. Genomet og syns- og høresansen. *Ugeskr Lægere* 2014;176:V06140365.
4. Petersen NK, Jørgensen AW, Ovesen T. Prevalence of various etiologies of hearing loss among cochlear implant recipients: systematic review and meta-analysis. *Int J Audiol* 2015;54:924-32.
5. Starr A, Rance G. Auditory neuropathy. I: Celesia GG, Hickok G, red. *Handbook of clinical neurology*. 1st ed. Elsevier B.V., 2015:495-508.
6. Percy-Smith L, Busch GW, Sandahl M et al. Significant regional differences in Denmark in outcome after cochlear implants in children. *Dan Med J* 2012;59(5):A4435.
7. Hansen S, Anthonsen K, Stangerup S-E et al. Unexpected findings and surgical complications in 505 consecutive cochlear implantations: a proposal for reporting consensus. *Acta Otolaryngol* 2010;130:540-9.
8. Roche JP, Hansen MR. On the horizon: cochlear implant technology. *Otolaryngol Clin North Am* 2015;48:1097-116.
9. Dhanasingh A, Jolly C. An overview of cochlear implant electrode array designs. *Hear Res* 2017;356:93-103.
10. Carlson ML, Sladen DP, Haynes DS et al. Evidence for the expansion of pediatric cochlear implant candidacy. *Otol Neurotol* 2015;36:43-50.
11. Polonenko MJ, Papsin BC, Gordon KA. Children with single-sided deafness use their cochlear implant. *Ear Hear* 2017;38:681-9.
12. Gordon K, Henkin Y, Kral A. Asymmetric hearing during development: the aural preference syndrome and treatment options. *Pediatrics* 2015;136:141-53.
13. Caye-Thomasen P, Dam MS, Omland SH et al. Cochlear ossification in patients with profound hearing loss following bacterial meningitis. *Acta Otolaryngol* 2012;132:720-5.
14. Udredning af børn i alderen 0-2 år. Dansk Medicinsk Audiologisk Selskab, 2014:1-4.
15. Kliniske retningslinjer for pædiatrisk cochlear implantation i Danmark. Sundhedsstyrelsen, 2010.
16. Abbas PJ, Brown CJ. Assessment of responses to cochlear implant stimulation at different levels of the auditory pathway. *Hear Res* 2014;322:67-76.
17. Berrettini S, Vito D, Bruschini L et al. Facial nerve stimulation after cochlear implantation: our experience. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2011;31:11-6.
18. Schwartz MS, Wilkinson EP. Auditory brainstem implant program development. *Laryngoscope*.2017;127:1909-15.
19. Percy-Smith L, Cayé-Thomasen P, Gudman M et al. Self-esteem and social well-being of children with cochlear implant compared to normal-hearing children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:1113-20.
20. Spærreboom M, van Schoonhoven J, van Zanten BGA et al. The effectiveness of bilateral cochlear implants for severe-to-profound deafness in children. *Otol Neurotol* 2010;31:1062-71.
21. Percy-smith L, Jensen JH, Josvassen JL et al. Forældrevurdering af talesprog og generel trivsel hos børn med cochleaimplantat. *Ugeskr Læger* 2006;168:2659-64.
22. Homøe P, Andersen T, Grøntved A et al. Experience with cochlear implants in Greenlanders with profound hearing loss living in Greenland. *Int J Circumpolar Health* 2013;72:2-5.
23. Ilig A, Haack M, Lesinski-Schiedat A, et al. Long-term outcomes, education, and occupational level in cochlear implant recipients who were implanted in childhood. *Ear Hear* 2017;38:577-87.