

A sükettség gyógyításának hazai eredményei és perspektívái: a cochlearis implantáció

Küstel Marianna, Ribári Ottó, Répássy Gábor

COCHLEAR IMPLANTATION: RESULTS AND PERSPECTIVES IN THE THERAPY OF DEEP DEAFNESS IN HUNGARY

A cochlearis implantáció egy viszonylag rövid múltra visszatekintő eljárás, amely forradalmasította a korábban műtétileg nem gyógyítható kétoldali, belső fül eredetű sükettség és súlyos fokú nagyothallás kezelését. A készülék feladata a veszélytelen, valamint traumák, fertőzések és számos más ok miatt irreverzibilisen károsodott belső fül működésének helyettesítése. A beavatkozás során az előzőleg elektromos impulzusokká átalakított hangingereket a középfülben rögzített implantátum a belső fülbe vezetett elektródák segítségével közvetlenül a hallóideghez juttatja. A műtétet részletes kivizsgálás előzi meg és hosszadalmas, gyakran éveken át tartó rehabilitáció követi; ennek eredményeként a betegek többségénél szájról olvasás nélküli, gyakorlatilag teljes beszédmegértés biztosítható. A cochlearis implantáció elsősorban az ötévesnél fiatalabb praelingualis süket betegek és bármilyen korú, postlingualis süket betegeknél javasolt. A közleményben a szerzők ismertetik a cochlearis implantáció elméleti alapjait, technikai hátterét és indikációit, valamint áttekintik az eljárás egészét a műtét előtti kivizsgálástól a posztoperatív rehabilitációig.

**cochlearis implantáció,
belső fül eredetű nagyothallás,
praelingualis sükettség, postlingualis sükettség,
beszédmegértés, rehabilitáció,
kódolási stratégia**

Cochlear implantation is a relatively new method that revolutionised the therapy of bilateral deafness and profound hearing loss of inner ear origin which could not be treated with surgery before. The function of the inner ear that is irreversibly damaged either because of congenital causes, trauma, infection or unknown origin is substituted by cochlear implant. In implanted patients the device fixed in the middle ear transmits the previously transformed electrical stimuli directly to the cochlear nerve via the electrodes inserted in the inner ear. Prior to implantation there is a detailed selection process and also a lengthy, followed by a several-year-long rehabilitation period, resulting in nearly perfect speech discrimination without lipreading in most cases. Cochlear implantation is indicated in the first place in case of prelingual deafness under 5 and postlingual deaf patients of any age. In the article authors discuss the theoretical basis, technical background and indications of cochlear implantation, while also providing an overview of the whole procedure from the preoperative examinations to postoperative rehabilitation.

**cochlear implantation,
deafness due to inner ear origin,
prelingual deafness, postlingual deafness,
speech discrimination, rehabilitation process,
coding strategy**

dr. Küstel Marianna (levelező szerző/correspondence), dr. Ribári Ottó, dr. Répássy Gábor: Semmelweis Egyetem, Fül-Orr-Gégészeti, Fej-Nyak Sebészeti Klinika/Semmelweis University, Faculty of Medicine, Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery H-1083 Budapest, Szigony u. 36.

Érkezett: 2002. március 13. Elfogadva: 2002. április 10.

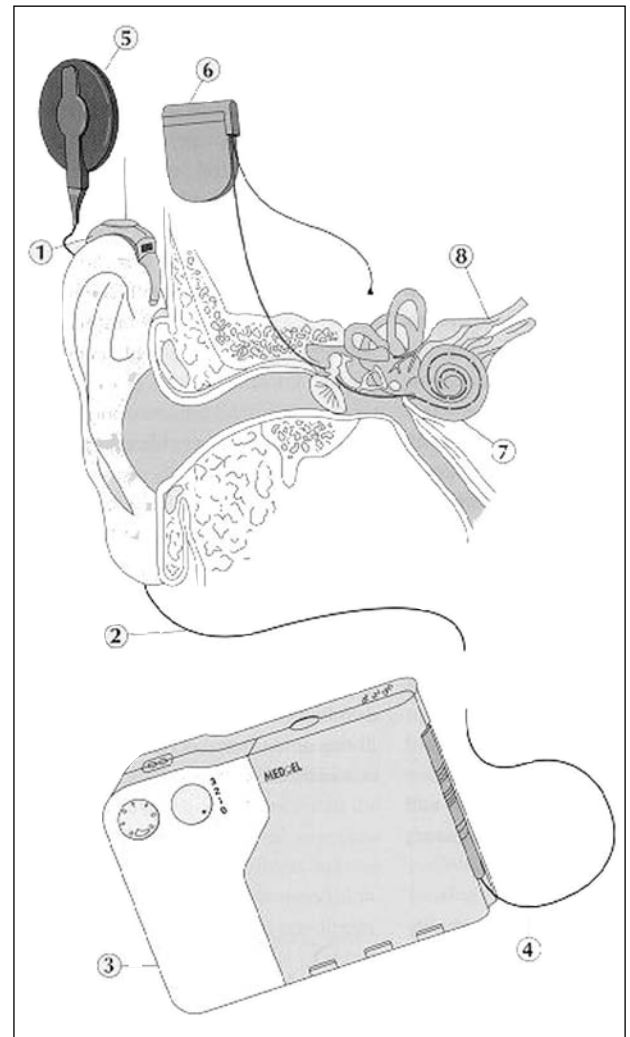
Napjainkban világszerte ismert tendencia a süketek és a sükettséghez közeli, súlyos nagyothallók számának folyamatos növekedése; az orvostudomány és a technika fejlődésével e betegek rehabilitációjára fokozott az igény. Míg korábban a fülészek elsősorban a külső és középfül betegségeiből fakadó vezetési halláscsökkenések sebészi megoldásait kutatták, addig az utóbbi évtizedekben előtérbe került azoknak a halláscsökkenést okozó belsőfül-betegségeknek a műtéti rehabilitációja, amelyeket korábban csak hallókészülékkel tudtak kezelni. Ép hallóknál a cochlea szőrsejtjei a külvilágból származó hangrezgések által keltett és a középfülből a belső fülbe továbbított mechanikai energiát elektromos ingerületekké alakítják. A szőrsejtek bázisán végződő hallóidegrostokon keresztül az ingerület áttevéődik a felsőbb agyi központokra, amelyek egy rendkívül bonyolult kódolási mechanizmus segítségével lehetővé teszik az emberi beszéd megértését. A szőrsejtek pusztulása úgynevezett szenzoros süketséget okoz. A cochlearis implantációval *Djourmo* és *Eyries* a fülészet új fejezetét nyitotta meg 1957-ben, a súlyos szenzoreurális nagyothallásban szenvedő betegek hallóidegét elektromosan stimulálva. A cochlearis implantátum elektronikus eszköz, amely a külső hangforrásból érkező, különböző frekvenciájú hangok akusztikai energiáját elektromos stimulusokká alakítja és közvetlenül a hallóideg, valamint a ganglion spirale sejtjeire továbbítja. A készülék célja a belső fül működésének helyettesítése, a hanginger kódolása és továbbítása a hallóideghez. Nagy statisztikák szerint az érintett betegek a népesség 0,2%-át teszik ki, azaz ma Magyarországon húszezerre tehető a potenciális jelöltek száma.

Az implantátum

Az implantátum külső és belső részből áll (1. ábra), az előbbihez tartozik a beszédprocesszor és az adóberendezés (2. ábra), míg a fülműtét során építik be a vevőt (az úgynevezett implantátumot) és az elektródákat. A mikrofon által felfogott hangingereket a beszédprocesszor négysegimpulzusokká alakítja és frekvenciák szerint felbontja, majd az adó nagyfrekvenciájú rádióhullámok formájában leadja a jeleket a beültetett belső rész felé. Ez utóbbi az adó által sugárzott rádióhullámokat visszaalakítja kisfrekvenciájú elektromos jelekké, amelyeket a kerek ablakon – vagy újabban a műtét

Ma Magyarországon húszezerre tehető a potenciális jelöltek száma.

során kialakított cochleostomán – át a scala tympaniba vezetett elektróda segítségével továbbítja a belső fülbe (1). A cochlearis implantáció korai időszakában az ingerlő – rendszerint egycsatornás – elektródát extracochlearisan – a dobüregben a promontorium falán vagy a kerek ablakban – helyezték el, míg a kilencvenes évek elejétől világszerte szinte kizárólag többsza-



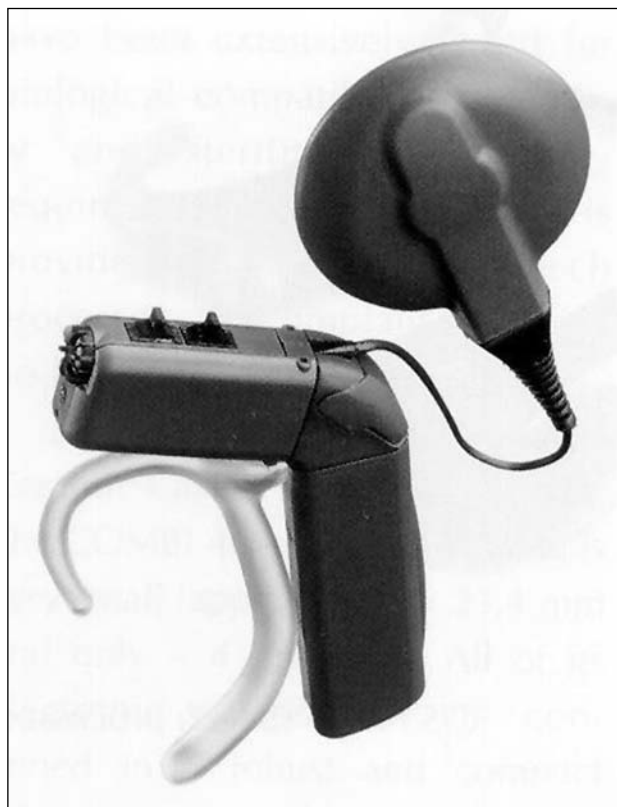
1. ábra. A cochlearis implantátum felépítése

1. A mikrofon felveszi a hangot. 2. A hanghullámok a beszédprocesszorhoz jutnak. 3. A beszédprocesszor kódolja a jeleket. 4. A kódolt jelek az adóhoz jutnak. 5. A jelek a bőrön keresztül az implantátumhoz kerülnek. 6. Az implantátum dekódolja a jeleket. 7. Az elektródák stimulálják a hallóideget. 8. Az idegimpulzusokat a hallóideg a felső hallópályák felé továbbítja.

tornás intracochlearis elektródákat alkalmaznak. A cochlearis implantátumok működésének legfontosabb eleme az a kódolási stratégiának nevezett módszer, amellyel a beszédprocesszor a külső hangingereket feldolgozza és a beültetett elektródák segítségével a belső fülbe továbbítható jelekké alakítja (2). A gyakorlatban folyamatosan kísérleteznek egyre újabb kódolási stratégiákkal, hiszen kulcsfontosságú, hogy megtaláljuk azt a módszert, amely az adott betegnél a legjobb beszédmegértést teszi lehetővé.

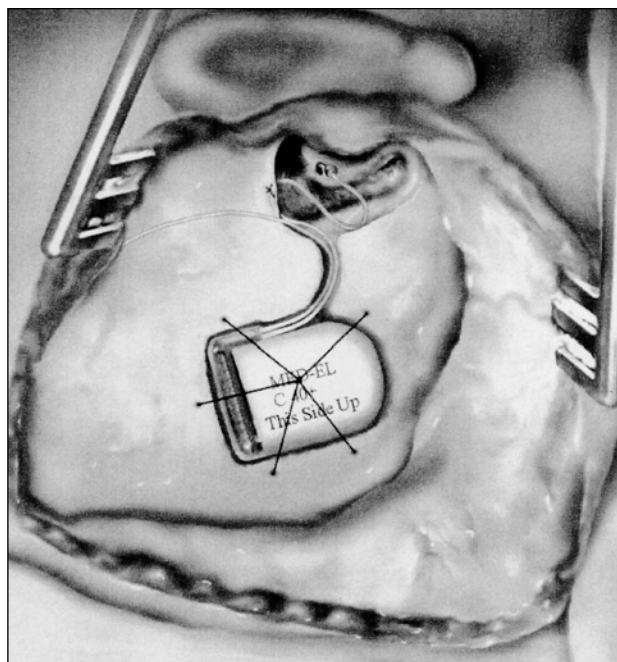
Indikáció

A műtét indikációja a kétoldali, belső fül eredetű sükettség, illetve az olyan súlyos fokú nagyothallás, amelyet a rendelkezésre álló legnagyobb teljesítményű hallókészülékkel sem tudunk megfelelően javítani (3, 4). Amennyiben a sükettség oka retrocochlearis, válogatott



2. ábra. Med El Tempo+ típusú beszédprocesszor

esetekben (ilyen a hallóidegeken elhelyezkedő akusztikus tumor neurofibromatosisban) szóba jön az itt nem tárgyalt agytörzsi implantáció. A belső fül eredetű sükettség hátterében praenatalis (genetikai ok, vírusfertőzés), perinatalis (magzati asphyxia, erythroblastosis fetalis), valamint postnatalis (fertőző betegség,



3. ábra. A processus mastoideus területén rögzített implantátum

meningitis, trauma, toxikus károsodás, vascularis betegség) okok állhatnak. A sükettség kialakulásának időpontja szerint praelingualis süket és postlingualis süket beteget különböztetünk meg. A praelingualis süket betegek hallásukat a beszéd elsajátítása (négy-öt éves koruk) előtt veszítették el, míg a postlingualis süket betegek bármikor ezt követően életük folyamán. A praelingualis süket betegek műtéti indikációjánál az implantációs korhatár folyamatosan csökken. Jól szemlélteti ezt a folyamatot, hogy míg a nyolcvanas években gyermekeken csak elvétve végeztek implantációt, addig 2001-ben az implantátumok több mint 60%-át gyermekeknek ültették be. Egyértelművé vált, hogy a praelingualis süket gyermekeknél öt-hat éves kor alatt – lehetőség szerint a sükettség felfedezését követően minél hamarabb – el kell végezni az implantációt. A korai implantáció csökkenti az auditoros depriváció káros hatásait és hatékonyabb beszédtanulást tesz lehetővé; ugyanakkor jelentősen javul a gyermek beszédértése és -érthetősége is, így beiskolázáskor már a normálisan hallók közt tanulhat (5). A kutatások szerint a kiterjedt szörsejt-degeneráció a ganglionsejtek, hallóidegrostok és nucleus cochlearis sejtek retrográd elfajulásával, illetve tökéletlen érésével jár. A felsőbb hallópályák teljes kifejlődése is postnatalisan zajlik és feltételezi a hangingereket (6). Ezért jelenleg bizonyos gyermekcsoportokban (például a congenitalis süketeknél) a műtét akár hat hónapos korban is elvégezhető. Nagyon fontos, hogy a postmeningitises süket gyermekeknél a cochlea teljes ossificatioja előtt helyezték be az implantátumot, hiszen az idegelemek következményes sorvadása rontja a későbbi műtét sikerét (7). A hatévesnél idősebb praelingualis süket gyermekek és a praelingualis süket felnőttek implantációjától csak igen korlátozott eredmény várható (például a környezeti zajok meghallása), ezért a jelenlegi álláspont szerint ilyenkor a műtét elvégzését sem orvosi, sem gazdaságossági elvek nem indokolják. Igen jó eredmény (kiváló beszédmegértés és teljes körű rehabilitáció) érhető el a postlingualis süket betegek végzett implantációjával, azonban esetükben is érvényes a minél előbb, annál jobb elve (8).

Műtét előtti kivizsgálás

A műtétet minden esetben megelőző részletes kivizsgálás során elsődleges kritérium a kétoldali súlyos hal-

*Praelingualis süket gyermekeknél
öt-hat éves kor alatt el kell
végezni az implantációt.*

lászökkenés vagy sükettség megállapítása (1, 4). Az egyre korszerűbb implantációs technológia miatt folyamatosan tovább bővül azoknak a súlyos nagyothalóknak a köre, akik – mivel várhatóan jobb beszédmegértés érhető el az implantátummal – hallókészülék vise-

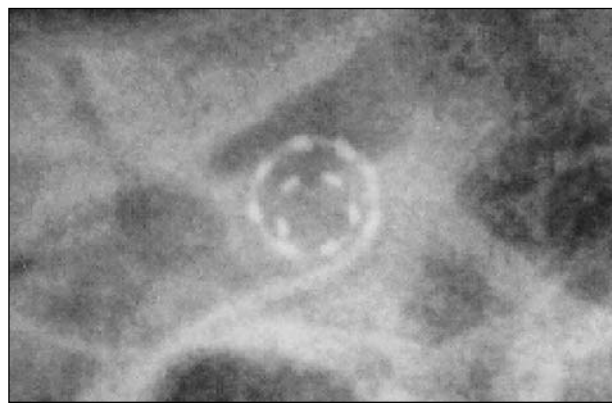
lése helyett a műtétet választják (8). A hallásvizsgálat alkalmával a tisztahang-küszöb vizsgálata mellett igen nagy jelentőségű a beszédmegértés vizsgálata. A műtét csak azoknál a betegeknek jön szóba, akiknek a tisztahang-küszöbe nem jobb 80-90 decibelnél, s az egyszerű mondatokkal végzett beszédmegértéses vizsgálat eredménye hallókészülékkel nem éri el a 30–40%-ot. Súlyos nagyothalló gyermekek esetében, mielőtt implantáció mellett döntenénk, nagy teljesítményű hallókészülékkel végzett intenzív hallástréning szükséges, s csak abban az esetben operálandók, amennyiben nem észlelhető hallásfejlődés (8). A preoperatív kivizsgálás fontos részei az elektrofiziológiai és pszichofizikai tesztek, amelyek segítségével megítélhetjük a hallóideg működését, következtethetünk az implantáció várható eredményére és kiválaszthatjuk az implantáció szempontjából eredményesebbnek ígérkező fület (4, 8–10). Kiemelt szerepet kapnak a képpalkotó eljárások is (11, 12), hiszen a nagy felbontású CT-készülékkel végzett vizsgálat során megítélhetjük a cochlea basalis kanyarulatának – különösen postmeningitiszes süketsegnél várható – elcsontosodását, valamint diagnosztizálhatjuk a belső fül – congenitalis esetekben néha fennálló – fejlődési rendellenességeit (13, 14). Az MR-vizsgálat segítségével nyomon követhető a belső fülben meningitis következtében létrejövő fibrosis és ossificatio, amely az idegelemek következményes pusztulását okozó teljes cochleaelcsontosodás kialakulása előtt, azonnali műtéti indikációt jelent. Congenitalis süket gyermekeken MR segítségével diagnosztizálható a hallóideg-aplasia is, amely a cochlearis implantáció kontra-indikációját jelenti (12). A felsoroltakon kívül a műtét előtt részletes szemészeti, neurológiai, belgyógyászati, valamint pszichológiai vizsgálat is szükséges.

Műtéti technika

A műtéteket intratrachealis narkózisban végezzük. Alul nyelezett retroauricularis lebeny képzése után fűrővel mastoidectomiát és posterior tympanotomiát végzünk, majd a dobüregben kialakítjuk a cochleostomát, az elektróda későbbi bevezetéséhez (15, 16). A planum mastoideumon kiképezve az implan-



4. ábra. Az elektróda bevezetése a cochleostomán át a belső fülbe



5. ábra. A belső fülbe bevezetett elektróda röntgenképe

tátum helyét, a vevőt fonalakkal körkörösön rögzítjük mintegy hálót képezve fölötte (3. ábra). Az indifferens elektródát a temporalis izomzat alá helyezve, az aktív elektródát az előzetesen kiképzett cochleostomán át körülbelül 26–28 mm hosszan bevezetjük a belső fülbe (4. ábra), majd izomdarabkával rögzítjük (15). A drenálás nélkül zárt sebre egy napig nyomókötést helyezünk. A posztoperatív szakban széles spektrumú parenteralis antibiotikum-terápiát alkalmazunk. A készülék beállítása és a rehabilitáció a sebgyógyulás után négy héttel kezdődik (5. ábra).

Műtét utáni rehabilitáció

A beszédprocesszor programozása során – amelyet eleinte gyakran, később egyre ritkábban kell elvégezni – minden csatornán külön-külön beállítjuk a hallásküszöböt, a legkellemebb szintet és a kellemetlenségi küszöböt, majd ez után kezdődhet a rehabilitáció (1). A rehabilitáció egy hosszadalmas tanulási folyamat, ennek során a beteg megtanulja a cochlearis implantátum optimális használatát. Praelingualis süket gyermekek esetében a szurdopedagógus és a beszédterápiás szakemberek által éveken át végzett rehabilitáció végső célja a gyermek integrálása a halló környezetbe. Postlingualis süket betegek esetében az új kódolási stratégiáknak és a többcsatornás intracochlearis implantátumoknak köszönhetően a rehabilitáció szerepe háttérbe szorul. Ma a betegek jelentős részénél szájról olvasás nélküli 100%-os, akár „telefonképes” beszédmegértés is elérhető, s nem számít különlegességnek még a zene élvezete sem.

XXI. századi újdonságok

Napjainkra a cochlearis implantáció úttörő időszaka lezárult, de az eljárás folyamatos megújulás tárgya. Újdonságnak számít a kétoldali implantáció; bár az eljárás létjogosultságát többen megkérdőjelezzik, ezzel a módszerrel a betegek beszédmegértése eléri a normálisan hallókét, lehetővé válik az irányhallás, zajos környezetben is jelentősen javul a beszédmegértés a jobb jel-zaj

arányú fül használata miatt. Már korábban is próbálkoztak az egyik fülön implantátum, a másik fülön hallókészülék egyidejű alkalmazásával; jelenleg folynak a kísérletek az azonos fülön elhelyezett hallókészülék és implantátum kombinációjával. A technológiai újdonságok közé tartozik az NRT (neural response telemetry) bevezetése (17), amely elektromos kiváltott válasz segítségével lehetővé teszi az implantátum működésének intraoperatív monitorozását és a műtét után a beszédprocesszor optimális programozását, kisgyermeken is. A múlt évben minden jelentős implantátumgyártó cég piacra bocsátotta a beszédprocesszor fül mögötti változatát; ezek a készülékek különböző, változtatható – a beteg számára legjobban megfelelő – beszédkódolási stratégiákat alkalmaznak (18). Bővül az implantátumok csatornaszáma és a leadott impulzusok száma (a legújabb fejlesztésű készülék 31 csatornás és másodpercenként 250 000 impulzust közöl a hallóideg felé). Az utóbbi időben a kutatók speciális perimodiolaris elektróda segítségével a ganglion spirale sejtekhez közelebb kerülve még tökéletesebb ingerlést értek el (19). A cochlea obliterációja esetére különleges, úgynevezett split (kétágú) elektródát fejlesztettek ki, míg a belső fül Mondini-típusú fejlődési rendellenességénél kör alakú elektróda alkalmazható.

Hazai eredmények és perspektívák

Magyarországon 1985 óta végeznek cochlearis implantációt a Semmelweis Egyetem Fül-Orr-Gégészeti, Fej-Nyak Sebészeti Klinikáján; 2002 áprilisáig 141 beülte-

tést végeztek (20, 21). Az utóbbi tíz évben második központként megkezdte munkáját a szegedi egyetem cochlearis implantációs centruma, ahol a közlemény megjelenésének időpontjáig több mint 80 műtétet végeztek. A műtétek száma a cochlearis implantátum öt-millió forintot megközelítő ára és a szintén igen költséges preoperatív kivizsgálás, valamint a sokszor évekig tartó – s hivatalos anyagi támogatásban nem részesülő – rehabilitáció miatt jelentős mértékben korlátozott. A betegbiztosító által évente finanszírozott implantációk száma a két centrumban összesen 30-40 között mozog az utóbbi években, ez a szám a jövőben remélhetőleg növekedni fog. Fontos, hogy a betegek megfelelő kiválasztásával megalapozzuk a sikeres rehabilitációt, és a jelenlegi szűkös anyagi lehetőségeinket – a „cost-benefit” elvnek is eleget téve – optimálisan kihasználjuk.

Összegzés

A cochlearis implantáció az elmúlt évtizedek legjelentősebb új fülészeti eljárása, amely lehetővé teszi a praelingualis süket gyermekek és a postlingualis süket betegek rehabilitációját, ezáltal elérhetővé téve számukra a teljes életet és a tökéletes integrációt a halló környezetbe. A módszer sikerének feltétele a gondos kiválasztás, a technikailag kifogástalanul végzett műtét és a kitaró, alapos rehabilitáció. Sajnos, ma még nem minden rászoruló számára érhető el a cochlearis implantáció, részben nem csekély anyagi vonzata, részben még orvosi körökben sem kielégítő ismertsége miatt.

IRODALOM

- Ribári O, Küstel M, Speer J, Korpássy P. A cochlearis implantáció. *Orvosi Hetilap* 1996;137:1291-8.
- Pfingst BE. Stimulation and encoding strategies for cochlear prostheses. *Otolaryngol Clin North Am* 1986;19:219-36.
- Lehnardt E. Das cochlear implantat bei Kindern: Indikation und chirurgische Aspekte. *Wien Med Wochenschr* 1994;144(1-2):8-10.
- Küstel M. A betegkiválasztás szerepe cochlearis implantációban. Kandidátusi értekezés. Budapest: Semmelweis Orvostudományi Egyetem; 1995.
- Tyler RS, Teagle HF, Kelsay DM, Gantz BJ, Woodworth GG, Parkinson AJ. Speech perception by prelingually deaf children after six years of cochlear implant use: effects of age at implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;185(Suppl):82-4.
- Ponton CW, Moore JK, Eggermont JJ. Prolonged deafness limits auditory system developmental plasticity; evidence from an evoked potential study in children with cochlear implants. *Scand Audiol Suppl* 1999;51:13-22.
- Trinh BT, Bergeron F, Ferron P. Long-term follow-up of cochlear implant users with ossified cochlea. *J Otolaryngol* 2000;29(5):279-84.
- Cochlear implants in adults and children. NIH consensus statement. 1995;13(2):1-30.
- Kiley PR, Kemink JL, Zimmermann-Phillips S. Effects of preoperative electrical stimulability and historical factors on performance with multichannel cochlear implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:563-9.
- Knutson JF, Gantz BJ, Hinrichs JV, et al. Psychological predictors of audiological outcomes of multichannel cochlear implants: preliminary findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:817-22.
- Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children; review and temporal bone report of common cavity deformity. *J Laryngol Otol* 2000;25(Suppl):1-14.
- Phelps PD. Cochlear implants for congenital deformities. *J Laryngol Otol* 1992;106:967-70.
- Ribári O, Küstel M, Farkas Zs. Cochlear implants in children. *Folia Phoniatr Logop* 1996;48:127-30.
- Gantz BJ, Tyler RS, Tye-Murray N, et al. Long term results of multichannel cochlear implants in congenitally deaf children. *Advances in Cochlear Implants*. In: Hochmair-Desoyer IJ and Hochmair-Desoyer ES, eds. *Advances in Cochlear Implants*. Wien: Manz; 1994. p. 528-31.
- Küstel M, Ribári O. A cochlearis implantáció sebészeti vonatkozásai. *Fül-Orr-Gégegyógy* 1995;41:65-70.
- Lehnardt E, Laszig R. Specific surgical aspects of cochlear implant-soft surgery. In: Hochmair-Desoyer IJ and Hochmair-Desoyer ES, eds. *Advances in Cochlear Implants*. Wien: Manz; 1994. p. 228-9.
- Cullington H. Preliminary neural response telemetry results. *Br J Audiol* 2000;34(3):131-40.
- Wilson BS, Finley CC, Lawson DT, Wolford R, Eddington D, Rabinowitz W. Better speech recognition with cochlear implants. *Nature* 1991;352:236-8.
- Jolly CN, Gstottner W, Hochmair-Desoyer I, Baumgartner WD, Hamzavi J. Principles and outcome in perimodiolar electrode positioning. *Audiol Otol Rhinol Laryngol* 2000;185(Suppl):20-3.
- Ribári O, Küstel M, Speer K, Korpássy P. Comparative results with different cochlear implants. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1997;117:169-73.
- Küstel M, Ribári O, Hrabák K, Répássy G. A CIS-stratégiával működő COMBI40 és COMBI40+ cochlearis implantátummal szerzett tapasztalataink. *Fül-Orr-Gégegyógy* 2000;46:246-50.