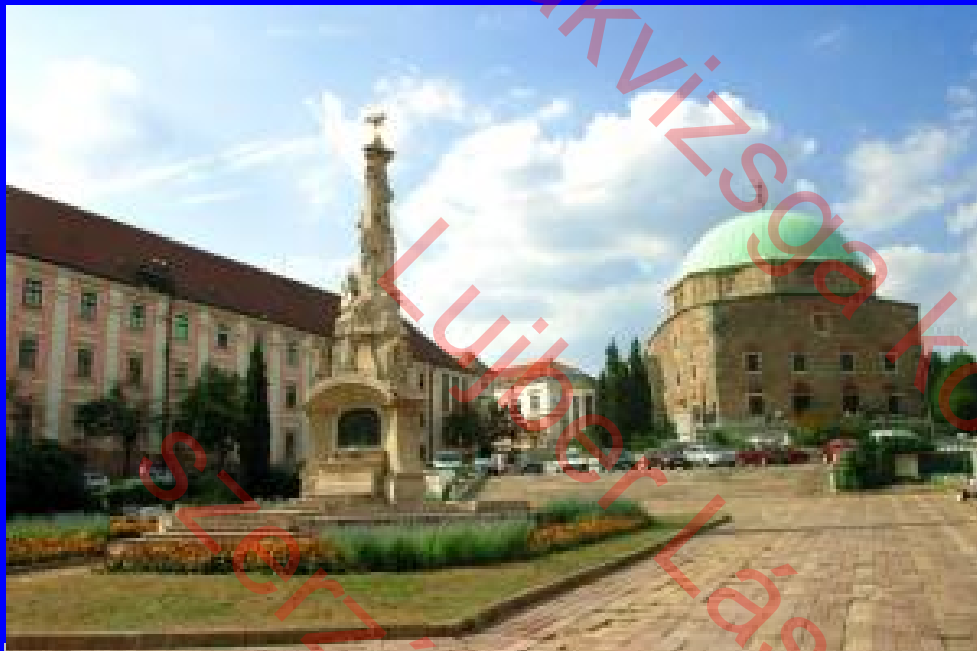


Cochlearis implantáció: honnan indultunk, merre tartunk?



Dr. Gerlinger Imre
PTE ÁOK

Fül-,Orr-,Gégészeti és Fej-,Nyaksebészeti Klinika
Pécs, 2013.

Ludwig van Beethoven (1770-1824)

levél 1801-ben G.Wegelerhez



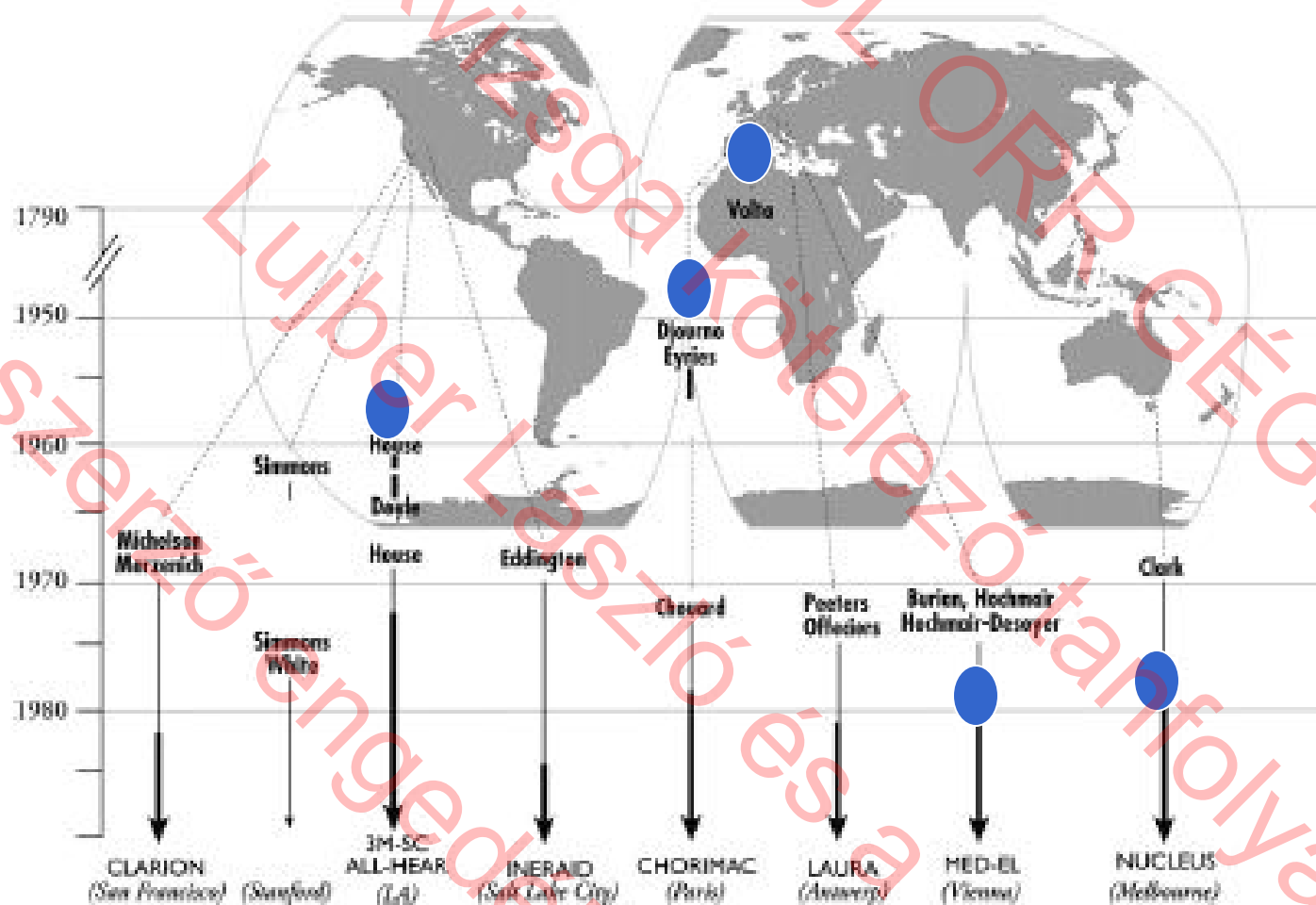
„Az irigy démon szomorú tréfát űzött velem, ugyanis a hallásom három éve egyre rosszabb lett (*nagyothallás, süketség*),de a fülem éjjel nappal zúg.....(*tinnitus*), az életemet nyomorúságosan élem. Két év óta kerülök minden társaságot, mert nincs lehetőségem arra, hogy megmondjam az embereknek, hogy süket vagyok. Ha más lenne a foglalkozásom, akkor könnyebben menne, de az én foglalkozásomban ez egy borzasztó állapot.....A hangszerek és az énekhangok magas hangjait nem hallom (*magas hangok elvesztése*), ha kissé hátrább vagyok, akkor a zenekar fúvósait sem hallom. Néha hallom a halk szónokot is, de nem értem szavait (*beszédértési zavar*), és mégis amikor valaki kiabál, szinte kibírhatatlan számomra (*recruitment, hyperacusis*).”

Helen Keller (1905): The story of my life

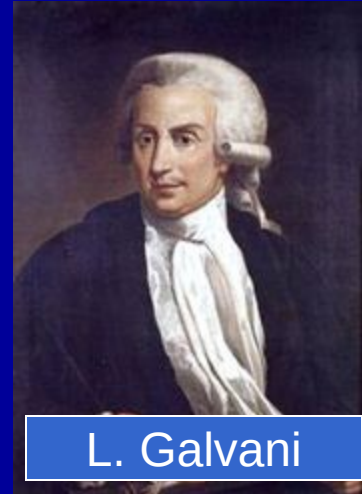


- „Épp annyira vagyok süket, mint amennyire vak.....A sükettség a nagyobb szerencsétlenség”
- „A vakság elválaszt a tárgytól, a sükettség elkülönít az emberektől”

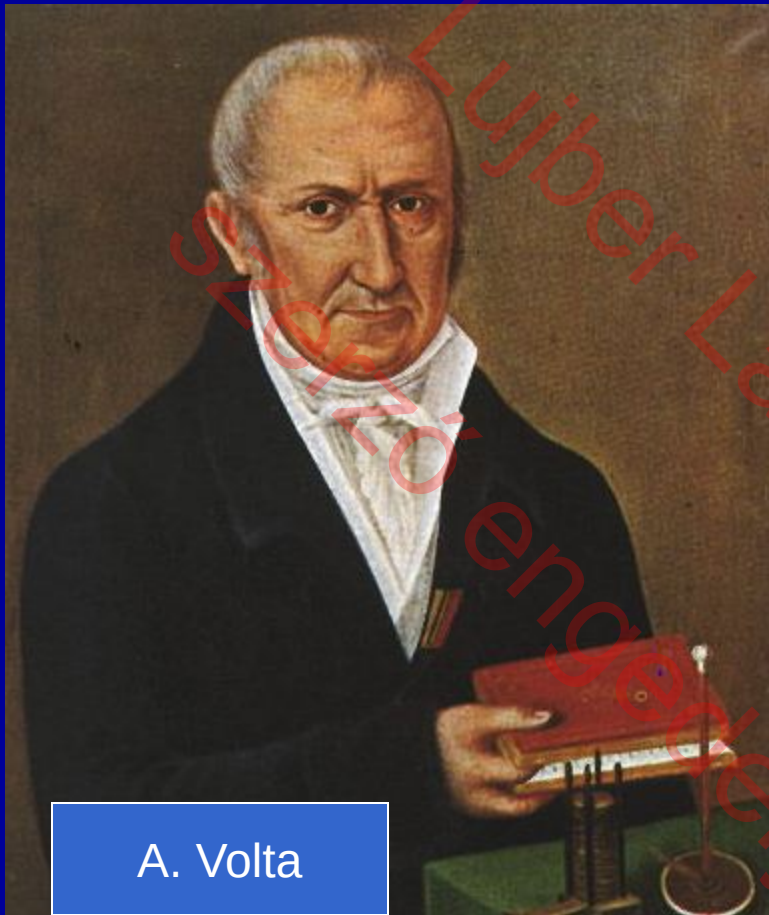
A CI története



Alessandro Volta (1800: volta pile)



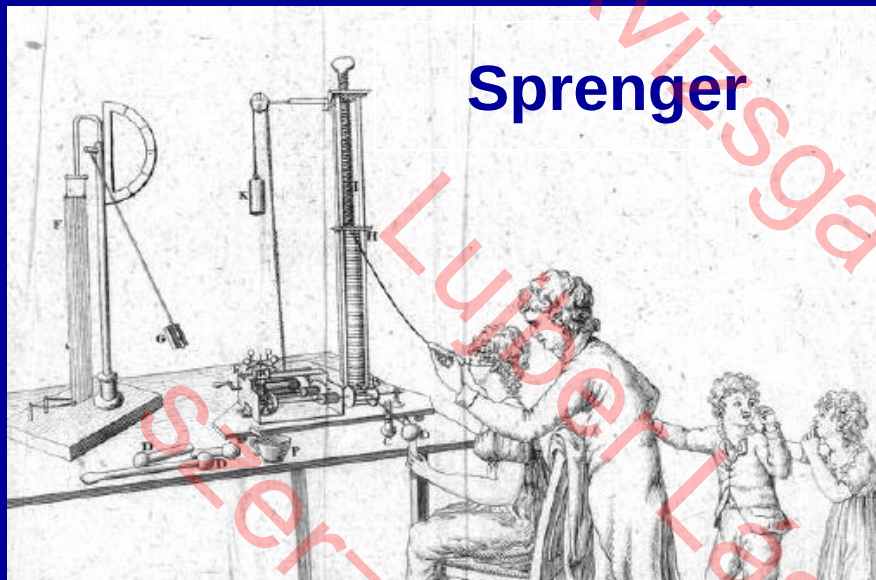
L. Galvani



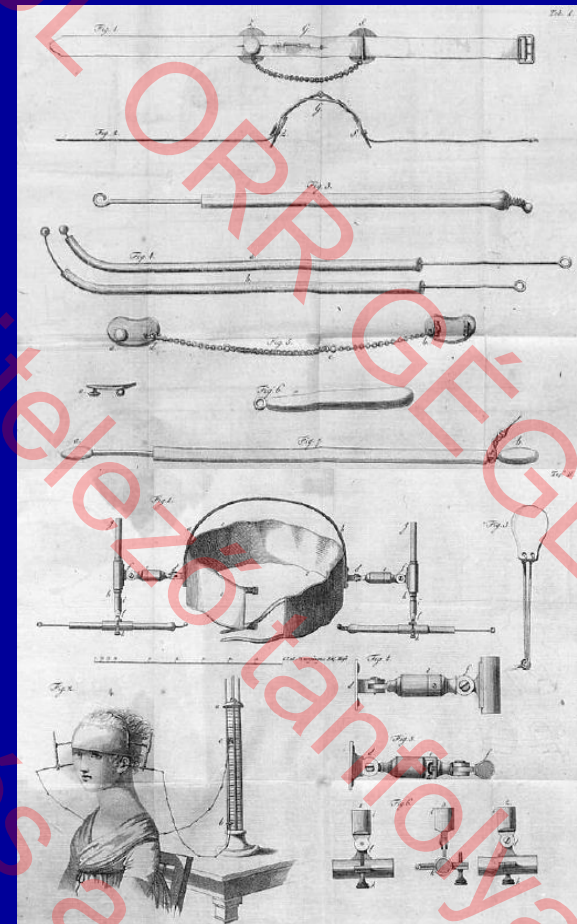
A. Volta



1802: Ernst A. Eschke sikertelen kísérletei a Berlini Deaf-Mute Asylum-ban

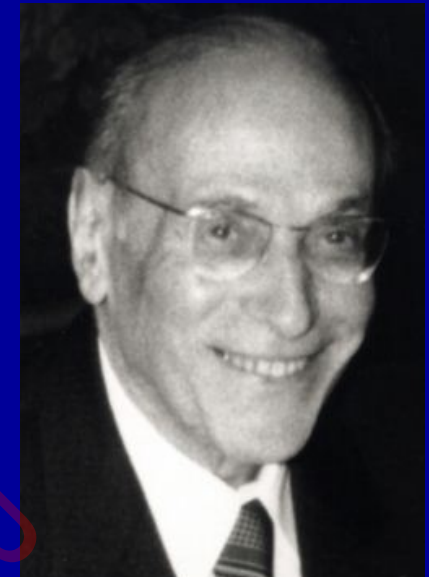


**We are not disabled,
but differently abled !**



Grapengießer

Djournno and Ellis, 1957 Párizs (első implantáció)



Andre Djournno

- Paciens: kétoldali cholesteatoma, cochlea és a periferiás idegszakasz eltávolítva
- Indukciós tekercs (izom, agytörzs közeli elhelyezés)
- Hónapokig használta a beteg (két próbálkozás)
 - beszédértése nem volt
 - környezeti hangokat megkülönböztetett
 - 1 kHz alatti/feletti frekvenciákat megkülönböztetett
 - 3 szavas rövid mondat versus környezeti zaj
- W. F. House, 1961, Los Angeles: első egycsatornás aranyozott electródák
- Briggs, 1978, Melbourne : első multielectródás implantáció



William House

Igen súlyosfokú halláscsökkenés okai és patofiziolgiája

- Permanens gyerekkori halláscsökkenés: 1.2-1.7 eset / 1000 élveszületés
- 20-30 % „profound” hearing loss (1/2000)
- A prevalencia 6 éves korig emelkedik (meningitis, késői kezdetű genetikai okok, elkésett diagnózis)
- Fejlődő országok: immunizáció hiánya
- Nyugat –Európa: 2009-ben 100 ezer jelölt, 5% kapott CI-t.
- Több ototoxikus ágens, vérrokonság
- Esetek fele megelőzhető lenne
- Esetek 30 %-a szenved további rokkantságtól (cognitive károsodások)

Milyen okok állhatnak a halláscsökkenés illetve sükettség hátterében?

- Lézió helye
vezetési, sensorineuralis, neuralis, centralis
- Kezdet
kongenitalis (szűrés) vagy szerzett (fejtrauma, infekció)
- Ok
genetikai, pre- és postnatalis infekció, környezeti (zaj), ototoxikus szer, egyéb (sepsis, craniofacialis malf., koraszülés, RH incomp.)
- Klinikai megjelenés
szindrómás (Usher, Pendred, Alport) vagy nem-szindrómás (izolált)
- Nyelv
prelingualis vagy posztlingualis
- Súlyosság
enyhe, mérsékelt, súlyos fokú, „profound”

Lehetőségeink a gyermekkori audiológiai vizsgálatok kapcsán

➤ Objektív módszerek

- otoacusticus emissio
- BERA
- auditoros steady state potenciálok
- tympanometria
- acusticus reflexek
- kérgi kiváltott válasz

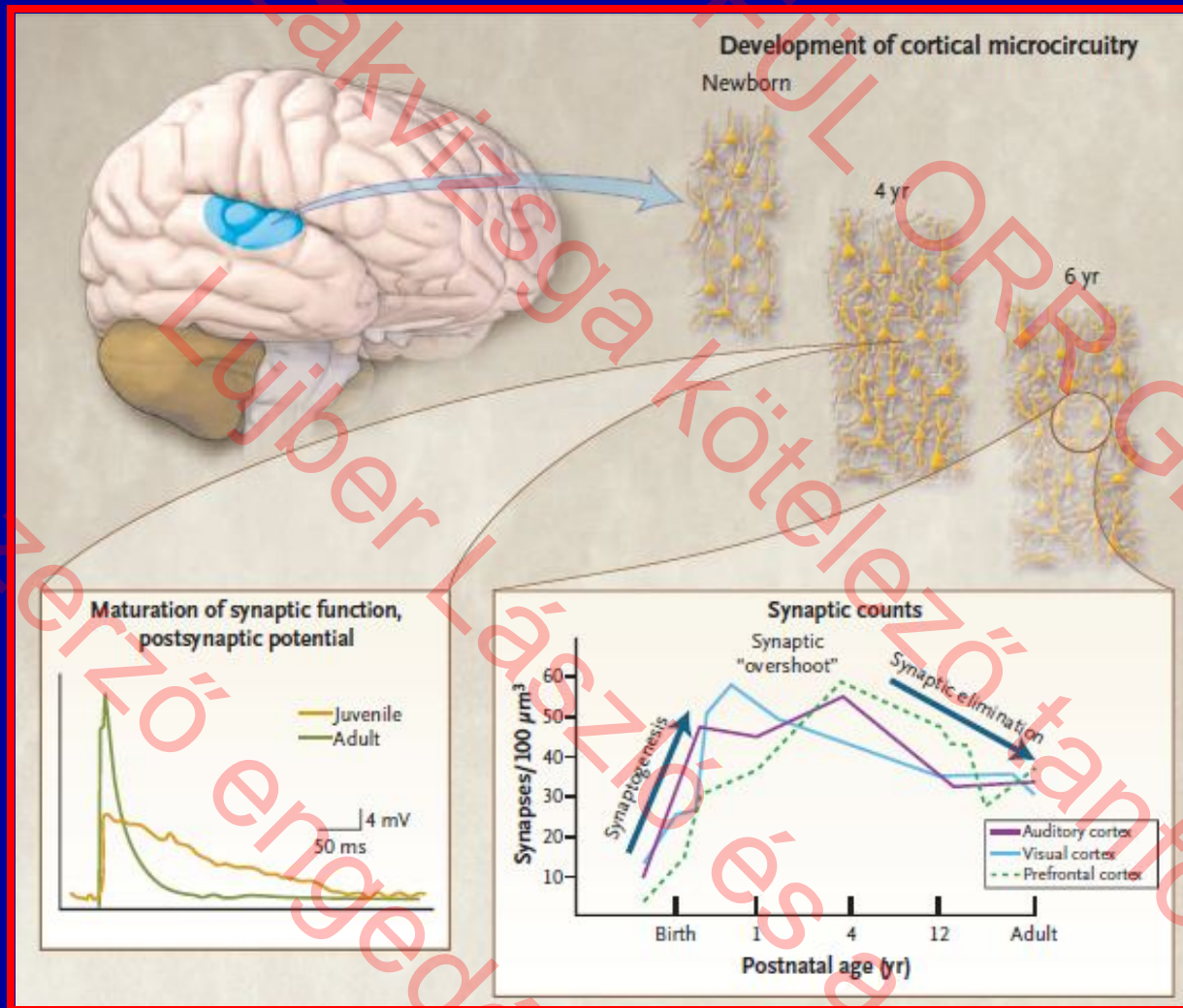
➤ Viselkedés tesztek

- játékaudiometria
- vizuális megerősítés audiometria

>90 dB átlagos halláscsökkenés következményei

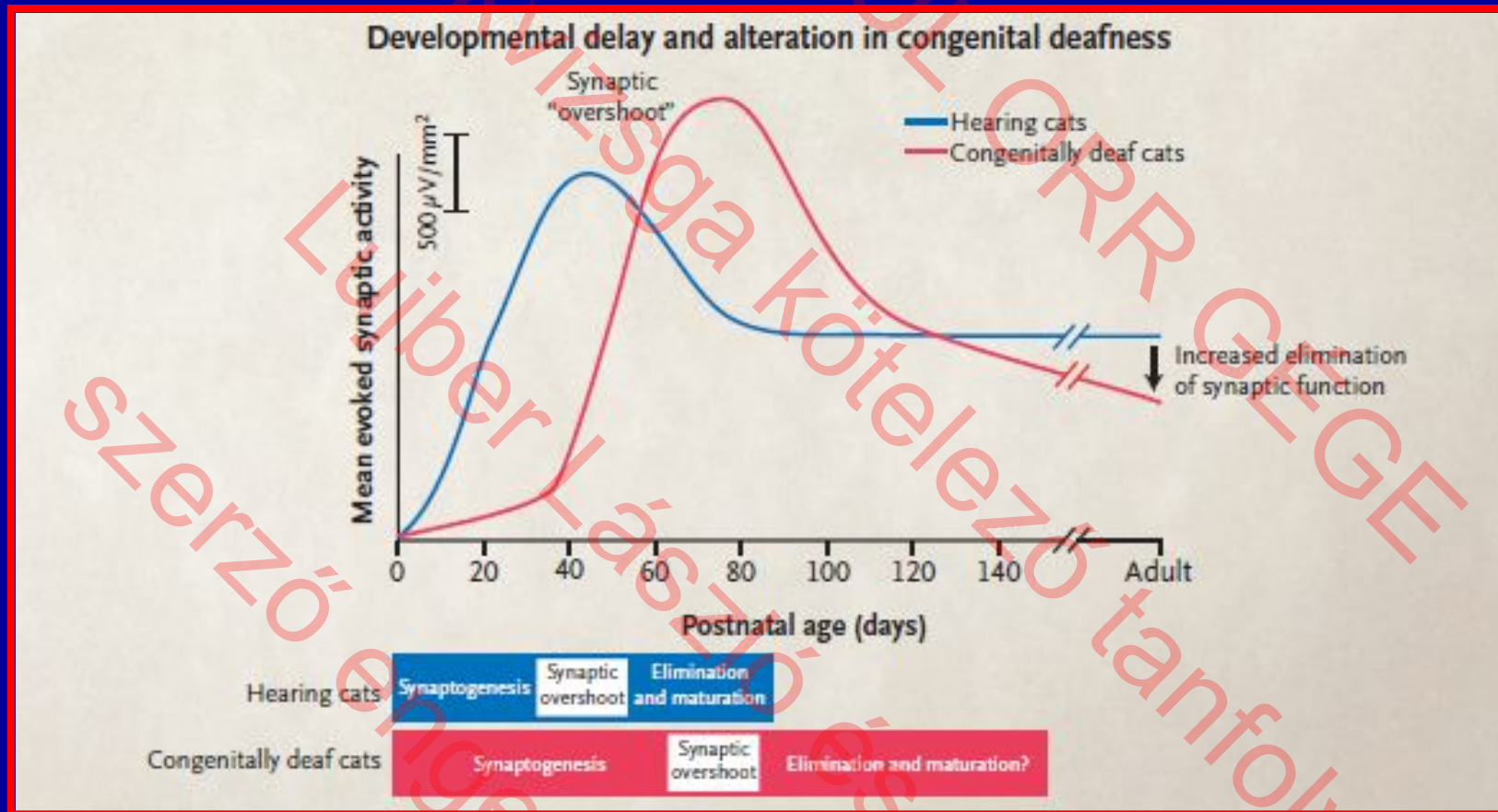
- Beszédfejlődés elmaradása
- Tanulási nehézségek, írás olvasás érintett
- Pszichoszociális problémák
- Munkaerőpiacon esélytelen

Mikroáramkörök fejlődése az agykéregben



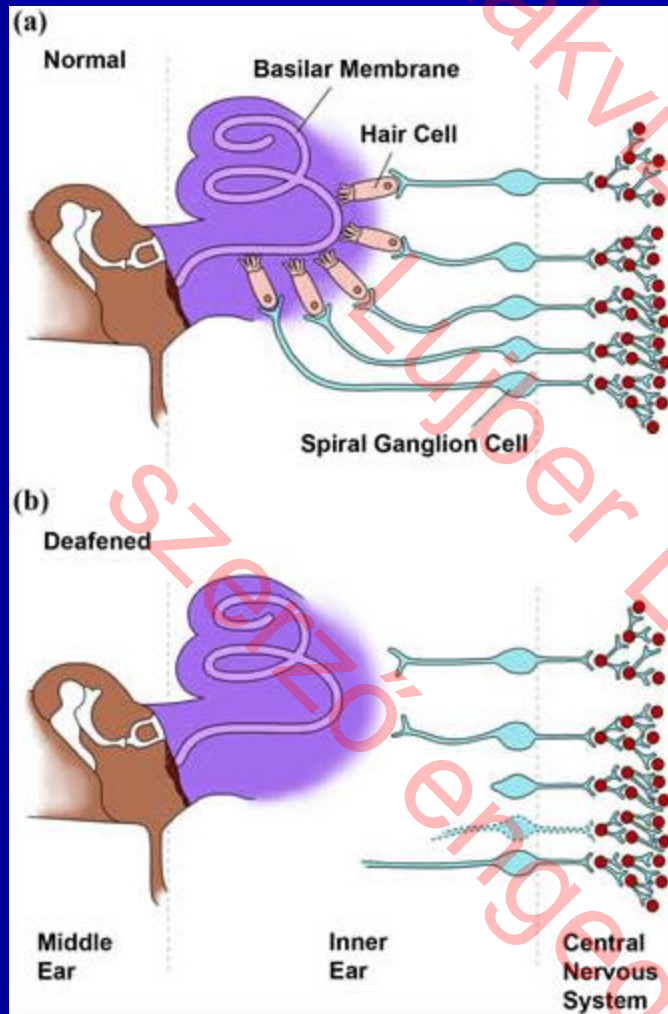
Kral A, O'Donoghue: New Eng. J. Medicine, 2010.

Feljődésben való lemaradás kongenitalis süketség esetében (macska)



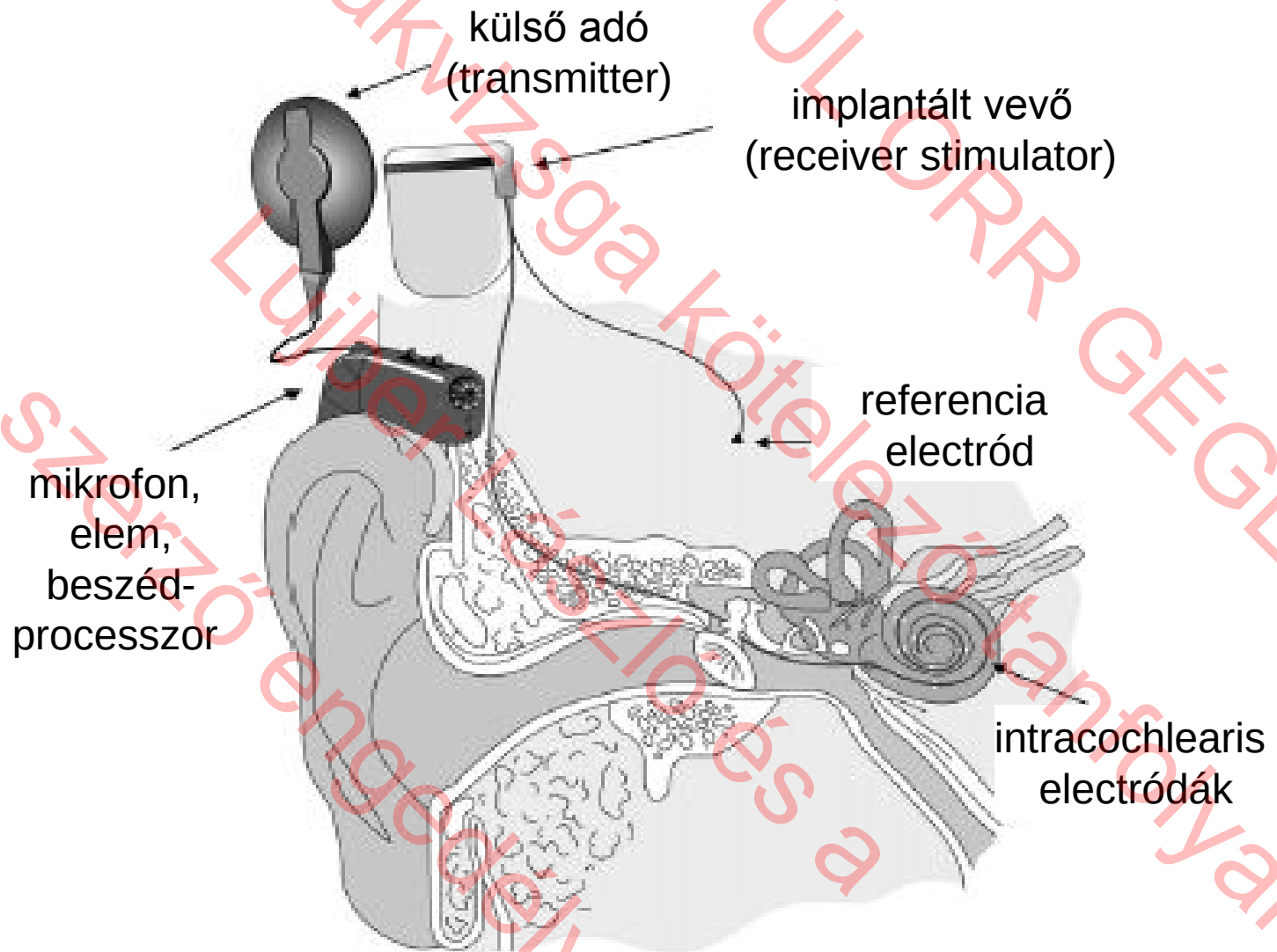
Kral A, O'Donoghue: New Eng. J. Medicine, 2010.

Süketség hatása a ggl. spirale sejtek számára és a kérgi plaszticitásra



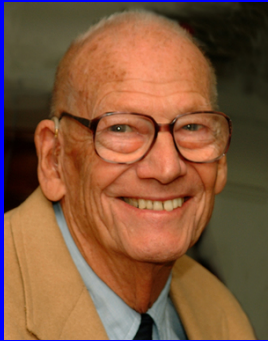
Duration of Deafness (yr)	Left	Right	Sentence Score (% correct)	Duration of Training (yr)
6.5			90	3.8
6.5			67	1.1
11.2			7	1.4
20.3			0	1.9

A cochlearis implantátum





Néhányan azok közül, akik lebecsülték az implantátumot (a 70-es évek végéig)



Merle Lawrence (1964) – “a hallóideg rostjainak direkt stimulációja illetve következményes beszédértés elképzelhetetlen”



Harold Schuknecht (1974) – “Legnagyobb tisztelem a humán implantációkat végző bátor sebészek felé. Szükség van egy ilyen jellegű műtétre, de a jelenlegi technika nem old meg semmit.”



Rainer Klinke (1978) – “Élettani szempontból elképzelhetetlen, hogy a cochlearis implantáció működjön.”



A legfontosabb előítélet így szólt : nincs lehetőség a cochlea kifinomult anatómiai és élettani funkciójának helyettesítésére electromos stimulációval



- „halott régiók” kimutatása
- molekuláris szintű folyamatok megismerése (GJB2 gén)

A fejlődés menete a késői 70-es évektől napjainkig

Bilger report (1977) – “Bár az operáltak beszédértése nem javult, a szájról olvasásra és a környezeti hangok érzékelésére vonatkozó teszteken jobban teljesítettek az implantátumok aktiválását követően” (NIH által támogatott, 13 műtetre engedélyezett tanulmány az USA-ban).

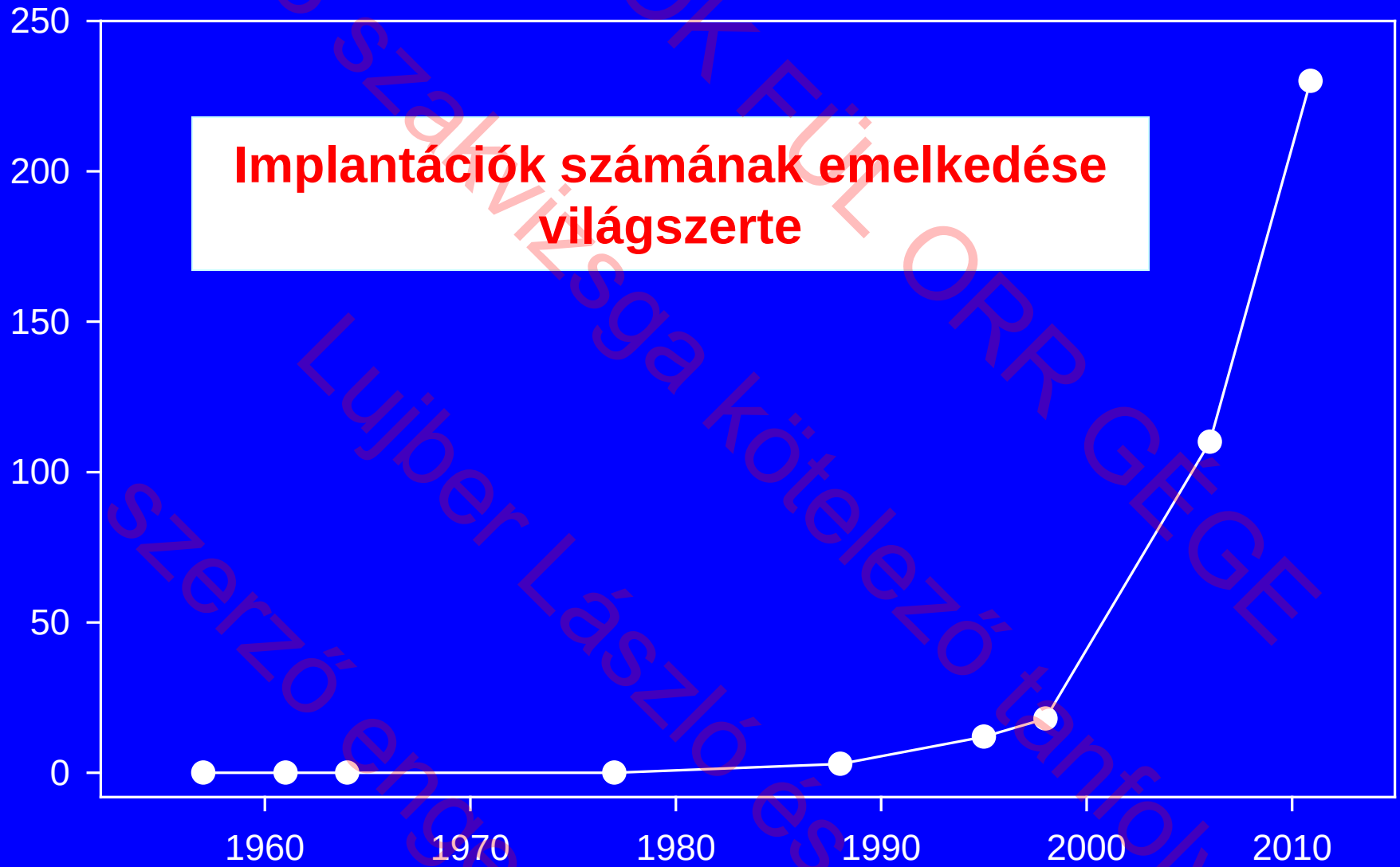
1988 NIH Consensus Statement on Implants – a többcsatornás implantátumok hatásosabbak, mint az egycsatornások, 1/20 beteg szájról olvasás nélkül tudott beszélgetni. (3000 implantált beteg 1988-ban!)

1995 Consensus Statement – “A legújabb beszédprocesszorokkal az implantáltak többsége a mondatteszteken 80% eredményt képes elérni még ha a látást ki is kapcsoljuk. (12000 implantált beteg 1995-ben!)

Gifford et al. (2008) – Implantáltak negyede 100%-os mondattesztet produkál. (nehezebb tesztek igénye!). (120000 implantált beteg 2008-ban !)

Implantok száma (ezer)

**Implantációk számának emelkedése
világszerte**



Év

Hogy működik a cochlearis implantátum?



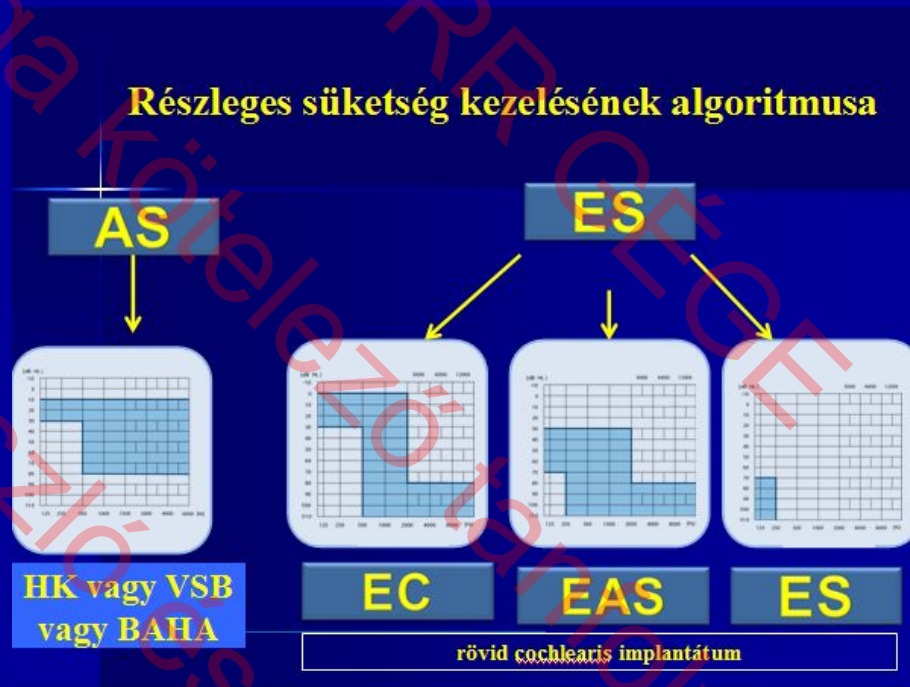
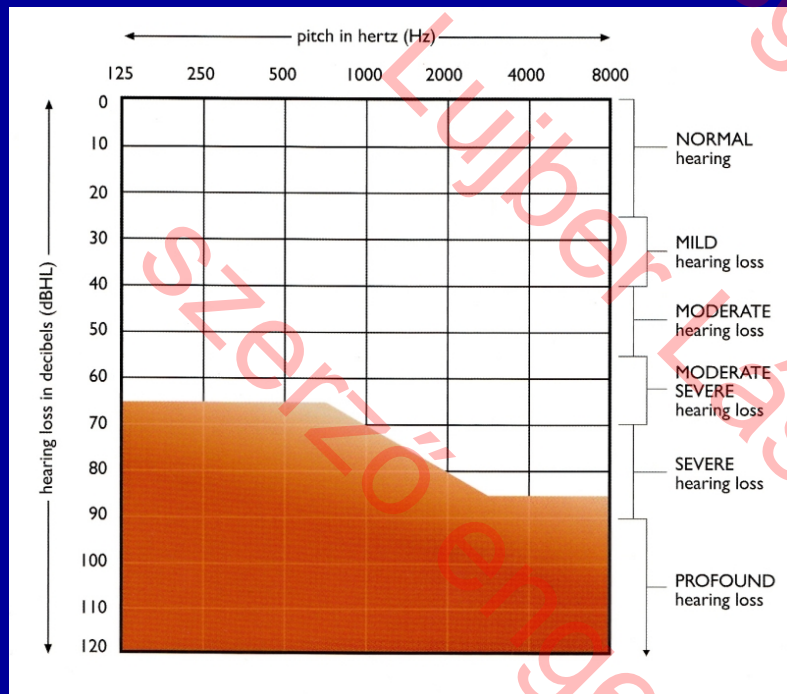
CI : dg, jelölt kivizsgálása, műtét, rehabilitáció

- Széleskörű kivizsgálás, team munka, szülők!
- 24 hónapos kor előtt, ha HJK mellett 90 dB es hangokat nem hall (2-4 kHz)
- ma már inkább objektív vizsgálatok dominálnak (együtt)
- beszédértés, nyelvi fejlődés és kommunikáció zavara
- kognitív fejlődés zavara HJK használata mellett
- különösen nehéz a döntés maradvány hallás esetén
- maradvány hallás gyakran elveszik implantáció után
- bonyolult esetek (auditoros neuropathia, társbetegség, malformációk)
- idősebb gyereknél engedmény
- Cél: 1 éves kor körül, több objektív módszer, védőoltás

Csend: 65 dB, szóteszt: 40 %

HJK: 80% siker, ha szóteszt: 70 %,
40 % a tervezett oldalon.

CI indikáció felnőttek és részleges sükettség esetén



Beszédértés !

Mi az oka az eltérő eredményeknek?

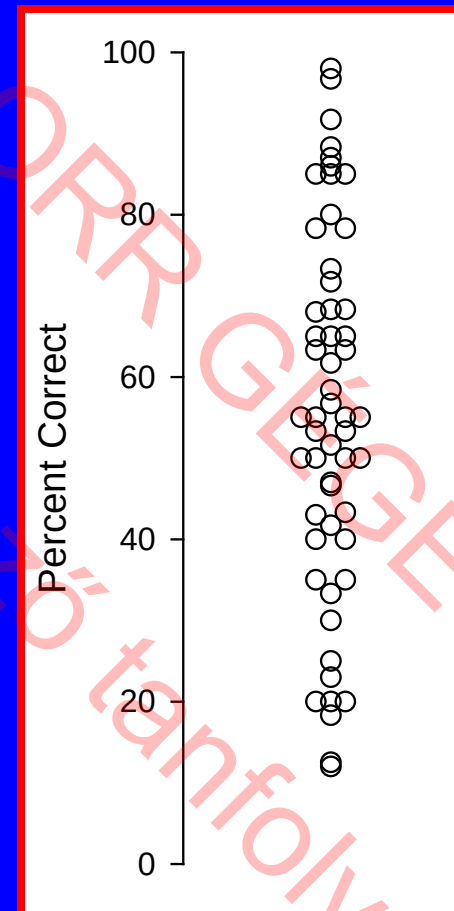
- Pre-vagy postlingualis süketség, mi az ok ?
- Mennyi idő telt el a süketség kialakulása és az implantáció között (ggl. sejtek száma?)
- Kognitív tényezők, társbetegségek
- Sebészi trauma (bevérzés, soft-surgery jelentősége, próba elektroda)
- Intracochlearis fibrózis, gyulladás, szöveti reakciók (szilikon?)
- Electróda és a ggl. sejtek közelsége
- Gondozás, szülői háttér. Mennyit viseli naponta?
- Egy, vagy kétoldali implantátum??

CI esetén az agy az a bizonyos farok, mely csóválja a kutyát !

Egyoldali implantáció további problematikája

- Eredmények széles skálája
- Beszédértés zajban, több beszélő
- Hang irányának felismerése
- Beszédnél összetettebb szignálok észlelése (pl: szimfonikus zene)
- Beszédértéshez óriási koncentráció kell
- Telefon, mp3, Iphone.....

Szóteszt
2 év posztop*



*Helms *et al.*, 1997

Mit hozhat a jövő?

- Új beszédprocesszor stratégiák (első 20 év erről szólt)
- Új mikrofonok (hallócsont, cochlea, vestibulum, ST), irányhallás
- Pre-processzálas (jel/zaj arány javul)
- Rövid, computerizált beállítás, távprogramozás
- Electróda elhelyezése (modiolus közelébe, stilet)
- Bimodalis stimuláció, hallásmaradvány megőrzése (szteroid, neutrotrophin)
- Alternatív stimulálás (lézer)
- Soft surgery
- Láthatatlan hallás (TIKI)
- Zeneélvezet, zajban hallás
- Megbízhatóság, upgrading, műtét,
- Hosszú távon: cost effectív legyen, multi-centre studies

A fejlődés 2 iránya

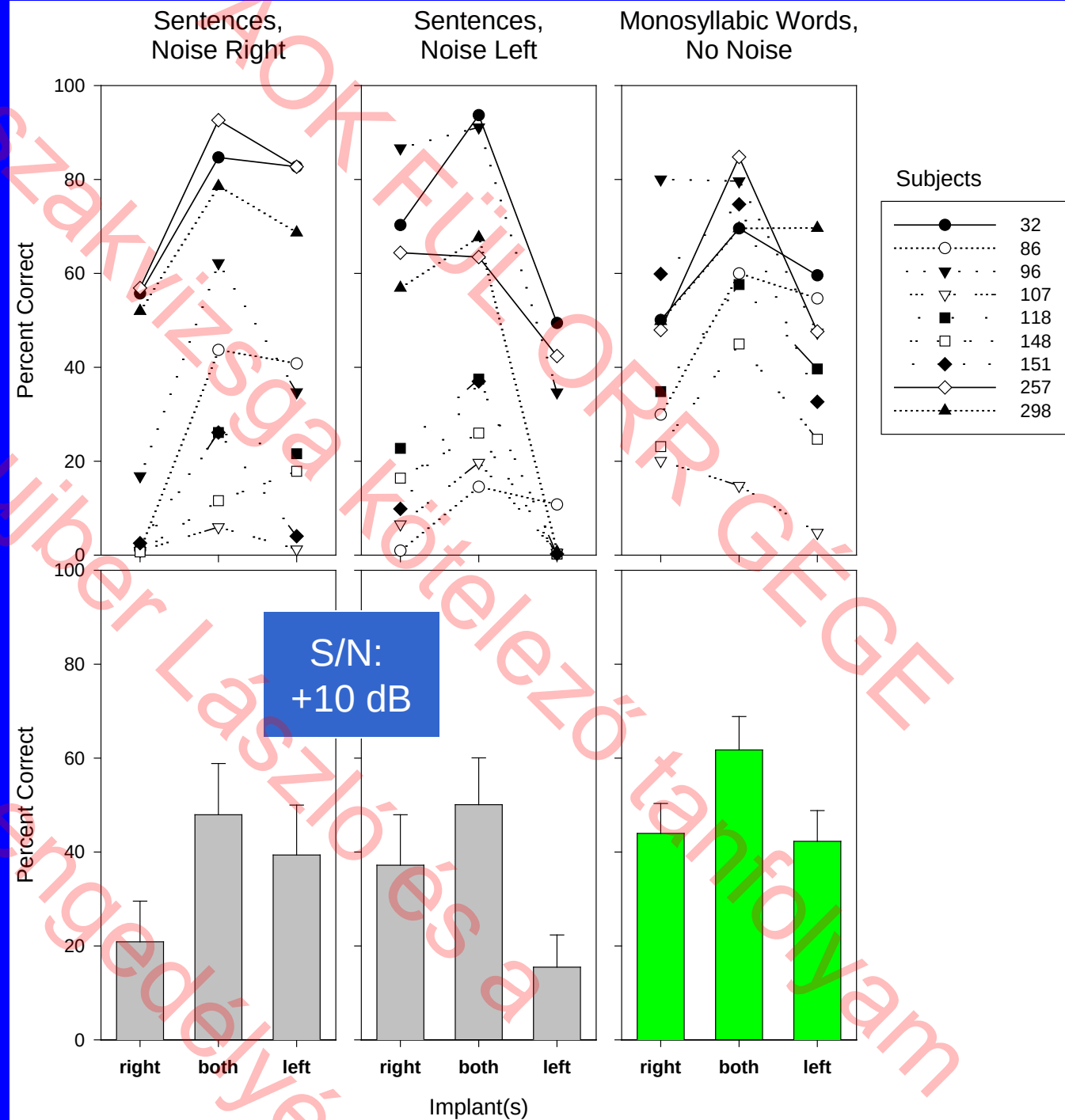
- Kombinált elektromos és akusztikus implantáció (EAS) reziduális mély frekvenciák esetén
- Bilaterális elektromos stimuláció



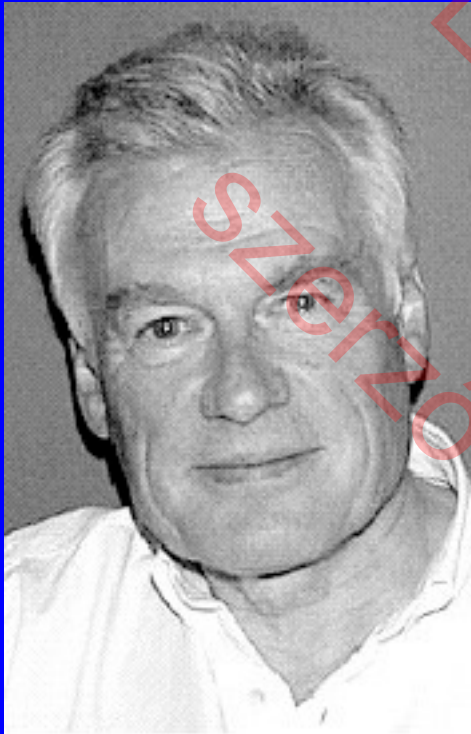
Bilaterális implantok 2 független beszéd processzorral Müller *et al.*, 2002



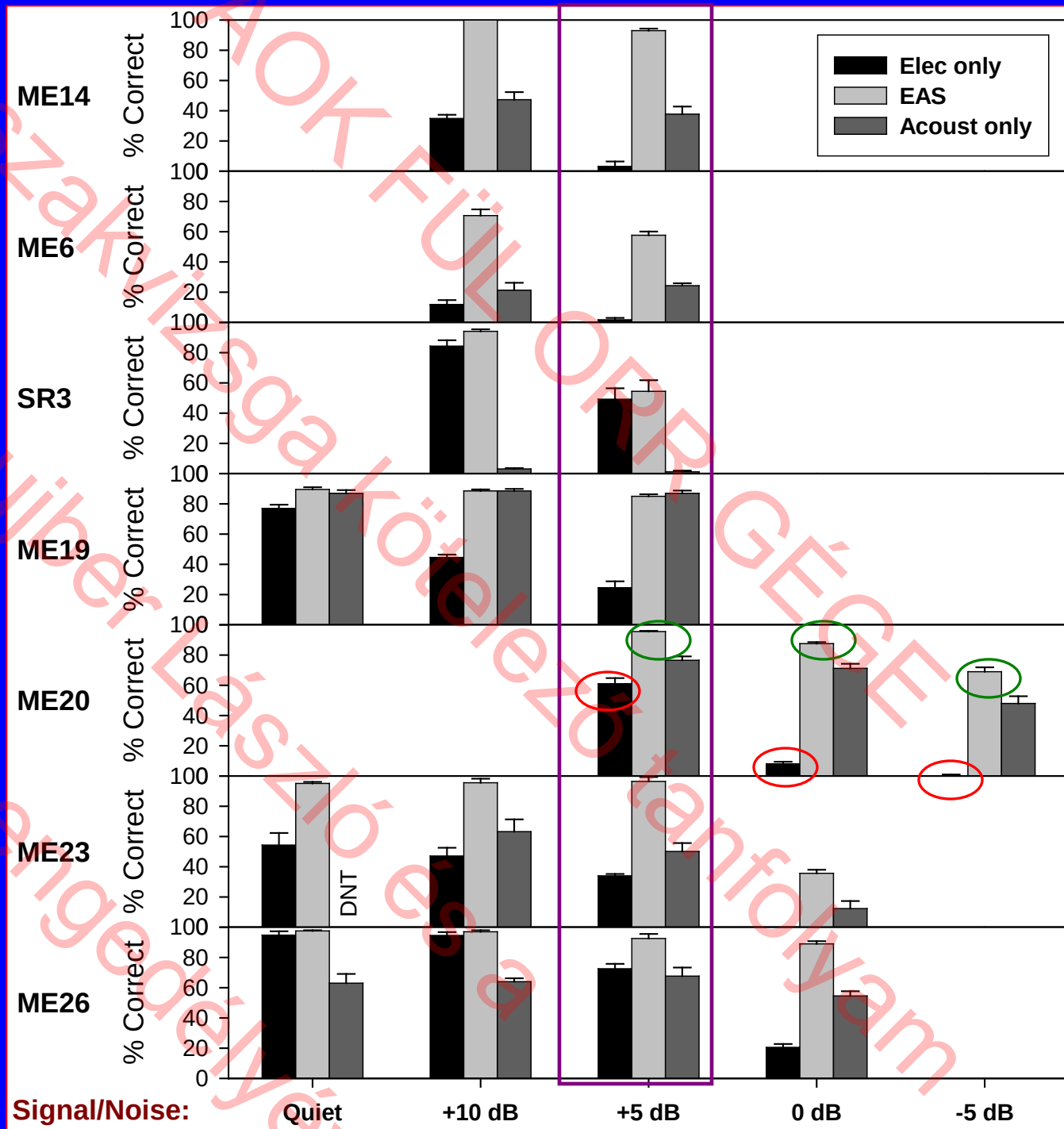
Prof. Dr. Joachim
Müller



Mondatfelismerés, implant, EAS, és hallókészülék segítségével.



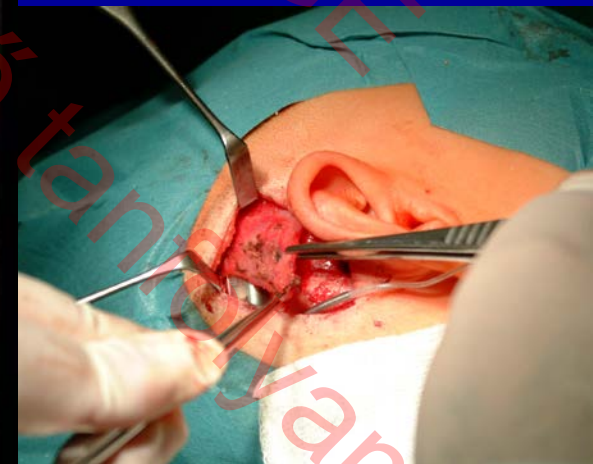
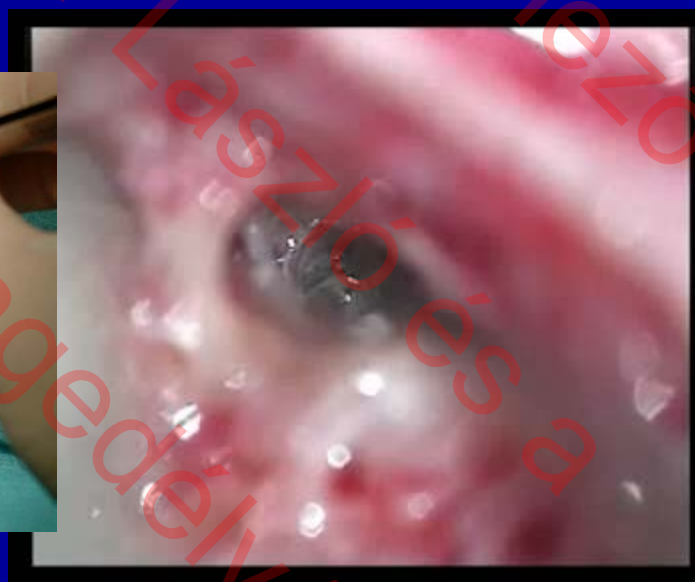
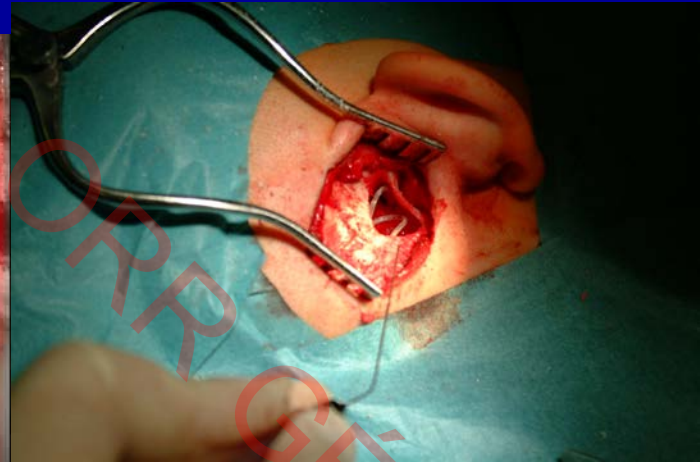
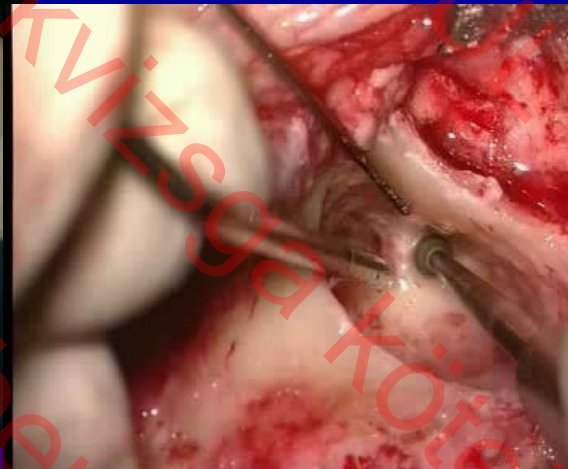
Prof. von Ilberg



....és még további lehetőségek

- Periférián zajló folyamatok pontosabb detektálása
(új electrofoziológiai és psychofiziológiai módszerek kifejlesztése)
- Szűrés génmutációra (connexin)
- Rizikót jelentő egyéb molekuláris markerek kimutatása
- Süketségre érzékenyítő DNS szekvenciák (zaj, ototoxicitás)
- Óssejt terápia
- Objektív agyi maturációt mutató markerek (indikáció)
- Miért van különbség a stimuláció során megkülönböztetett helyek és az elektroda csatlakozás száma között???
- Multimodális kognitív „brain training”
- Psychoszociális tényezők

Műtéti technika fejlődése



Konklúzió



- A CI a modern medicina egyik legnagyobb sikertörténete
- Néhány elektróda - rehabilitált funkció; ez biztató új típusú implantátumok kidolgozása szempontjából
- A CI jövője reménykeltő, újabb generációs implantátumok várhatóak, szélesebb körű lesz az alkalmazás, jobb design, javuló műtéti technika, verseny.
- TIKI

Köszönöm a figyelmet !

