

Habilitační práce

Kochleární implantace u dětí s vrozenou hluchotou

As. MUDr Jiří Skřivan, CSc.

Klinika ušní, nosní a krční 2. LF UK, Fakultní nemocnice v Motole

Praha 2018

Preambule

Prohlašuji, že jsem habilitační práci zpracoval samostatně a že jsem řádně uvedl a citoval všechny použité prameny a literaturu. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

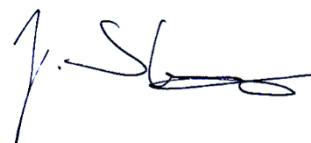
Poděkování

V první řadě si dovoluji poděkovat mým velkým učitelům, kteří při mně stáli v prvních začátcích otolaryngologie, především MUDr. Milošovi Valvodovi a doc. MUDr. Miloslavu Hroboňovi. Inspirovali mě především hloubkou svých znalostí a zenovou lehkostí chirurgického umění. Dík patří i bývalému přednostovi Kliniky otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK prof. MUDr. Janu Betkovi za inspirativní myšlení, humor a nekompromisnost, s níž mě navedl na dráhu ušního chirurga. Zvláštní poděkování patří ing. Tomášovi Tichému, CSc., který mi pomohl při zpracování části habilitační práce pojednávající o technických aspektech kochleárních implantátů, dále MUDr. Petru Myškoví a ing. Miroslavu Okluskému za poskytnutí údajů o implantovaných dětech.

V neposlední řadě patří velké poděkování mé rodině, která trpělivě snášela výkyvy mých nálad při psaní habilitační práce a tolerovala mi čas, který jsem věnoval často vědě a operacím než jim. Bez jejich tiché podpory by tato práce nikdy nevznikla.

V Praze dne 28. února 2018

MUDr. Jiří Skřivan, CSc.



Souhrn

Habilitační práce je rozdělena do tří kapitol.

První kapitola pojednává obecně o kochleární implantaci, o jejích základních principech, o historii vývoje kochleární neuroprotézy jak ve světě, tak na domácím poli. Závěrem jsou nastíněny možné perspektivy dalšího vývoje sluchových neuroprotéz.

Druhá kapitola vysvětluje teoretické předpoklady oboustranné kochleární implantace u malých dětí s vrozenou těžkou vadou sluchu. Je zdůrazněn význam dvou časových rámců z hlediska plasticity mozku – v první řadě je to časové okno věku dítěte, do něhož je nutné umístit kochleární implantaci tak, aby její přínos byl maximální, v druhé řadě je to časové okno ohraničující interval mezi oběma operacemi u oboustranné kochleární implantace. V ideálním případě je toto časové okno nulové. Jako metoda primární volby se tudíž jeví oboustranná synchronní kochleární implantace.

Ve třetí kapitole jsou popsány vlastní zkušenosti s kochleární implantací dětí s vrozenou nitroušní malformací. Zatímco dříve byly tyto děti vesměs kontraindikovány k operačnímu řešení, při zachování určitých zásad se implantované děti s malformacemi mohou rovnat svým implantovaným vrstevníkům s fyziologickým utvářením vnitřního ucha.

Abstract

The habilitation thesis consists of three chapters.

The first chapter describes the concept of a cochlear implantation in general principles, history of its development both in the world and at home. Possible perspectives of a further development are outlined at the end.

The second chapter explains theoretical predispositions of a bilateral cochlear implantation in small children with a total congenital hearing loss. Two kinds of a timeframe are explained, regarded from an aspect of the brain plasticity – the first one is a timeframe for an indication for the surgery to ensure a maximum profit of the device; the second one is a timeframe bordering both the surgeries in bilateral cases. In an ideal case, this second timeframe is zero. From this point of view, a simultaneous bilateral cochlear implantation should be a method of a primary choice.

The third chapter presents our group of children with inner ear malformation as candidates for the cochlear implantation. In previous time, these children were rejected from a waiting list. Nevertheless, following certain regulations, these children can perform after implantation as well as their implanted peers with physiological cochleas.

Obsah

Kapitola I	Kochleární implantace, historie, koncepce a perspektivy	1
I. 1	Kochleární implantát	1
I. 2	Sluch a jeho funkce	1
I. 3	Hluchota	2
I. 3. 1	Klasifikace hluchoty podle vzniku vzhledem k věku	2
I. 4	Historie elektrické stimulace sluchového nervu a kochleárních implantátů	3
I. 4. 1	Historie ve světě	3
I. 4. 2	Historie u nás	5
I. 5	Konstrukce kochleárního implantátu	8
I. 5. 1	Zvukový procesor	8
I. 5. 2	Implantát	9
I. 6	Elektrická stimulace sluchového nervu	11
I. 7	Indikace kochleární implantace	13
I. 8	Perspektivy kochleárních implantací	15
I. 8. 1	Bimodální a hybridní zpracování signálu	15
I. 8. 2	Oboustranná kochleární implantace	16
I. 8. 3	Kochleární implantace u jednostranné hluchoty	16
I. 8. 4	Plně implantabilní kochleární implantát, TICI (totally implantable cochlear implant)	17
I. 8. 5	Zachování a regenerace sluchového nervu	17
I. 9	Literatura ke kapitole I	18
Kapitola II	Binaurální slyšení a oboustranná kochleární implantace	19
II. 1	Význam binaurálního slyšení	19
II. 2.	Organizace sluchových drah na základě zvukové stimulace	20
II. 3	Význam oboustranné kochleární implantace	23
II. 4	Proč není bilaterální vždy binaurální?	24
II. 5	Literatura ke kapitole II	27
Kapitola III	Kochleární implantace u dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha.	
Vlastní pozorování		31
III. 1	Úvod	31
III. 2	Klasifikace nitroušních malformací	32
III. 3	Radiologické zobrazení	33
III. 4	Chirurgický přístup při kochleární implantaci u nitroušních malformací	34
III. 5	Výběr a poloha elektrody	34
III. 6	Chirurgická úskalí implantace malformovaného hlemýždě	35
III. 6. 1	Dislokace elektrodového svazku do vnitřního zvukovodu	35
III. 6. 2	Gusher	35
III. 6. 3	Atypický průběh lícního nervu	36
III. 6. 4	Sluchový nerv	36
III. 7	Přínos kochleární implantace u dětí s vývojovou vrozenou nitroušní vadou	37
III. 8	Vlastní pozorování	39
III. 8. 1	Úvod	39
III. 8. 2	Metodika a výsledky	39
III. 8. 3	Závěr	56
III. 9	Literatura ke kapitole III	59
Příloha	– soubor publikací autora k tématu habilitační práce	61

Seznam použitých zkratek

AOS	Advance-off stylet
AS	Apgar skóre, skóre Apgarové
BAHD	Bone anchored hearing device, sluchový kostní implantát
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry, evokované sluchové potenciály mozkového kmene
CAEP	Cortical auditory evoked potentials, sluchové korové potenciály
CBCT	Cone beam computed tomography
CND	Cochlear nerve deficiency, aplasie/hypoplasie sluchové nervu
CROS	Contralateral routing of signals, kontralaterální vedení signálů
ČSAV	Československá akademie věd
dB	Decibel
eABR	Electrical auditory brainstem responses, elektricky evokované odpovědi mozkového kmene
EEG	Elektroencefalografie
EVA	Enlarged vestibular aqueduct, zvětšený vestibulární akvedukt
GSC	Ganglion spirale cochleae
HRCT	High resolution computed tomography, výpočetní tomografie s vysokým stupněm rozlišení
Hz	Hertz, jednotka kmitočtu
ILD	Interaural level difference, meziušní intenzitní rozdíl
IPD	Interaural phase difference, meziušní fázový rozdíl
ITD	Interaural time difference, meziušní časový rozdíl
LESN	Laboratoř elektronických smyslových náhrad
LIF	Leukemia inhibitory factor
MRI, MR	Magnetic resonance imaging, magnetic resonance, magnetická rezonance
NRT	Neural response telemetry, telemetrie nervových odpovědí (měření akčních potenciálů sluchového nervu)
OAE	Otoakustické emise
pps	Pulses per second, pulzy za sekundu
SSEP	Somatosensory evoked potentials, somatosenzorické evokované potenciály
TEOAE	Tranzientně evokované otoakustické emise
TICI	Totally implantable cochlear implant, plně implantabilní kochleární implantát
ÚFR	Ústav fyziologických regulací
WHO	World Health Organisation, Světová zdravotnická organizace

Kapitola I

Kochleární implantace, historie, koncepce a perspektivy

I. 1 Kochleární implantát

Kochleární implantát neboli kochleární neuroprotéza je elektronické zařízení, které vyvolává zvukové vjemy stimulací gangliových buněk sluchového nervu v hlemýždi. U osob s těžkou poruchou sluchu tak obchází nefunkční vnitřní ucho.

I. 2 Sluch a jeho funkce

U fyziologického slyšení je zvuk veden přes zevní a střední ucho do ucha vnitřního, do hlemýždě, kochley. V hlemýždi se nachází vlastní orgán sluchu, orgán Cortiho, který leží na bazilární membráně napnuté napříč kochleou. Tato membrána reaguje selektivně na jednotlivé frekvence. Vnitřní ucho funguje jako banka filtrů, která rozloží komplexní signál na jednotlivé frekvenční složky. Vysoké frekvence vyvolávají maximální vibrace membrány při bázi hlemýždě, tedy u okrouhlého okénka, zatímco frekvence nízké rezonují na opačném konci, v apexu hlemýždě. Kmity bazilární membrány vyvolávají pohyby vláskových buněk. Vlášková zakončení těchto buněk vyčnívají do tektoniální membrány, což je gelovitá vrstva pokrývající vláskové buňky. Vlivem vibrací bazilární membrány dochází k ohýbání vláskových zakončení. Ohyby vlásků generují elektrický potenciál v důsledku chemických a fyzikálních pochodů v tělech těchto buněk. Vzruch je přenesen synapsemi na dendrity buněk ganglion spirale cochleae (GSC) a odtud jsou vedeny axony, které vytvářejí

sluchový nerv, do vyšších etází sluchové dráhy. Ve sluchové oblasti mozkové kůry jsou vzruchy vnímány jako tóny o určité výšce a intenzitě a jako řeč.

Kochleární implantát představuje jednoduchou náhradu kochley. Dokáže svému nositeli zprostředkovat slyšení zvuků a řeči. Přenášet komplexní informace zatím nedokáže, proto má klíčový význam rehabilitace implantovaných, neboť teprve v jejím průběhu se pacienti po operaci učí s kochleárním implantátem slyšet.

I. 3 Hluchota

Přes 5 % světové populace, tedy 360 miliónu lidí (328 miliónů dospělých a 32 miliónů dětí), trpí omezující poruchou sluchu, přičemž poruchou sluchu se v tomto kontextu rozumí sluchová ztráta na lépe slyšícím uchu více než 40 dB u dospělých a více než 30 dB u dětí.

Podle míry postižení se sluchové poruchy klasifikují na lehké, střední, těžké, velmi těžké a na úplnou ztrátu sluchu.

Úplná ztráta sluchu, hluchota je definována jako neschopnost slyšet zvuky a rozumět řeči s nejnvýkonnějším sluchadlem. Zcela hluchých je v populaci podstatně méně než nedoslýchavých – těch, kteří vůbec nerozumějí řeči je něco málo přes 2 ‰. Vrozená hluchota se vyskytuje v jednom případě z 1000, z toho u poloviny jde o geneticky založenou poruchu. Od úplné hluchoty musíme odlišovat nedoslýchavost, neboť nedoslýchaví jsou schopni s dobrým sluchadlem rozumět řeči i bez odezírání.

Poruchy sluchu mají negativní dopady ve sféře komunikační, společenské, emoční a ekonomické. Děti s poruchou sluchu mají opožděný nebo žádný vývoj jazyka, špatně prospívají ve škole a vyžadují specializovanou pomoc ve vzdělávání (WHO, 2017).

I. 3. 1 KLASIFIKACE HLUCHOTY PODLE DOBY VZNIKU VZHLEDEM K VĚKU

Hluchotu dělíme do dvou kategorií, podle toho, zdali došlo ke ztrátě sluchu před rozvojem mluvené řeči anebo po něm. Období mezi 2. - 4. rokem života je velice důležité pro rozvoj mluvy a

jazyka, neboť v této době se v mozku vytvářejí a upevňují spoje a sluchová centra zajišťující vnímání a rozumění řeči. Ztrátě sluchu před tímto důležitým obdobím říkáme hluchota *prelingvální*, zatímco ohluchne-li člověk po čtvrtém roce věku, po osvojení si řeči, jde o hluchotu *postlingvální*. V obou případech jde sice o neschopnost slyšet a rozumět řeči, ale postižení jsou to značně rozdílná. Prelingválně hluché děti jsou buď vrozeně neslyšící anebo ztratily sluch záhy po narození do druhého roku věku. Obtížně se učí mluvit, jejich mluva je velmi špatně srozumitelná, nepřirozená, mívají též problémy se čtením a psaním. Postlingválně neslyšící - neboli ohluchlí - již jednou slyšeli, rozuměli řeči, mají povědomí o zvucích, dovedou popsat jejich výšku a hlasitost. Sluchová centra a dráhy se vytvořily na základě zvukové a řečové stimulace. Je přirozené, že čím delší doba uplyne od okamžiku ohluchnutí, tím je schopnost vnímat zvuk a rozumět řeči horší.

Hluchotu lze dále dělit na syndromickou a nesyndromickou podle případného výskytu přidružených abnormalit.

I. 4 Historie elektrické stimulace sluchového nervu a kochleárních implantátů

I. 4. 1 HISTORIE VE SVĚTĚ

První experimenty s působením elektrického proudu na sluchový orgán prováděl na sklonku 18. století italský profesor fyziky Alessandro Volta, vynálezce zdroje elektrického proudu, který byl po něm nazván Voltův článek. Elektrody napojené na baterii si zasunul do obou zevních zvukovodů, vzápětí pocítil úder do hlavy a po krátkém okamžiku uslyšel zvuk, který popsal jako praskání nebo bublání vazké vroucí kapaliny. Zprávu o svém vědeckém pokusu přednesl 26. června 1800 v Londýnské královské společnosti. Vzhledem k nepříjemné povaze tohoto pokusu v dalším experimentování již nepokračoval.

V roce 1930 Wever a Bray z Princetonu prokázali, že stimulací sluchového nervu kočky lze vyvolat kopii vlnové křivky odpovídající stimulu výškou i intenzitou.

Gersunij a Volkov ze Sovětského svazu roku 1936 uvedli, že výška tónu koresponduje s kmitočtem střídavého proudu působícího na vnitřní ucho. Nebylo ovšem zcela jasné, zdali jde o vliv elektrické stimulace na sluchový nerv anebo na vláskové buňky u normálně slyšícího člověka.

Roku 1957 francouzský otolaryngolog Eyriès a elektrofyziolog Djourno v průběhu rekonstrukční operace lícního nervu přiložili stimulační elektrody na vestibulokochleární nerv ve vnitřním zvukovodu. Tímto způsobem vyvolali u operovaného pacienta zvukový vjem (Djourno, Eyries, & Vallancien, 1957).

První kochleární implantát voperovali otochirurg House a neurochirurg Doyle v Los Angeles v Kalifornii roku 1961. Své výsledky se však neodvážili zveřejnit dříve než v roce 1973 (House & Urban, 1973), kdy již mezitím popsal Simmons ze Stanfordu vlastní výsledky pokusné akutní stimulace u člověka při místním umrtvení z roku 1962. Tentýž Simmons implantoval elektrodové pole s perkutánním konektorem v roce 1964 (Simmons, 1969). V roce 1971 provedl svoji první implantaci Michelson z USA a od roku 1972 začal House ve větším měřítku implantovat jednokanálovou kochleární neuroprotézu navrženou ohluchlým elektroinženýrem Urbanem.

V australském Melbourne implantoval Clark v roce 1978 vícekanálovou kochleární neuroprotézu, čímž položil základy pro následující úspěšný vývoj implantačního systému Nucleus (G. M. Clark, 1978). V současné době je tato světově nejrozšířenější neuroprotéza komerčně vyráběným produktem společnosti Cochlear™.

Sedmdesátá a především osmdesátá léta minulého století byla svědkem velmi dynamického rozvoje kochleárních neuroprotéz a jejich klinických aplikací. Na mnohých místech ve světě vznikaly nové prototypy kochleárních implantátů a dále se v mnohých centrech implantovaly již vyráběné systémy. Dělo se tak v Rakousku ve Vídni (Hochmairová a Hochmair); v Belgii v Antverpách a v Lovani (Peeters); ve Francii v Bordeaux (Negrevergne), Grenoblu (Genin a Charachon), Lyonu (Morgon), Paříži (Chouard), Toulouse (Frayse); v Německu v Cáchách (Doring), Düren (Banfai), Hannoveru (Lehnhardt); v Japonsku v Tokiu; ve Švédsku ve Stockholmu (Lindstrom); ve Švýcarsku v Curychu (Spillmann a Dillier); v Holandsku v Utrechtu (Smooenburg a van Olphen); ve Spojeném království v Londýně (Douek a Fourcin); ve Spojených státech severoamerických ve Stanfordu (Atlas), v San Francisku (Leake-Jones a Rebscher), v Severní Karolíně v Research Triangle (Wilson a Lawson), v Utahu (Eddington) (G. Clark, 2003).

V roce 1973 se konala první mezinárodní konference o elektrické stimulaci sluchového nervu v San Francisku.

Je třeba poznamenat, že v akademických kruzích panovala nejen vůči kochleárním implantátům, ale i celkové koncepci elektrické stimulace vnitřního ucha značná skepse. Tehdejší neuroprotézy byly primitivní zařízení, zhotovované na univerzitách nebo v nekomerčních laboratořích, takřkajíc „na koleně“, nepodléhaly oficiálnímu schvalovacímu řízení, experimenty na zvířatech probíhaly velmi krátkou dobu. Akademici prostě nevěřili, že by tyto jednoduché a často poruchové elektronické obvody mohly nahradit komplexní a elegantní biofyziku kochley.

Průkopničtí chirurgové provádějící kochleární implantace byli obviňováni z neetického chování vůči svým pacientům (Rubinstein, 2012).

I. 4. 2 HISTORIE U NÁS

V Československu koncem osmdesátých let byla vyvinuta kochleární neuroprotéza týmem Laboratoře elektronických smyslových náhrad Ústavu fyziologických regulací Československé akademie věd. Jejím duchovním otcem byl ing. Hrubý a jeho motivace byla čistě osobní a lidská. Jeho dcera ztratila sluch v útlém dětství následkem meningitis a on hledal cestu, jakým způsobem jí nahradit sluch. Ze zahraniční literatury věděl, že existují kochleární implantáty, které se tehdy velice bouřlivě vyvíjely. V roce 1982 se ing. Hrubý setkal na ORL klinice Všeobecné fakultní nemocnice na Karlově náměstí s MUDr. Valvodou, schopným chirurgem, který byl tehdy ochoten se do implantátů pustit i přes nepřízeň jeho tehdejšího přednosty. Za podpory akademika Dostálka, ředitele Ústavu fyziologických regulací ing. Hrubý se svými spolupracovníky zakotvil ve sklepě v Kouřimské ulici v Praze a tak oficiálně vznikla Laboratoř elektronických smyslových náhrad Ústavu fyziologických regulací ČSAV (LESN ÚFR ČSAV) a Svazu invalidů.

Klíčovou otázkou byly biokompatibilní materiály. Zde se skupina mohla opřít o zkušenosti odborníků z pražského Institutu klinické a experimentální medicíny, kteří se podíleli na vývoji kardiostimulátorů a na jejich pouzdření do biokompatibilní pryskyřice (dnes již málokdo ví, že Československo bylo po Švédsku druhou zemí na světě, která zvládla výrobu kardiostimulátorů). Největší problém představovaly mikroelektrody. Pro ty se všeobecně používá platinoiridiový (Pt-Ir) drát izolovaný extrudovaným teflonem. Tento drát vyráběly v té době pouze dvě zahraniční firmy, a přestože náklady na dovoz elektrodového drátu by z hlediska celkové ceny implantátu představovaly nepatrnou částku, byla možnost dovozu vedením ústavu zamítnuta. Skupina strávila velké množství času i investice vývojem technologie, která by umožnila potáhnout teflonem domácí Pt-Ir drát vyráběný v Kovohutích Vestec.

Prototypy kochleární neuroprotézy byly vyzkoušeny na kadaverech a na morčatech ve spolupráci s prof. MUDr. Sykou. První česká kochleární neuroprotéza byla takto připravena k implantaci koncem roku 1984.

Tehdejší přednosta ORL kliniky však české neuroprotéze nebyl nakloněn a odmítl ji implantovat. Místo toho koupil bez vědomí vývojového týmu tři implantáty firmy Hortmann z Německa v ceně půl milionu Kčs za kus, což v té době byly nemalé peníze. Nakonec se neodvážil implantovat ani ty. Bohužel čas běžel a ing. Hrubý postupně ztratil naději na implantování své dcery,

neboť došlo k promeškání citlivého období k implantaci u prelingválně hluchého dítěte. K zásadní změně došlo až na konci roku 1986, kdy se stal přednostou ORL kliniky FVL UK ve Všeobecné fakultní nemocnici tehdy docent MUDr. Betka, CSc. Ten dal konečně české kochleární neuroprotéze zelenou a implantát byl 19. ledna 1987 (tedy téměř přesně před třiceti lety) poprvé voperován dospělému muži, který ztratil sluch v roce 1968 po srážce s ruským tankem. Společně ho operovali MUDr. Valvoda a MUDr. Betka, měření implantátu na sále provedl ing. Hrubý se svými spolupracovníky. Ve stejném roce byly zahraničním operátérem konečně implantovány i dvě ze zahraničních neuroprotéz; jedna z nich nepracovala vůbec a druhá přestala pracovat velice brzy (Hrubý, 1998; Valvoda, Betka, Hruby, & Skrivan, 1989a).

Výsledek první implantace původní českou neuroprotézou byl velice dobrý, pacient slyšel zvuky, značně se mu usnadnilo odezírání a kontrola vlastního hlasu. V následujícím období do roku 1991 byla tato jednobáňová kochleární neuroprotéza operována u 10 postlingválně neslyšících dospělých pacientů, v pěti případech byla reoperována. Aktivní elektroda byla umístěna ze začátku extrakochleárně, do okrouhlého okénka, později intrakochleárně do bazálního závitu kochley. Implantovaní slyšeli zvuky, byli schopni suprasegmentální diskriminace (vnímání melodie řeči, výšky tónu), ale ve valné většině nedokázali rozumět řeči bez zrakové kontroly. Hlavním nedostatkem neuroprotézy byla však omezená životnost. Průměrná doba fungování implantátu v lidském těle byla 22,7 měsíce (SD 254,4 dnů). Hlavní příčiny selhání zahrnovaly zlomy v elektrodě, průsak vody pouzdrem a zkrat v implantabilní části. Vlivem korozivního prostředí lidských tkání docházelo k průsaku vody skrze epoxidové pouzdro do nitra implantátu a ke ztrátám funkce. Příčinou lámání platiniridiových elektrod byly výrobcem nedeklarované vmetky zirkonu v Pt-Ir slitině (Betka, Valvoda, Hruby, & Skrivan, 1989, 1990; Hruby et al., 1988; Syka, Popelar, & Valvoda, 1989; Valvoda, Betka, Hruby, & Skrivan, 1989b).

Po otevření trhu v roce 1989 byla neuroprotéza zcela přestavěna s využitím nejmodernějších zahraničních materiálů. Ve společnosti Tesla ve Valašském Meziříčí, která vyráběla kardiostimulátory, bylo vyvinuto pouzření implantátu do titanu a zavedena řada zlepšení s cílem podstatně zvýšit spolehlivost. Současně s rekonstrukcí jednobáňové kochleární neuroprotézy byl navržen unikátní integrovaný obvod pro vícebáňovou univerzální neuroprotézu, která by byla mohla být využita nejen ke stimulaci sluchového nervu, ale kupříkladu i nervů zajišťujících vyprazdňování močového měchýře u plegiků apod. Obvod byl vyroben na zakázku LESN ve vzorkovém množství ve Velké Británii a v Praze byl úspěšně otestován. Tesla Valašské Meziříčí však poměrně brzy poté zanikla a tím zmizela i možnost výroby kochleárních implantátů u nás.

Trh se nicméně otevřel pro dovoz mezitím značně zdokonalených zahraničních implantátů. Začátkem devadesátých let minulého století se v Praze konstitovala dvě implantační centra. První

implantační centrum na ORL klinice FVL UK (nyní 1. LF UK) Všeobecné fakultní nemocnice pod vedením prof. MUDr. Betky, DrSc., druhé implantační centrum na ORL klinice FDL UK (nyní 2. LF UK) Fakultní nemocnice v Motole pod vedením doc. MUDr. Kabelky. Současně v té době začala působit na zdejším trhu firma Cochlear™, která má ve světovém měřítku majoritní podíl na trhu s kochleárními implantáty.

První dětský český pacient, který dostal tuto neuroprotézu, byl operován v roce 1992 na ORL klinice v Medizinische Hochschule v Hannoveru přednostou tamní ORL kliniky prof. MUDr. Lehnhardtem. První dětský pacient, který dostal neuroprotézu Nucleus v Česku, byl operován doc. MUDr. Kabelkou za asistence prof. MUDr. Lehnhardta v roce 1993.

Prof. MUDr. Lehnhardt vyškolil operační tým provádějící operace vícekanálových neuroprotéz Nucleus™ i v prvním implantačním centru. Zde byl tento implantát úspěšně použit u dospělého pacienta v roce 1994.

První kochleární implantace byly podporovány granty a účelovým fondem Všeobecné zdravotní pojišťovny, pravidelné úhrady podle číselníku VZP se datují od roku 1995.

Na český trh postupně pronikly i ostatní dva hlavní výrobci zabývající se výrobou kochleárních neuroprotéz. Výrobek rakouské společnosti MED-EL™ byl poprvé na tuzemské půdě použit u dospělého pacienta v prvním implantačním centru (které se mezitím přestěhovalo do Fakultní nemocnice v Motole) v roce 2006. První dva pacienti s neuroprotézou původně severoamerické, nyní švýcarské společnosti Advanced Bionics™ byli operováni v těsné návaznosti v Brně a v Praze v říjnu roku 2015.

V současné době kromě dvou implantačních center pro děti a dospělé v pražské motolské nemocnici působí i dvě centra (taktéž pro děti a pro dospělé) ve Fakultní nemocnici v Brně, jedno centrum v Ostravě a nejnověji centrum ve Fakultní nemocnici v Hradci Králové (stav k lednu roku 2018).

První implantační centrum na Klinice otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK v pražské fakultní nemocnici v Motole se kromě kochleárních implantací zabývá též implantacemi sluchové neuroprotézy do mozkového kmene od roku 1999 (Skrivan et al., 2003; Zverina et al., 2000) a implantacemi hybridního kochleárního implantátu od roku 2010.

V současné době je v Česku kochleární neuroprotézou implantováno celkem přes 1000 dětských i dospělých pacientů.

I. 5 Konstrukce kochleárního implantátu

Kochleární implantát se skládá ze dvou částí (obrázek I. 5-1).

Z části vnitřní, implantabilní, která se nazývá přijímač – stimulátor, nebo jednoduše implantát; tato část s v průběhu operace vkládá do lůžka ve skalní kosti za ucho, elektroodový svazek se zavádí do hlemýžďe. Z části zevní, zvukového procesoru, který obsahuje mikrofon, elektronické obvody a vysílací cívku; ve zvukovém procesoru se zvuky mění na elektrické signály, které se kódují a poté přivádějí do vysílací cívky.

Obě části spolu komunikují transkutánně na radiofrekvenčním principu přes intaktní kůži.



Obrázek I. 5-1 - Kochleární implantát

V levé části obrázku jsou zvukové procesory (zcela vlevo dole diskový procesor „mimo boltec“, uprostřed klasický záušník, „behind the ear“, bílé barvy). Implantabilní část je v pravé části obrázku. Zdroj: <http://www.medel.com/images-downloads/?titel=Images&>

I. 5. 1 ZVUKOVÝ PROCESOR

Vnější část, zvukový procesor, vypadá v klasickém provedení jako sluchadlo. Zavěšuje se za ucho, vysílací cívka je s ním propojena krátkým kabelem a přikládá se na kůži nad vnitřní magnet v implantátu. Toto je uspořádání závěsné na boltec, „behind the ear“. Vzhledem k miniaturizaci je

možné umístit celý zevní systém do podoby mimo boltec, „off the ear“. Procesor pak má tvar nízkého disku držícího na kůži hlavy jen silou magnetu bez závěsu za boltec.

Zvukový procesor snímá mikrofonom zvuky okolí a zpracovává je do formy vhodné pro stimulaci. Výsledná informace se bezdrátově přenáší do implantátu pomocí vysílací cívky, která je s procesorem spojena krátkým kabelem a v pozici nad implantátem je na kůži přidržována magnetem. V implantátu je signál dekódován a na jeho podkladě jsou na jednotlivých elektrodách uvnitř hlemýžďe generovány příslušné impulzy. Z radiofrekvenčního signálu je rovněž odvozeno napájení vnitřní části, která tudíž nepotřebuje žádné baterie.

I. 5. 2 IMPLANTÁT

Část vnitřní, implantát, se v průběhu operace vkládá do lidského těla. Elektronika implantátu je umístěna v titanovém pouzdru. K němu je připojena přijímací cívka, v jejímž středu je umístěn magnet přidržující ve správné pozici vnější vysílací cívku. Vlastní magnet je rovněž zapouzdřen v titanu, protože použité magnetické materiály nejsou biokompatibilní. Z titanového pouzdra vychází elektrodový svazek a případně i jedna z referenčních elektrod. Povrch titanového pouzdra se obvykle využívá rovněž jako referenční elektroda. Celý systém je zapouzdřený do medicínálního silikonu. I všechny další použité materiály, které jsou v kontaktu s tkání nebo s ní mohou do kontaktu přijít, jsou biokompatibilní.

Implantát má plochý tvar a vkládá se do mělkého lůžka vyfrézovaného do spánkové kosti retroaurikulárně. Elektrodový svazek se zasunuje do scala tympani hlemýžďe, a to buď po protnutí membrány okrouhlého okénka anebo kochleostomií, což je vyfrézovaný otvor ústící do scala tympani těsně před okrouhlým okénkem. Referenční elektroda se zasune pod spánkový sval.

Některé elektrodové svazky nazývané perimodiolární jsou konstruovány tak, aby po zavedení do hlemýžďe zaujaly místo v těsné blízkosti centrálního pilíře kochley, modiolu, což vede ke zvýšení specifity stimulace a ke snížení spotřeby (obrázek I. 5. 2-1).



Obr. 1. 5. 2-1 - Kochleární neuroprotéza Profile™ společnosti Cochlear™

V horní části obrázku je v medicínálním silikonu zapouzdřená přijímací cívka s vyjímatelným magnetem v centru, pod ní je titanové pouzdro s elektronikou. Z pouzdra vycházejí dvě elektrody, kratší referenční elektroda a delší elektrodový svazek perimodiolárního typu, který se v průběhu operace zavádí do scala tympani. Zdroj: Cochlear™ Ltd, Austrálie.

Přítomnost magnetu v implantabilní části přináší jisté obtíže při vyšetření magnetickou rezonancí. U moderních kochleárních neuroprotéz lze vyšetření magnetickou rezonancí provést přístrojem do síly magnetického pole 1,5 Tesla, aniž by bylo nutné magnet vyjmout. Je však nezbytné provést bandáž hlavy, jejímž účelem je fixace implantátu, a to hlavně v oblasti vnitřního magnetu, na který působí v průběhu vyšetření značná síla. Při každém takovém vyšetření je nutné postupovat přesně podle instrukcí výrobce. Určitou nevýhodou je fakt, že magnet ponechaný in situ vytváří ve svém okolí značný artefakt získaného obrazu. Nicméně magnet je možné drobným chirurgickým zákrokem z implantabilní části vyjmout, vyšetření magnetickou rezonancí poté provést a magnet do neuroprotézy pak vrátit. Vynětí magnetu je nezbytnou podmínkou při vyšetření přístrojem o síle magnetického pole vyšším jak 1,5 Tesla.

I. 6 Elektrická stimulace sluchového nervu

Úkolem elektrické stimulace sluchové nervu je přenášet informace o dvou základních vlastnostech zvuku – o výšce tónu a o hlasitosti.

Výšku tónu neboli kódování frekvence je možné zprostředkovat dvěma způsoby.

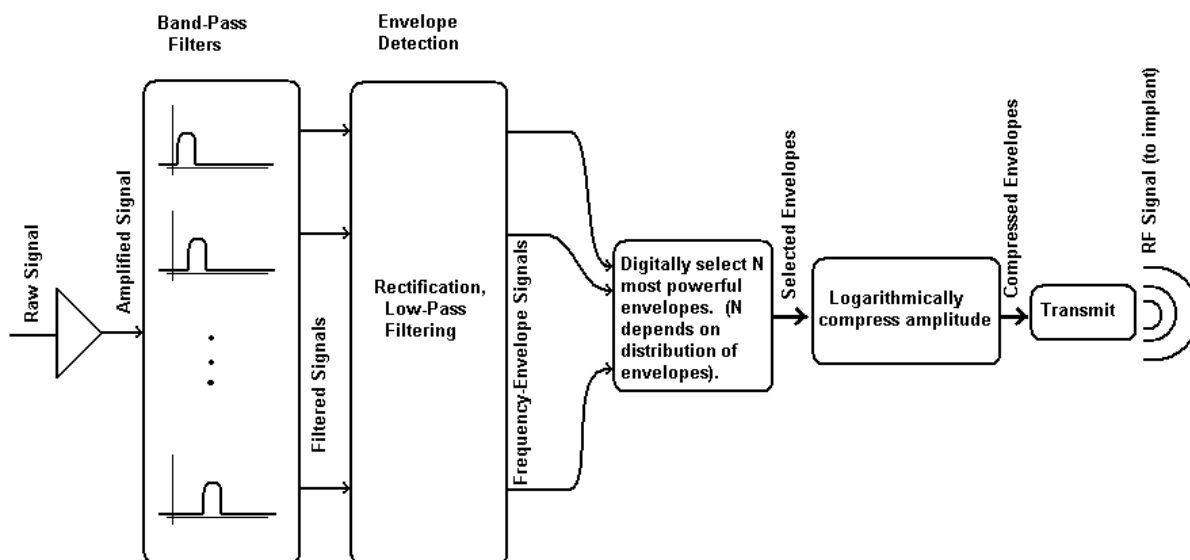
1. Při prvním způsobu se předpokládá, že akční potenciály sluchového nervu budou kopírovat frekvenci stimulace: čím vyšší frekvence stimulu, tím vyšší je výška vyvolaného tónu. To však platí jen do určité hodnoty, která je zhruba 200 – 300 Hz, neboť v důsledku refrakterní fáze a adaptace neuronů nelze vyvolat odpověď při vyšších kmitočtech, než je tato kmitočtová hranice.

2. Druhý způsob předávání informace o výšce tónu využívá principu tonotopicity. Tonotopicita je podmíněna takovým uspořádáním nervové tkáně, kdy stimulace v daném místě vyvolá tón o definované výšce. Je charakteristická pro celou sluchovou dráhu, od kochley až po sluchový kortex v temporálním laloku. Stimulace nervových elementů v bázi hlemýždě je vnímána jako vysoké tóny, zatímco stimulace vyšších etáží kochley jako tóny nízké.

Hlasitost vjemu narůstá s rostoucí intenzitou elektrické stimulace. Vnímání hlasitosti ale funguje jinak, než je tomu při normálním slyšení. Některé mechanismy se zde neuplatní (chybí zde aktivita vnějších vláskových buněk, neuplatní se existence vláken s různou prahovou úrovní ani stochasticita rozložení akčních potenciálů). Nárůst hlasitosti odráží hlavně nárůst počtu elektricky stimulovaných nervových vláken nebo těl gangliových buněk – čím silnější stimulus, tím širší oblast je aktivována. Absence uvedených mechanismů způsobuje, že hlasitost spolu s rostoucí intenzitou stimulace narůstá velmi rychle. Vyjádříme-li poměr proudů potřebných k vyvolání prahového a maximálně hlasitého, ale ještě příjemného vjemu v decibelech, dostaneme hodnotu 8 dB nebo i méně. Naštěstí uživatelé kochleárních implantátů rozliší v tomto úzkém dynamickém rozsahu mnohem více hlasitostních úrovní, než by v pásmu 8 dB bylo možné rozlišit u osob s normálním sluchem. Tato skutečnost musí být ošetřena při zpracování akustických signálů ve zvukovém procesoru a u každého implantovaného je nutné přesně zmapovat jeho dynamický rozsah (což je pásmo mezi prahem vjemu a maximální, ještě příjemnou úrovní hlasitosti) a jen v tomto rozsahu stimulovat. Stimulace pod prahovou úrovní nevyvolává zvukový vjem, stimulace nad maximální příjemnou hlasitostí je, jak název napovídá, nepříjemná až bolestivá.

Všechny současné zvukové procesory se snaží imitovat funkci normálně fungujícího vnitřního ucha. Akustický signál snímaný mikrofonom rozdělují pomocí banky filtrů do dílčích, na

sebe navazujících kmitočtových pásem. Filtry mapují přítomnost zvuků od nejnižších po nejvyšší. Pásem je stejný počet jako stimulačních kanálů, který daný systém dokáže vytvořit a je dán počtem elektrodových kontaktů, které nese elektrodový svazek zavedený do kochley. Nejvyšší počet kanálů – 22 – mají v současné době systémy Nucleus™ společnosti Cochlear™ (obrázek I. 6-1).



Obrázek I. 6-1 - Schéma zvukového procesoru používajícího stimulační strategii SPEAK

Signál je po zesílení veden do banky 20 filtrů, kde je rozdělen do pásem podle frekvence. Poté je u každého z pásem extrahována obálka signálu a je vybrán N počet nejsilnějších frekvencí (N je dáno tvarem spektra). Amplitudy vybraných obálek jsou logaritmičticky zkomprimovány a jsou vyslány přes kůži do cívky vlastního implantátu.

Zdroj: https://en.wikibooks.org/wiki/Sensory_Systems/Neurosensory_Implants/Cochlear_Implants.

Již jsme zmínili, že normálně fungující ucho pracuje na základě tonotopického principu a provádí kmitočtovou analýzu akustického signálu v reálném čase. Zvuk určitého kmitočtu obsažený v daném okamžiku ve složeném akustickém signálu zarezonuje v diskrétním místě kochley, předá tam svou energii a ve výsledku dojde k podráždění struktur sluchového nervu, které dané místo inervují. Zvuky o jiných kmitočtech rezonují jinde, ale každému kmitočtu z akustického pásma odpovídá právě jedno určité místo.

Obsahuje-li akustický signál snímaný procesorem určitý kmitočet, objeví se tento dílčí signál i na výstupu odpovídajícího filtru. Z něho jsou pak odvozeny elektrické impulsy, kterými se v hlemýždi podráždí nervové struktury odpovědné za kódování kmitočtů pásma patřícího do působnosti daného filtru. Tím je tonotopická reprezentace kmitočtů zachována. Procesor uskutečňuje ještě řadu dalších funkcí, jejich popis se ale vymyká rozsahu tohoto pojednání.

Komplikovaná konverze širokopásmového akustického signálu o velkém dynamickém rozsahu do jednotlivých paralelních elektrických signálů o úzkém kmitočtovém spektru a malém dynamickém rozsahu, které jsou pak prezentovány vláknům sluchového nervu, zůstává omezujícím prvkem v konstrukci neuroprotézy. V normálním hlemýždi se o přenos změn, které se odehrávají na bazilární membráně, stará zhruba 1000 vnitřních vláskových buněk, které tyto informace předávají prostřednictvím nezávislých synapsí 30 000 sluchových neuronů. Na zpracování zvuků se podílí i trojnásobný počet vnějších vláskových buněk, díky nimž slyšíme současně nejtišší i nejhlasitější zvuky.

Současné kochleární neuroprotézy mají 12 - 24 elektrodoých zakončení s nedokonalou prostorovou selektivitou, které stimulují relativně malý počet sluchových neuronů. Kochleární neuroprotéza proto zatím nemůže být rovnocennou náhradou sluchu a její nositelé se mohou potýkat s mnoha obtížemi, především s horším rozuměním řeči v hlučném prostředí a s omezeným vnímáním hudby. Na druhé straně je nutné konstatovat, že úspěšní dospělí implantovaní se navracejí do svých povolání a navazují ztracené kontakty a převážná většina implantovaných prelingválně neslyšících dětí navštěvuje běžné základní školy.

I. 7 Indikace kochleární implantace

Přínos kochleárního implantátu je různý a nelze ho předem přesně určit. To, jak se implantovaný naučí s kochleární neuroprotézou slyšet zvuky a rozumět řeči, je dáno do značné míry rehabilitací, kterou provádí kvalifikovaný tým logopedů, foniatrů a inženýrů. K fungování programu kochleárních implantací je vždy nutné specializované centrum. U dětí mají na dosažený výsledek velký vliv také případné další hendikepy.

Jaký je tedy vhodný kandidát kochleární neuroprotézy?

Záleží na tom, zdali jde o hluchotu prelingvální nebo postlingvální.

Ke kochleární implantaci je indikováno prelingválně ohluchlé dítě, pokud operace proběhne co nejdříve, optimálně okolo prvního roku věku. Nejlepším řešením je v tomto případě oboustranná kochleární implantace v jedné době, tedy bilaterální synchronní. U prelingvální hluchoty přínos kochleárního implantátu klesá s věkem vzhledem k tomu, že dítě se postupně naučí komunikovat na základě vizuálních vodítek a tento způsob komunikace se v důsledku rozvoje mozku stává majoritním a definitivním. Prelingválně ohluchlí dospělí se dorozumívají většinou znakovou řečí,

přínos kochleární neuroprotézy je u nich minimální. Nepředstavují tedy indikační skupinu pro kochleární implantaci. Postlingválně neslyšící, děti i dospělí, jsou indikováni ke kochleární implantaci co nejdříve po ztrátě sluchu.

Indikační kritéria ke kochleární a kmenové implantaci byly v roce 2014 vypracovány Českou společností otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku České lékařské společnosti Jana Evangelisty Purkyně. Jsou veřejně dostupná na webových stránkách společnosti (tabulka I. 7-1).

Z indikací vyplývá, že oboustranná synchronní kochleární implantace je metodou primární volby u dětí s vrozenou hluchotou bez přidružených vad do věku 4 let.

Tabulka I. 7-1 - Indikační kritéria pro implantovatelné sluchové pomůcky.
Zdroj: <http://www.otorinolaryngologie.cz/dokumenty/indikace.pdf>

Indikace pro kochleární implantaci 2014		
Patologický stav	Sluch	Řešení
kongenitální prelingvální hluchota	percepční porucha sluchu nad 85 dB HL, průměr na hlavních kmitočtových hladinách	bilaterální CI - co nejdříve po diagnóze, optimálně mezi 0,5.-3. rokem věku, maximálně do 4 let; <u>standardní je oboustranná kochleární implantace synchronní</u> ; pouze u hluchých dětí bez přidružených vad (m. Down, DMO), podmínkou je dobře spolupracující rodina (reálné očekávání, sociální zázemí apod.) U dětí s přidruženými vadami (M. Down, DMO, ...) je indikována CI jednostranná.
u dětí s již jednostranným kochleárním implantátem operovaným již dříve	korigován jednostrannou kochleární implantací	<u>duhostranná metachronní implantace</u> , pokud od první operace uplynul zpravidla 1 rok, ale možno i do 3 let; pouze u hluchých dětí bez přidružených vad, podmínkou je dobře spolupracující rodina (reálné očekávání, sociální zázemí apod.)
oboustranná postlingvální hluchota; progredující percepční porucha sluchu, která vyústila v hluchotu; náhle vzniklá oboustranná porucha sluchu rozličné etiologie (meningitis, úraz, ototoxické látky)	ztráta sluchu oboustranně nad 85 dB; diskriminace z otevřeného souboru s optimálně nastaveným sluchadlem do 40%	kochleární implantace co nejdříve po ohluchnutí po vyzkoušení sluchadel; implantace jednostranná; oboustranná implantace standardně u pacientů se slepotou nebo hrozící slepotou a u náhle postlingválně ohluchlých dětí do věku 6 let
oboustranná nedoslýchavost bez progresu s maximem ve vysokých frekvencích	oboustranná percepční ztráta sluchu oboustranně s poklesem kostního vedení od 500 Hz a výše na 70 dB a více; nad 1,5 kHz je kostní vedení 70 dB a vyšší; rozumění z otevřeného slovního souboru 10-60%	kochleární implantát Hybrid / EAS
oboustranná lese nebo kongenitální aplasie sluchového nervu, oboustranná nemožnost využít kochleu pro konvenční CI; neurofibromatosis 2, st. p. meningitidě s obliterací kochley	hluchota	ABI - kmenová neuroprotéza

I. 8 Perspektivy kochleárních implantací

Kochleární implantáty učinily za posledních třicet let bezesporu obrovský krok. Z primitivních a jednoduchých elektronických obvodů se staly komplikované a vysoce účinné systémy, které umožňují prelingválně hluchým dětem implantovaným v útlém dětství plný rozvoj normální řeči bez nutnosti speciální výchovy a vzdělávání. Postlingválně neslyšící dospělí mohou v mnohých případech s kochleární neuroprotézou telefonovat a dosahovat v klidném prostředí dokonalého rozumění řeči bez odezírání. Kochleární implantáty vrací seniory zpět do společnosti, neboť ti jsou schopni komunikovat bez obtíží, udržovat a navazovat mezilidské vztahy. Kochleární implantáty operované ve vyšším věku tak zabraňují nebo oddalují nástup demence, protože zásobují mozek zevními sluchovými vjemy a komunikačními podněty. O takovéto míře efektivity kochleárních neuroprotéz se jejich průkopníkům nezdálo ani v nejdivočejších představách (Rubinstein, 2012).

Vzhledem k tomu, že přínos neuroprotéz je tak vysoký, došlo k rozšíření a „změkčení“ indikačních kritérií. Implantují se i pacienti se zbytky sluchu a pacienti s jednostrannou hluchotou. Původní předpoklad, že jen zcela oboustranně neslyšící dostane kochleární implantát, už dávno neplatí.

Kochleární implantát není však prost omezení. Implantovaní mají potíže s rozuměním v hlučném prostředí a v situacích, kdy mluví více lidí najednou. Vnímání hudby je výrazně omezené. Je to důsledek faktu, že při zpracování signálů jsou brány v potaz jen některé jeho prvky v zájmu rychlosti jeho zpracování a přijatelné spotřeby elektrické energie. Nahlížejme tedy na kochleární neuroprotézu jako na hrdlo lahve, jakési zúžení omezující tok akustické informace do mozku. Cílem je zlepšit zpracování signálu za účelem lepšího rozumění řeči v neoptimálních poslechových podmínkách a věrnější reprodukce zvuků i řeči.

I. 8. 1 BIMODÁLNÍ A HYBRIDNÍ ZPRACOVÁNÍ SIGNÁLU

Jednou z cest, jak zlepšit rozumění v hlučném prostředí u implantovaných, je uskutečnění dvojího vstupu – akustického i elektrického slyšení. Buď tak, že je v jednom uchu kochleární implantát a v uchu druhém sluchadlo (bimodální stimulace) anebo jsou v jednom uchu obě modalities, elektrická i akustická (stimulace hybridní, elektroakustická). Oba způsoby stimulace,

akustická i elektrická, se vzájemně doplňují. Sluchadlo poskytuje informace v pásmu nízkých kmitočtů, zatímco kochleární implantát v pásmu kmitočtů vysokých. Kandidáty hybridního implantátu bývají většinou starší dospělí se sluchovými ztrátami v oblasti vysokých frekvencí. Bývá to častý projev degenerativních změn ve sluchovém orgánu. Konvenční sluchadla těmto osobám příliš nepomáhají, mají obtíže při komunikaci v hlučném prostředí, při poslechu hudby a hovoru s více osobami. To řeší coby přidaná hodnota elektrická stimulace v oblasti vyšších kmitočtů zvukového spektra. U kombinované stimulace zachování akustické složky v hlubokých kmitočtech činí vjem zase přirozenějším, pomáhá vnímání hudby a zlepšuje též rozumění řeči v hluku.

I. 8. 2 OBOUSTRANNÁ KOCHLEÁRNÍ IMPLANTACE

Oboustranná kochleární implantace v jedné době je u prelingválně neslyšících dětí do věku čtyř let v tuzemsku indikována a plně hrazena zdravotními pojišťovnami (tabulka I. 7 - 1). Oboustranná elektrická stimulace zajišťuje ve srovnání s implantací jednostrannou dokonalejší a rychlejší rozvoj řeči, osvojení si jazyka, lepší rozumění v hlučném prostředí, rychlejší učení a přejímání informací, rychlejší reakci na varovné zvuky, prostorovou orientaci ve světě zvuků a řeči. Je to tedy metoda primární volby při zvažování implantace u prelingvální hluchoty. Za ideálních podmínek by byla bilaterální kochleární implantace indikována i u dospělých, naráží to však na nižší nákladovou efektivitu ve srovnání s oboustrannou intervencí u dětí.

Podrobněji je o významu oboustranného slyšení pojednáno v kapitole II.

I. 8. 3 KOCHLEÁRNÍ IMPLANTACE U JEDNOSTRANNÉ HLUCHOTY

Pro náhle vzniklou postlingvální jednostrannou hluchotu až do nedávné doby neexistovalo řešení. Protetickou možností jsou sluchadla CROS a BiCROS, ale to znamená nosit v obou uších ušní tvarovku, což je ne vždy přijatelné a příjemné. Vibrační implantáty typu BAHD (bone anchored hearing device) přenášejí zvuk v podobě vibrací do jediné funkční kochley, nedovolují tedy využít centrálního zpracování signálu z obou uší. Kochleární implantát naproti tomu tyto algoritmy využívá včetně veškerého přínosu, který z toho vyplývá (potlačení šumu, prostorová zvuková orientace). Elektrickou stimulací v hluchém uchu potlačuje i tinnitus, který je častým dyskomfortním doprovázejícím jevem při poškození vnitřního ucha. Mozek dokáže skloubit jak akustické, tak

elektrické signály z obou uší. Uživatelé kochleární neuroprotézy postižení jednostrannou hluchotou její požívají především v obtížných a vypjatých poslechových situacích, jako je hluk, řízení vozu apod.

I. 8. 4 PLNĚ IMPLANTABILNÍ KOCHLEÁRNÍ IMPLANTÁT, TICI (TOTALLY IMPLANTABLE COCHLEAR IMPLANT)

U TICI je veškerá elektronika, včetně mikrofonu, baterií a zvukového procesoru implantována pod kůži svého nositele. Již existuje jako prototyp, ale sériově se nepoužívá. Problémem jsou baterie, které je nutné vyměňovat v intervalu zhruba 10 let a též mikrofon, který mnohdy zachycuje parazitní zvuky (dotyk na kůži, pohyby vlasů apod.).

I. 8. 5 ZACHOVÁNÍ A REGENERACE SLUCHOVÉHO NERVU

K tomu, aby elektrická stimulace sluchového nervu optimálně fungovala, je nezbytná zdravá a početná populace neuronů v hlemýždi. Je-li možné zachovat nebo regenerovat jejich dendrity,lepší se časové a prostorové vzorce neuronálních aktivit. Cílem je blokovat biochemické procesy vedoucí k neuronové smrti a stimulovat reparační pochody. Neurotropní látky je možné instilovat do kochley v průběhu implantace anebo – ještě lépe – zajistit jejich trvalý přísun prostřednictvím kanálků v implantované elektrodě. Regeneraci vláken sluchového nervu a vláskových buněk je možné pomocí řady růstových faktorů, jak bylo prokázáno v buněčných kulturách u LIF (leukemia inhibitory factor) a u cytokinů. V těchto postupech lze využít nanotechnologií, které fungují jako nosiče pro aktivní substance ve spojení s působením elektrického pole. V ideálním případě se tyto nanonosiče zabudují do silikonu v elektrodovém svazku a poté jsou při elektrické stimulaci uvolňovány a cíleně směřovány do nervové tkáně v modiolu. Konečně existuje možnost, jak pomocí neurotropních faktorů obnovit plasticitu mozku ve vyšších sluchových centrech. Tyto faktory nejen pronikají podél neuronů a mění je, ale zároveň iniciují signální kaskády v dalších etážích. Spolu s elektrickou stimulací mohou tyto mechanismy obnovit mozkovou strukturu do plastičtějšího stavu podobně jako po porodu, a tím zlepšit zpracování signálu i ve vyšším věku (G. Clark, 2003).

I. 9 Literatura ke kapitole I

- Betka, J., Valvoda, M., Hruby, J., & Skrivan, J. (1989). [The surgical approach and results of implantation of the Czech cochlear neuroprosthesis]. *Cas Lek Cesk*, 128(11), 339-341
- Betka, J., Valvoda, M., Hruby, J., & Skrivan, J. (1990). Surgical procedure and results of implantation of the Czech cochlear neuroprosthesis. *Czech Med*, 13(2-3), 124-130
- Clark, G. (2003). *Cochlear Implants - Fundamentals & Applications*. New York: Springer-Verlag.
- Clark, G. M. (1978). Cochlear implant surgery for profound or total hearing loss. *Med J Aust*, 2(13), 587-588
- Djourno, A., Eyries, C., & Vallancien, P. (1957). [Preliminary attempts of electrical excitation of the auditory nerve in man, by permanently inserted micro-apparatus]. *Bull Acad Natl Med*, 141(21-23), 481-483
- House, W. F., & Urban, J. (1973). Long term results of electrode implantation and electronic stimulation of the cochlea in man. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 82(4), 504-517. doi: 10.1177/000348947308200408
- Hrubý, J. (1998). *Velký ilustrovaný průvodce neslyšících a nedoslýchavých po jejich vlastním osudu* (Vol. 2). Praha.
- Hruby, J., Klier, E., Picka, J., Sedlak, S., Betka, J., & Valvoda, M. (1988). Measuring the impedance of the active electrode of a single channel cochlear implant in situ. *J Biomed Eng*, 10(5), 470-471
- Rubinstein, J. T. (2012). Cochlear implants: the hazards of unexpected success. *CMAJ*, 184(12), 1343-1344. doi: 10.1503/cmaj.111743
- Simmons, F. B. (1969). Cochlear implants. *Arch Otolaryngol*, 89(1), 61-69
- Skrivan, J., Zverina, E., Betka, J., Svetlik, M., Kluch, J., Sollmann, W. P., . . . Topol, M. (2003). [Use of the auditory brainstem neuroprosthesis in the Czech Republic]. *Cas Lek Cesk*, 142(1), 29-33
- Syka, J., Popelar, J., & Valvoda, M. (1989). [Electric stimulation of auditory nerve fibers. Experimental study]. *Cas Lek Cesk*, 128(11), 326-331
- Valvoda, M., Betka, J., Hruby, J., & Skrivan, J. (1989a). [The present state of implantations of cochlear neuroprostheses worldwide]. *Cas Lek Cesk*, 128(11), 321-325
- Valvoda, M., Betka, J., Hruby, J., & Skrivan, J. (1989b). [Selection of candidates for cochlear implants]. *Cas Lek Cesk*, 128(11), 336-338
- WHO. (2017). *Deafness and hearing loss*. Retrieved from <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs300/en/>
- Zverina, E., Sollmann, W. P., Betka, J., Skrivan, J., Tichy, T., Nevison, B., & Urgosik, D. (2000). First auditory brainstem implant in the Czech Republic. *J Laryngol Otol Suppl*(27), 54-55

Kapitola II

Binaurální slyšení a oboustranná kochleární implantace

II. 1 Význam binaurálního slyšení

Lidé s normálním sluchem slyší binaurálně, což jim přináší značnou výhodu při rozumnění řeči v obtížných poslechových podmínkách. Ve srovnání s poslechem jedním uchem je při binaurálním poslechu srozumitelnost řeči v hluku znatelně lepší. Ve hře je celá řada komplexních faktorů, které přispívají k separaci řeči od hluku pozadí. Existují tři hlavní specifické komponenty charakterizující binaurální poslech. Označují se jako *binaurální výhoda*:

1. Akustický stín hlavy. Je-li mluvčí prostorově oddělen od zdroje hluku, poměr signálu k šumu v každém uchu je disparátní vzhledem k odlišnému filtrování frekvencí (především ve vyšší části spektra) fyzickou přítomností hlavy. Při binaurálním poslechu, využívá posluchač selektivně ucho s příznivějším poměrem signálu k šumu (tedy ucho protilehlé ke zdroji hluku) za účelem lepšího rozumnění řeči.

2. Binaurální squelch¹ je schopnost sluchových drah zvýšit poměr signálu k šumu. Sluchový systém kombinuje informace z obou uší za účelem optimální centrální reprezentace stimulu. Stejně jako v předchozím případě se využívá v situaci prostorového oddělení mluvčího od zdroje hluku.

3. Binaurální redundance, sumace. Binaurální redundance je využívána v situacích prostorové identifikace mluvčího se zdrojem hluku. Binaurální redundancí se rozumí schopnost sluchových drah centrálně zkombinovat oboustrannou reprezentaci signálu za účelem optimálního rozumnění řeči (R. Litovsky, Parkinson, Arcaroli, & Sammeth, 2006).

¹ Squelch, angl.. – v tomto kontextu znamená umlčení, útlum, potlačení.

Časový rozdíl v dopadu zvuku do ucha vzniká v důsledku různé vzdálenosti uší od zdroje zvuku, je tedy závislý na úhlu binaurální osy vůči zvukovému zdroji. Tato veličina se nazývá meziušní časový rozdíl a označuje se ITD (interaural time difference).

Fázový rozdíl, který vzniká při dopadu zvuku na obě uši v různé fázi zvukové vlny, se nazývá meziušní fázový rozdíl a označuje se IPD (interaural phase difference).

Rozdíl v intenzitě vzniká v důsledku akustického stínu hlavy a odlišné vzdálenosti uší od zdroje zvuku. Je závislý též na vlnové délce stimulu; v důsledku lomu zvuku na překážce (hlavě posluchače) je intenzitní ztráta ve vyšších frekvencích vyšší než ve frekvencích hlubokých (Dršata, 2015). Nazývá se meziušní intenzitní rozdíl a označuje se ILD (interaural level difference).

Meziušní časový rozdíl, ITD, se uplatňuje především u nízkofrekvenčních stimulů o kmitočtu několika málo stovek hertzů (Hz). Nejmenší časové rozdíly, které je normální sluchový aparát je schopen zaznamenat, se pohybují v řádu několika desítek mikrosekund (μ s). Schopnost detekovat minimální časové rozdíly mezi signály v obou uších klesá s rostoucím kmitočtem stimulu až k hodnotám 1400 Hz, kde zcela vymizí (Brughera, Dunai, & Hartmann, 2013).

ITD je funkční i v případech, kdy stimulus nosné vlny o vysoké frekvenci je amplitudově modulován nízkofrekvenčním kmitočtem. Nejcitlivější oblastí ITD jsou modulační kmitočty 100-200 Hz a citlivost opět klesá s rostoucím modulačním kmitočtem (Bernstein, 2001; McFadden & Pasanen, 1978). Velikost ILD naopak stoupá s rostoucí frekvencí stimulu prezentovaného ve volném poli (Ehlers, Goupell, Zheng, Godar, & Litovsky, 2017).

Normálně slyšící posluchači vykazují robustní citlivost vůči binaurálním vodítkům a jsou schopni těchto vodítek efektivně využívat při přijímání informací v akustickém prostoru.

II. 2 Organizace sluchových drah na základě zvukové stimulace

Absence sluchového vstupu činí sluchové dráhy zranitelné vůči reorganizaci (Bavelier, Dye, & Hauser, 2006; Bavelier & Neville, 2002; Bavelier et al., 2000; Finney, Fine, & Dobkins, 2001; D. S. Lee et al., 2001; Merabet & Pascual-Leone, 2010; Nishimura et al., 1999). Při absenci sluchových vstupů jsou sekundární a asociované auditorní oblasti, včetně okrsků planum temporale, které reagují na multisenzorické podněty včetně sluchu, zraku a hmatu, rekrutovány zrakovými a somatosenzorickými systémy za účelem uskutečňování úkolů nesluchové povahy (Auer, Bernstein,

& Coulter, 1998; Calvert, Hansen, Iversen, & Brammer, 2001; Calvert & Thesen, 2004; Finney et al., 2001; Giard & Peronnet, 1999; D. S. Lee et al., 2001; H. J. Lee, Truy, Mamou, Sappey-Marinier, & Giraud, 2007; Levanen, Jousmaki, & Hari, 1998; Lomber, Meredith, & Kral, 2010; Meredith & Lomber, 2011; Yeterian & Pandya, 1985). Následkem časné sluchové deprivace dochází u neslyšících jedinců k podpoře vizuálního vnímání lokalizace a pohybu objektů v prostoru a somatosenzorického cití prostřednictvím sluchové kůry, která byla původně určena pro akustické vjemy. Tyto změny jsou přímým důsledkem kompetitivních snah v korových oblastech s multisenzorickými vstupy (Lomber et al., 2010; Meredith & Lomber, 2011). Podle Hebba vytvářejí neurony funkční spoje se vstupy neauditivní povahy na úkor vstupů, které by přinášely sluchové informace (Abbott & Nelson, 2000; Hebb, 1949; Song, Miller, & Abbott, 2000). Reorganizace sluchového kortexu při absenci zvukové stimulace je fundamentální, neboť pokud se tyto změny odehrávají v časných fázích vývoje mozku, mohou být nevratné a mít tudíž negativní vliv na přínos kochleární implantace. Začíná být též zřejmé, že v důsledku heterogenity etiologie a doby vzniku hluchoty v dětské populaci k těmto změnám nedochází uniformně u všech neslyšících dětí (Gordon, Jiwani, & Papsin, 2011; Gordon, Wong, et al., 2011).

Vyžrávání sluchových drah je nezbytnou podmínkou optimálního rozvoje sluchu a osvojení si jazyka. Tato maturace je úzce podmíněna absencí sluchové leze, (Beadle et al., 2005; Geers & Sedey, 2011; Gordon, Tanaka, Wong, & Papsin, 2008; Gordon, Wong, & Papsin, 2010; Harrison, Gordon, & Mount, 2005; Kral, Hartmann, Tillein, Heid, & Klinke, 2001; Nicholas & Geers, 2007; Nikolopoulos, O'Donoghue, & Archbold, 1999; O'Donoghue, 1999; Papsin & Gordon, 2007; Ponton & Eggermont, 2001; Sharma, Dorman, & Kral, 2005).

Citlivé období absence sluchové deprivace, které je nezbytné pro adekvátní rozvoj centrálního sluchového systému, se začíná uzavírat přibližně v době od 4. do 7. roku života a patrně je zcela uzavřeno dosažením 12. roku (Ponton & Eggermont, 2001; Sharma et al., 2005). Je zřejmé, že čím dříve dostane neslyšící dítě první kochleární implantát, tím lepší je stav jeho sluchu a řeči. Děti, které jsou implantovány až po 6. roce věku, mají horší komunikační schopnosti než jejich vrstevníci implantovaní dříve (Fryauf-Bertschy, Tyler, Kelsay, Gantz, & Woodworth, 1997; Manrique, Cervera-Paz, Huarte, & Molina, 2004; Miyamoto et al., 1994; Sharma, Dorman, Spahr, & Todd, 2002).

Kvantitativním korelátem fáze rozvoje centrálního sluchového systému jsou sluchové korové potenciály, CAEP (cortical auditory evoked potentials). Jsou elektroencefalografickým (EEG) obrazem mozkové aktivity při zvukové stimulaci. Důležitým parametrem je vlna P1, která je považována za vyjádření synaptické propagace thalamo-kortikálními úseky centrálních sluchových

drah. V těchto segmentech sluchové dráhy je latence vlny P1 indexem její maturace. Děti, které jsou implantovány do tří a půl let, dosáhnou stejné latence vlny P1 jako jejich slyšící vrstevníci do 6 měsíců po implantaci. Děti, které jsou implantovány po 7. roce věku, nedosáhnou už nikdy normálních latencí vlny P1, což dobře koreluje s klinickým nálezem horšího stavu řeči i jazyka (Sharma et al., 2002; Sharma et al., 2005).

Analogické citlivé období existuje i u načasování druhostranné kochleární implantace u dětí, které již byly jednostranně implantovány. Jednostranná implantace sice podpoří rozvoj sluchových drah, ale tento vývoj se odehrává na úkor drah z druhostranného zvukově deprivovaného ucha. Tento jev lze vysvětlit absencí inhibice, k níž za normálních podmínek dochází při binaurálním slyšení přítomností vstupů z druhého ucha. Bez této inhibice se abnormálně zesiluje ascendentní projekce ze stimulovaného ucha (Grothe, Pecka, & McAlpine, 2010; Jiwani, Papsin, & Gordon, 2013). Asynchronní bilaterální sluchový vývoj u sekvenčně implantovaných dětí vede k změnám v mozkovém kmeni – vyšší latence odpovědi na zvukový stimulus z ucha později implantovaného mohou být způsobeny nižším stupněm axonální myelinizace, pomalejším neuronálním vedením, slabšími a pomalejšími synapssemi a asynchronní neuronální aktivitou. Rozdíly v latencích odpovědi v mozkovém kmeni se nevyskytují u dětí implantovaných oboustranně, a to buď simultánně nebo sekvenčně s krátkým intervalem mezi oběma operacemi (kratším než 1,5 roku) (Gordon, Jiwani, et al., 2011; Gordon, Valero, & Papsin, 2007; Gordon, Valero, van Hoesel, & Papsin, 2008).

Tyto změny se však neomezují jen na mozkový kmen. Důsledky asymetrické aktivity ve sluchových drahách byly nalezeny též ve sluchové kůře. Stejně jako u nálezů v mozkovém kmeni, nedošlo k normalizaci kortikálních abnormalit ani po dlouhodobém oboustranném užívání kochleárních implantátů, pokud přesáhl interval mezi implantacemi časový limit 1,5 roku (Gordon, Wong, & Papsin, 2013).

Ani včasná jednostranná kochleární implantace s následným dlouhodobým používáním implantátu nezabrání potlačení plasticity sluchových drah pro centrální zpracování signálu z obou uší (Sharma et al., 2005). U dětí, které byly oboustranně sekvenčně implantovány, se trajektorie změn latencí vlny P1 u druhého implantovaného ucha podobaly trajektoriím dětí, které dostaly svůj první implantát ve stejném věku jako tyto děti implantát druhý. Jinými slovy, přínos druhého implantátu pro rozvoj centrálního sluchového systému byl omezený, přesáhl-li interval mezi implantacemi rámec citlivého období. Znamená to, že existuje i v tomto případě okno efektivní binaurální integrace pro děti, které dostanou kochleární implantát i na druhé ucho.

Vzhledem ke komplexnosti různých aspektů binaurálního benefitu je velmi obtížné jejich vyhodnocování u oboustranně implantovaných dětí a jejich srovnání s dětmi s pouze jedním kochleárním implantátem. V důsledku nízkého věku a rozvíjejícího se jazyka u těchto dětí je měření diskriminace řeči v hluku a testování lokalizace zdroje zvuku velmi náročné. Srovnávání stavu jazyka u jednostranně a oboustranně implantovaných dětí vyžaduje několikaletý detailní monitoring.

Výše uvedené skutečnosti o citlivém období plasticity a vyzrání sluchové dráhy jsou odpovědí na argument pouze jednostranné implantace za účelem „uchování“ neoperovaného ucha pro možné budoucí technologie regenerace sluchu. Pokud není u jednostranně implantovaného dítěte druhé ucho stimulováno v průběhu tohoto citlivého období, pozdější technologie, jakkoliv pokročilé, nebudou schopny zabezpečit adekvátní zpracování signálu z tohoto ucha. Nevytvoří-li se efektivní symetrické spoje v oblasti sluchových drah a sluchové kůry, a ani případná regenerace vláskových buněk nepřinese kýžený efekt, pokud již došlo k uzavření kritické citlivé periody.

II. 3 Význam oboustranné kochleární implantace

Většina oboustranně implantovaných dětí je schopna využít alespoň některých vodítek typických pro binaurální vstup. Ve srovnání s dětmi implantovanými jednostranně mají následující výhody:

- Schopnost lokalizovat zdroj zvuku.
- Schopnost lépe rozumět řeči v hlučném prostředí.
- Snadněji si osvojit jazyk, snadněji se učit, lépe a rychleji přijímat nové

poznatky a mít lepší paměť. S dvěma implantáty je vyšší pravděpodobnost, že posluchač zpracovává signály rychleji a snadněji. Zdvojený vstup činí zpracování segmentů řeči, spojování významů a produkčních vzorců se zvukovými signály snazšími. Oboustranně implantovaní lépe monitorují okolní prostředí.

- Kvalita života. Většina oboustranně implantovaných lépe funguje v běžném životě než implantovaní jednostranně, neboť jejich komunikační úsilí je nižší, a to vede ke snižování stresu. Běžné životní situace, při nichž je oboustranné slyšení

významné, zahrnují konverzaci s více mluvčími, rozhovor v hluku, řízení automobilu v běžném provozu, pohyb ve tmě, sportovní aktivity a mnoho dalších.

- Dilema lepšího ucha. Z klinické perspektivy není volba lepšího ucha u jednostranné implantace vždy jednoduchá. Někdy se volí k operaci hůře slyšící ucho v naději, že pro akusticky lépe slyšící ucho bude mít přínos sluchadlo a oba vstupy (elektrický i akustický) se navzájem zkombinují (bimodální slyšení). V jiných případech se naopak implantuje lépe slyšící ucho, neboť stav sluchové dráhy na této straně je považován za optimálnější a předpokládá se, že stejně kvalitní bude i elektrické slyšení po implantaci. Vzhledem k nekonzistentnímu postoji v otázce strany implantace je prediktivita přínosu nedostatečná. Při volbě obou uší k operaci stranové dilema odpadá (R. Litovsky et al., 2006).

Děti po oboustranné kochleární implantaci mají signifikantně lepší výsledky v učení se jazyku než po implantaci jednostranné. Výsledky jsou při tom tím lepší, čím dříve je operace uskutečněna (Sarant, Harris, Bennet, & Bant, 2014). Oboustranně implantované děti odpovídají mluvčímu bez zrakové kontroly signifikantně častěji než děti implantované jednostranně. Jsou uvolněnější a produktivnější v hlasové komunikaci bez nutnosti zrakem kontrolovat mluvčího. Používají oboustranné zvukové vstupy při hraní, aniž by byly nuceny tříštit nebo dělit svou pozornost mezi objekt a komunikaci s mluvčím (Tait et al., 2010).

II. 4 Proč není bilaterální vždy binaurální?

Hovoříme-li o oboustranném sluchovém vstupu, je nutné odlišit pojem binaurální od pojmu bilaterální.

Binaurální slyšení je charakteristikou normálního sluchu a znamená integraci oboustranného vstupu a jeho centrální zpracování za účelem optimálního rozumění, jak bylo popsáno výše.

Bilaterální slyšení není schopné integrovat zvukovou informaci a představuje pouhou prezentaci zvuku a řeči do obou uší bez dalšího zpracování.

Je pravdou, že děti po oboustranné kochleární implantaci jsou lepší v testech zvukové prostorové orientace než děti s implantací jednostrannou. Proč ale nejsou tak dobří, jako jejich normálně slyšící vrstevníci (Ehlers et al., 2017)?

Příčiny, proč tomu tak je, jsou patrně velmi rozmanité (Gordon, Deighton, Abbasalipour, & Papsin, 2014; Kan & Litovsky, 2015; Kan, Stoelb, Litovsky, & Goupell, 2013; R. Y. Litovsky & Gordon, 2016). Současné kochleární implantáty nejsou schopny věrné binaurální prezentace zvukových stimulů (Baumgartel, Hu, Kollmeier, & Dietz, 2017; R. Litovsky, 2015; van Hoesel, 2004; Wilson & Dorman, 2008). Příčin, proč tomu tak je, je patrně více:

1. Nedostatečná synchronizace obou zvukových procesorů má za následek nedokonalou prezentaci binaurálních vodítek koordinovaným a konzistentním způsobem do obou elektrodoových svazků v hlemýždi.

2. Za účelem rychlého zpracování signálů neberou zvukové procesory v úvahu jemnou časovou strukturu, která je významným prvkem pro zpracování ITD u frekvencí nižších než 1400 Hz (Brughera et al., 2013).

3. Šířením elektrického vzruchu v hlemýždi se minimalizuje specifická stimulace v dané diskrétní lokalitě, což vede ke zkreslování vodítek ITD při víceelektrodové stimulaci (Kan & Litovsky, 2015; Nelson, Donaldson, & Kreft, 2008). Specifitu stimulace, a tím přínos implantace, lze zvýšit použitím perimodiolárních elektrod (Gibson & Boyd, 2016; Holden et al., 2013).

4. Algoritmy používané v současných zvukových procesorech používají vysokofrekvenční amplitudově modulovanou stimulaci, jejíž stimulační kmitočet mnohdy přesahuje 900 pulsů za sekundu (pps) (Loizou, 2006). Tato vysokofrekvenční stimulace sice zlepšuje rozumění řeči, ale není ideální pro citlivost vůči ITD, která se uplatňuje naopak v nižších frekvencích (Loizou, 2006; van Hoesel, Jones, & Litovsky, 2009). Rozumění řeči je u implantovaných v nižších kmitočtech horší, takže volba stimulačního kmitočtu představuje kompromis mezi binaurální senzitivitou a řečovou diskriminací (Churchill, Kan, Goupell, & Litovsky, 2014).

5. Alokace frekvencí podél elektrodoového svazku nebere v úvahu aktuální anatomické místo stimulace. To hraje roli, pokud je každý svazek zaveden v různé hloubce do hlemýždě. Elektrodoové svazky jsou v obou kochleách mezi sebou frekvenčně spárovány bez ohledu na jejich skutečnou anatomickou polohu. To má za následek frekvenční desynchronizaci vstupů s narušením binaurální informace a snížením binaurální senzitivity (Kan & Litovsky, 2015; Kan et al., 2013).

6. Sluchová deprivace má za následek ztrátu neurální funkce, jak na periférii, tak v centru, což degraduje schopnosti používat binaurální vstupy (Shepherd & McCreery, 2006). Těžká porucha sluchu v časných stádiích života vede ke ztrátě tonotopické organizace primární sluchové kůry (Kral et al., 2009).

Navzdory určitým omezením se oboustranná kochleární implantace u malých dětí s vrozenou hluchotou jeví jako nejlepší řešení z hlediska orientace ve zvukovém prostoru, rozumění řeči, osvojení si jazyka a učení. Indikací primární volby u dětí s vrozenou hluchotou je buď synchronní (simultánní) bilaterální implantace anebo metachronní (sekvenční) bilaterální implantace s krátkou dobou mezi operacemi (kratší než 1,5 roku). Na základě současných poznatků o oboustranné elektrické stimulaci u vrozené hluchoty vzniklo v roce 2012 v průběhu Evropského implantačního fóra o oboustranné pediatrické kochleární implantaci souhlasné prohlášení, které se jeví jako doporučující směrnice v indikacích kochleární implantace u malých dětí s vrozenou hluchotou (Ramsden et al., 2012):

„V současné době je zřejmé, že dítě, které se jeví jako jednoznačný kandidát kochleární implantace, by mělo být indikováno k oboustranné simultánní kochleární implantaci co nejdříve po stanovení definitivní diagnózy hluchoty za účelem optimálního rozvoje sluchu; je doporučeno použití atraumatické chirurgické techniky, která zvyšuje pravděpodobnost zachování kochleární funkce, minimalizuje poškození vnitřního ucha a zachovává možnost případné budoucí reimplantace.“

II. 5 Literatura ke kapitole II

- Abbott, L. F., & Nelson, S. B. (2000). Synaptic plasticity: taming the beast. *Nat Neurosci*, *3 Suppl*, 1178-1183. doi: 10.1038/81453
- Auer, E. T., Jr., Bernstein, L. E., & Coulter, D. C. (1998). Temporal and spatio-temporal vibrotactile displays for voice fundamental frequency: an initial evaluation of a new vibrotactile speech perception aid with normal-hearing and hearing-impaired individuals. *J Acoust Soc Am*, *104*(4), 2477-2489
- Baumgartel, R. M., Hu, H., Kollmeier, B., & Dietz, M. (2017). Extent of lateralization at large interaural time differences in simulated electric hearing and bilateral cochlear implant users. *J Acoust Soc Am*, *141*(4), 2338. doi: 10.1121/1.4979114
- Bavelier, D., Dye, M. W., & Hauser, P. C. (2006). Do deaf individuals see better? *Trends Cogn Sci*, *10*(11), 512-518. doi: 10.1016/j.tics.2006.09.006
- Bavelier, D., & Neville, H. J. (2002). Cross-modal plasticity: where and how? *Nat Rev Neurosci*, *3*(6), 443-452. doi: 10.1038/nrn848
- Bavelier, D., Tomann, A., Hutton, C., Mitchell, T., Corina, D., Liu, G., & Neville, H. (2000). Visual attention to the periphery is enhanced in congenitally deaf individuals. *J Neurosci*, *20*(17), RC93
- Beadle, E. A., McKinley, D. J., Nikolopoulos, T. P., Brough, J., O'Donoghue, G. M., & Archbold, S. M. (2005). Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use. *Otol Neurotol*, *26*(6), 1152-1160
- Bernstein, L. R. (2001). Auditory processing of interaural timing information: new insights. *J Neurosci Res*, *66*(6), 1035-1046. doi: 10.1002/jnr.10103
- Brughera, A., Dunai, L., & Hartmann, W. M. (2013). Human interaural time difference thresholds for sine tones: the high-frequency limit. *J Acoust Soc Am*, *133*(5), 2839-2855. doi: 10.1121/1.4795778
- Calvert, G. A., Hansen, P. C., Iversen, S. D., & Brammer, M. J. (2001). Detection of audio-visual integration sites in humans by application of electrophysiological criteria to the BOLD effect. *Neuroimage*, *14*(2), 427-438. doi: 10.1006/nimg.2001.0812
- Calvert, G. A., & Thesen, T. (2004). Multisensory integration: methodological approaches and emerging principles in the human brain. *J Physiol Paris*, *98*(1-3), 191-205. doi: 10.1016/j.jphysparis.2004.03.018
- Dršata, J. H., R.; Chrobok, V.; Komínek, P. (2015). *Foniatric - sluch*. Havlíčkův Brod: Tobiáš.
- Ehlers, E., Goupell, M. J., Zheng, Y., Godar, S. P., & Litovsky, R. Y. (2017). Binaural sensitivity in children who use bilateral cochlear implants. *J Acoust Soc Am*, *141*(6), 4264. doi: 10.1121/1.4983824
- Finney, E. M., Fine, I., & Dobkins, K. R. (2001). Visual stimuli activate auditory cortex in the deaf. *Nat Neurosci*, *4*(12), 1171-1173. doi: 10.1038/nn763
- Fryauf-Bertschy, H., Tyler, R. S., Kelsay, D. M., Gantz, B. J., & Woodworth, G. G. (1997). Cochlear implant use by prelingually deafened children: the influences of age at implant and length of device use. *J Speech Lang Hear Res*, *40*(1), 183-199
- Geers, A. E., & Sedey, A. L. (2011). Language and verbal reasoning skills in adolescents with 10 or more years of cochlear implant experience. *Ear Hear*, *32*(1 Suppl), 39S-48S. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181fa41dc
- Giard, M. H., & Peronnet, F. (1999). Auditory-visual integration during multimodal object recognition in humans: a behavioral and electrophysiological study. *J Cogn Neurosci*, *11*(5), 473-490
- Gibson, P., & Boyd, P. (2016). Optimal electrode design: Straight versus perimodiolar. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, *133 Suppl 1*, S63-65. doi: 10.1016/j.anorl.2016.04.014

- Gordon, K. A., Deighton, M. R., Abbasalipour, P., & Papsin, B. C. (2014). Perception of binaural cues develops in children who are deaf through bilateral cochlear implantation. *PLoS One*, 9(12), e114841. doi: 10.1371/journal.pone.0114841
- Gordon, K. A., Jiwani, S., & Papsin, B. C. (2011). What is the optimal timing for bilateral cochlear implantation in children? *Cochlear Implants Int*, 12 Suppl 2, S8-14. doi: 10.1179/146701011X13074645127199
- Gordon, K. A., Tanaka, S., Wong, D. D., & Papsin, B. C. (2008). Characterizing responses from auditory cortex in young people with several years of cochlear implant experience. *Clin Neurophysiol*, 119(10), 2347-2362. doi: 10.1016/j.clinph.2008.06.013
- Gordon, K. A., Valero, J., & Papsin, B. C. (2007). Auditory brainstem activity in children with 9-30 months of bilateral cochlear implant use. *Hear Res*, 233(1-2), 97-107. doi: 10.1016/j.heares.2007.08.001
- Gordon, K. A., Valero, J., van Hoesel, R., & Papsin, B. C. (2008). Abnormal timing delays in auditory brainstem responses evoked by bilateral cochlear implant use in children. *Otol Neurotol*, 29(2), 193-198. doi: 10.1097/mao.0b013e318162514c
- Gordon, K. A., Wong, D. D., & Papsin, B. C. (2010). Cortical function in children receiving bilateral cochlear implants simultaneously or after a period of interimplant delay. *Otol Neurotol*, 31(8), 1293-1299. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181e8f965
- Gordon, K. A., Wong, D. D., & Papsin, B. C. (2013). Bilateral input protects the cortex from unilaterally-driven reorganization in children who are deaf. *Brain*, 136(Pt 5), 1609-1625. doi: 10.1093/brain/awt052
- Gordon, K. A., Wong, D. D., Valero, J., Jewell, S. F., Yoo, P., & Papsin, B. C. (2011). Use it or lose it? Lessons learned from the developing brains of children who are deaf and use cochlear implants to hear. *Brain Topogr*, 24(3-4), 204-219. doi: 10.1007/s10548-011-0181-2
- Grothe, B., Pecka, M., & McAlpine, D. (2010). Mechanisms of sound localization in mammals. *Physiol Rev*, 90(3), 983-1012. doi: 10.1152/physrev.00026.2009
- Harrison, R. V., Gordon, K. A., & Mount, R. J. (2005). Is there a critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children? Analyses of hearing and speech perception performance after implantation. *Dev Psychobiol*, 46(3), 252-261. doi: 10.1002/dev.20052
- Hebb, D. O. (1949). *The organization of behavior*. New York: Wiley.
- Holden, L. K., Finley, C. C., Firszt, J. B., Holden, T. A., Brenner, C., Potts, L. G., . . . Skinner, M. W. (2013). Factors affecting open-set word recognition in adults with cochlear implants. *Ear Hear*, 34(3), 342-360. doi: 10.1097/AUD.0b013e3182741aa7
- Churchill, T. H., Kan, A., Goupell, M. J., & Litovsky, R. Y. (2014). Spatial hearing benefits demonstrated with presentation of acoustic temporal fine structure cues in bilateral cochlear implant listeners. *J Acoust Soc Am*, 136(3), 1246. doi: 10.1121/1.4892764
- Jiwani, S., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2013). Central auditory development after long-term cochlear implant use. *Clin Neurophysiol*, 124(9), 1868-1880. doi: 10.1016/j.clinph.2013.03.023
- Kan, A., & Litovsky, R. Y. (2015). Binaural hearing with electrical stimulation. *Hear Res*, 322, 127-137. doi: 10.1016/j.heares.2014.08.005
- Kan, A., Stoelb, C., Litovsky, R. Y., & Goupell, M. J. (2013). Effect of mismatched place-of-stimulation on binaural fusion and lateralization in bilateral cochlear-implant users. *J Acoust Soc Am*, 134(4), 2923-2936. doi: 10.1121/1.4820889
- Kral, A., Hartmann, R., Tillein, J., Heid, S., & Klinke, R. (2001). Delayed maturation and sensitive periods in the auditory cortex. *Audiol Neurootol*, 6(6), 346-362. doi: 46845
- Kral, A., Tillein, J., Hubka, P., Schiemann, D., Heid, S., Hartmann, R., & Engel, A. K. (2009). Spatiotemporal patterns of cortical activity with bilateral cochlear implants in congenital deafness. *J Neurosci*, 29(3), 811-827. doi: 10.1523/JNEUROSCI.2424-08.2009
- Lee, D. S., Lee, J. S., Oh, S. H., Kim, S. K., Kim, J. W., Chung, J. K., . . . Kim, C. S. (2001). Cross-modal plasticity and cochlear implants. *Nature*, 409(6817), 149-150. doi: 10.1038/35051653

- Lee, H. J., Truy, E., Mamou, G., Sappey-Mariniere, D., & Giraud, A. L. (2007). Visual speech circuits in profound acquired deafness: a possible role for latent multimodal connectivity. *Brain*, *130*(Pt 11), 2929-2941. doi: 10.1093/brain/awm230
- Levanen, S., Jousmaki, V., & Hari, R. (1998). Vibration-induced auditory-cortex activation in a congenitally deaf adult. *Curr Biol*, *8*(15), 869-872
- Litovsky, R. (2015). Development of the auditory system. *Handb Clin Neurol*, *129*, 55-72. doi: 10.1016/B978-0-444-62630-1.00003-2
- Litovsky, R., Parkinson, A., Arcaroli, J., & Sammeth, C. (2006). Simultaneous bilateral cochlear implantation in adults: a multicenter clinical study. *Ear Hear*, *27*(6), 714-731. doi: 10.1097/01.aud.0000246816.50820.42
- Litovsky, R. Y., & Gordon, K. (2016). Bilateral cochlear implants in children: Effects of auditory experience and deprivation on auditory perception. *Hear Res*, *338*, 76-87. doi: 10.1016/j.heares.2016.01.003
- Loizou, P. C. (2006). Speech processing in vocoder-centric cochlear implants. *Adv Otorhinolaryngol*, *64*, 109-143. doi: 10.1159/000094648
- Lomber, S. G., Meredith, M. A., & Kral, A. (2010). Cross-modal plasticity in specific auditory cortices underlies visual compensations in the deaf. *Nat Neurosci*, *13*(11), 1421-1427. doi: 10.1038/nn.2653
- Manrique, M., Cervera-Paz, F. J., Huarte, A., & Molina, M. (2004). Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: the importance of early implantation. *Acta Otolaryngol Suppl*(552), 55-63
- McFadden, D., & Pasanen, E. G. (1978). Binaural detection at high frequencies with time-delayed waveforms. *J Acoust Soc Am*, *63*(4), 1120-1131
- Merabet, L. B., & Pascual-Leone, A. (2010). Neural reorganization following sensory loss: the opportunity of change. *Nat Rev Neurosci*, *11*(1), 44-52. doi: 10.1038/nrn2758
- Meredith, M. A., & Lomber, S. G. (2011). Somatosensory and visual crossmodal plasticity in the anterior auditory field of early-deaf cats. *Hear Res*, *280*(1-2), 38-47. doi: 10.1016/j.heares.2011.02.004
- Miyamoto, R. T., Osberger, M. J., Todd, S. L., Robbins, A. M., Stroer, B. S., Zimmerman-Phillips, S., & Carney, A. E. (1994). Variables affecting implant performance in children. *Laryngoscope*, *104*(9), 1120-1124. doi: 10.1288/00005537-199409000-00012
- Nelson, D. A., Donaldson, G. S., & Kreft, H. (2008). Forward-masked spatial tuning curves in cochlear implant users. *J Acoust Soc Am*, *123*(3), 1522-1543. doi: 10.1121/1.2836786
- Nicholas, J. G., & Geers, A. E. (2007). Will they catch up? The role of age at cochlear implantation in the spoken language development of children with severe to profound hearing loss. *J Speech Lang Hear Res*, *50*(4), 1048-1062. doi: 10.1044/1092-4388(2007/073)
- Nikolopoulos, T. P., O'Donoghue, G. M., & Archbold, S. (1999). Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope*, *109*(4), 595-599. doi: 10.1097/00005537-199904000-00014
- Nishimura, H., Hashikawa, K., Doi, K., Iwaki, T., Watanabe, Y., Kusuoka, H., . . . Kubo, T. (1999). Sign language 'heard' in the auditory cortex. *Nature*, *397*(6715), 116. doi: 10.1038/16376
- O'Donoghue, G. M. (1999). Hearing without ears: do cochlear implants work in children? *BMJ*, *318*(7176), 72-73
- Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2007). Cochlear implants for children with severe-to-profound hearing loss. *N Engl J Med*, *357*(23), 2380-2387. doi: 10.1056/NEJMct0706268
- Ponton, C. W., & Eggermont, J. J. (2001). Of kittens and kids: altered cortical maturation following profound deafness and cochlear implant use. *Audiol Neurootol*, *6*(6), 363-380. doi: 46846
- Ramsden, J. D., Gordon, K., Aschendorff, A., Borucki, L., Bunne, M., Burdo, S., . . . Papsin, B. C. (2012). European Bilateral Pediatric Cochlear Implant Forum consensus statement. *Otol Neurotol*, *33*(4), 561-565. doi: 10.1097/MAO.0b013e3182536ae2

- Sarant, J., Harris, D., Bennet, L., & Bant, S. (2014). Bilateral versus unilateral cochlear implants in children: a study of spoken language outcomes. *Ear Hear, 35*(4), 396-409. doi: 10.1097/AUD.0000000000000022
- Sharma, A., Dorman, M., Spahr, A., & Todd, N. W. (2002). Early cochlear implantation in children allows normal development of central auditory pathways. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 189*, 38-41
- Sharma, A., Dorman, M. F., & Kral, A. (2005). The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hear Res, 203*(1-2), 134-143. doi: 10.1016/j.heares.2004.12.010
- Shepherd, R. K., & McCreery, D. B. (2006). Basis of electrical stimulation of the cochlea and the cochlear nucleus. *Adv Otorhinolaryngol, 64*, 186-205. doi: 10.1159/000094652
- Song, S., Miller, K. D., & Abbott, L. F. (2000). Competitive Hebbian learning through spike-timing-dependent synaptic plasticity. *Nat Neurosci, 3*(9), 919-926. doi: 10.1038/78829
- Tait, M., Nikolopoulos, T. P., De Raeve, L., Johnson, S., Datta, G., Karltorp, E., . . . Frijns, J. H. (2010). Bilateral versus unilateral cochlear implantation in young children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 74*(2), 206-211. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.11.015
- van Hoesel, R. J. (2004). Exploring the benefits of bilateral cochlear implants. *Audiol Neurootol, 9*(4), 234-246. doi: 10.1159/000078393
- van Hoesel, R. J., Jones, G. L., & Litovsky, R. Y. (2009). Interaural time-delay sensitivity in bilateral cochlear implant users: effects of pulse rate, modulation rate, and place of stimulation. *J Assoc Res Otolaryngol, 10*(4), 557-567. doi: 10.1007/s10162-009-0175-x
- Wilson, B. S., & Dorman, M. F. (2008). Cochlear implants: a remarkable past and a brilliant future. *Hear Res, 242*(1-2), 3-21. doi: 10.1016/j.heares.2008.06.005
- Yeterian, E. H., & Pandya, D. N. (1985). Corticothalamic connections of the posterior parietal cortex in the rhesus monkey. *J Comp Neurol, 237*(3), 408-426. doi: 10.1002/cne.902370309

Kapitola III

Kochleární implantace u dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha

Vlastní pozorování

III. 1 Úvod

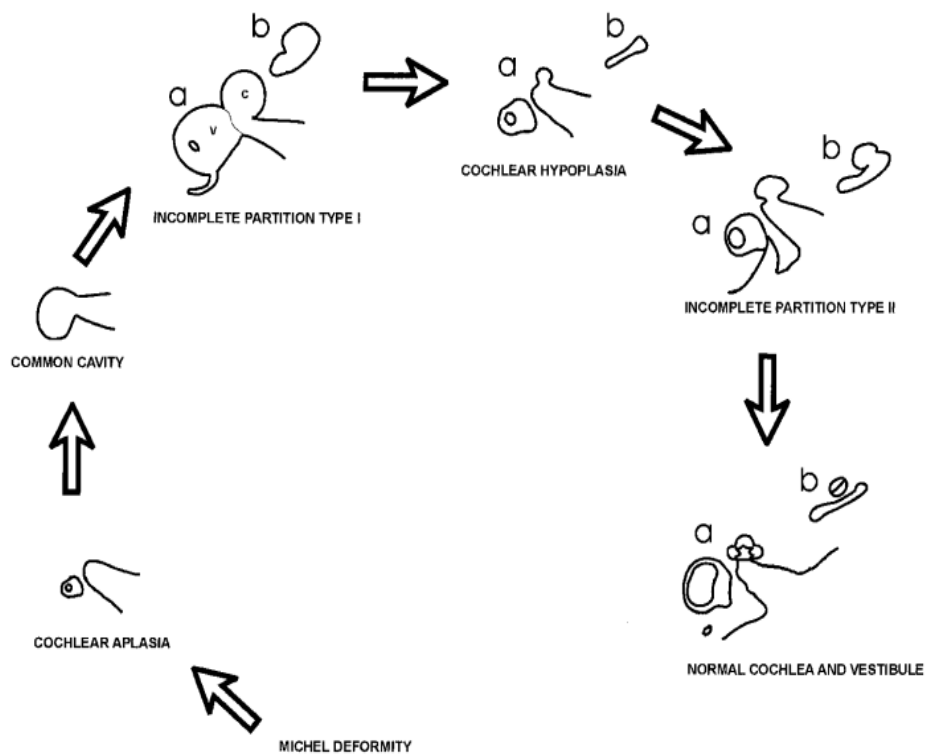
U dětí s poruchou sluchu se vyskytují radiologické abnormality spánkové kosti až v 20 %. Bilaterální výskyt je popisován v 65 %, v těchto případech jsou nálezy oboustranně identické v 93 % (Jackler, Luxford, & House, 1987). Nitroušní malformace byly dříve považovány za jednoznačnou kontraindikaci kochleární implantace. První případ implantace dítěte s Mondiniho malformací kochley s dobrým výsledkem následné rehabilitace byl popsán v roce 1983 (Mangabeira-Albernaz, 1983). V současné moderní éře kochleárních implantací je považována implantace dítěte s vrozenou malformací vnitřního ucha za rutinní proceduru. Konečný výsledek však může být ovlivněn řadou faktorů (Sennaroglu, 2010).

III. 2 Klasifikace nitroušních malformací

V roce 1987 navrhl Jackler se spolupracovníky klasifikaci malformací vnitřního ucha, která vycházela z embryologických poznatků; nitroušní malformace vzniká jako důsledek zablokování přirozeného embryonálního vývoje vnitřního ucha (Jackler et al., 1987). S příchodem moderních zobrazovacích metod, jako je HRCT a MR, které poskytují dokonalý obraz otické kapsuly, publikoval Sennaroglu a Saatci revidovanou klasifikaci nitroušních malformací, kterou aktualizoval opět Sennaroglu v roce 2006 (Sennaroglu & Saatci, 2002; Sennaroglu, Sarac, & Ergin, 2006), tabulka III. 2-1, obrázek III. 2-2.

Tabulka III. 2-1 - Klasifikace nitroušních malformací (Sennaroglu & Saatci, 2002; Sennaroglu et al., 2006)

Typ malformace	Popis malformace
Aplasie labyrintu	Kochlea, vestibulum ani vestibulární akvadukt nejsou vůbec vyvinuty
Aplasie kochley	Kochlea není vyvinuta
„Common cavity“, společná dutina	Kochlea a vestibulum jsou spojeny v jedinou dutinu cystického tvaru
„Incomplete partititon“, neúplné rozdělení	Kochlea má normálními rozměry; klasifikována jako typ I, II a III
Hypoplasie kochley	Kochlea má menší rozměry; klasifikována jako typ I, II a III



Obrázek III. 2-2 - Schématické vyobrazení rozličných stadií poruch v embryonálním vývoji vnitřního ucha

Písmeny a a b jsou označeny řezy úrovní vnitřního zvukovodu, respektive okrouhlého okénka. Přejato z (Sennaroglu & Saatci, 2002).

Pokud je vnitřní ucho normálně vyvinuto, mohou negativně ovlivnit výsledek kochleární implantace některé další přidružené abnormality spánkové kosti.

III. 3 Radiologické zobrazení

Identifikace a přesná klasifikace kochleárních malformací vyžaduje kvalitní radiologické zobrazení. V těchto případech je indikováno jak HRCT, tak MR s T2 váženými obrazy. Vyšetření MR je užitečné v zobrazení nitroušní tekutiny ve vnitřním uchu a k zjištění stavu anatomie nervů (Parry, Booth, & Roland, 2005) a stavu mozku. HRCT poskytuje detailní obraz kostěného labyrintu, včetně

zvětšeného vestibulárního akveduktu (EVA) a šíře vnitřního zvukovodu (Trimble, Blaser, James, & Papsin, 2007).

III. 4 Chirurgický přístup při kochleární implantaci u nitroušních malformací

Chirurgické řešení kochleárních implantace u nitroušních vývojových vad závisí na povaze a stupni malformace, na jejím vztahu k lícínímu nervu a na stupni pneumatizace spánkové kosti. V zásadě platí, že v místě vnitřního ucha musí být vytvořena dutina, do níž se zavádí elektrodový svazek. V naprosté většině případů lze úspěšného zavedení svazku dosáhnout klasickým transmastoidálním přístupem posteriorní tympanotomií, nicméně v případech těžkých malformací nebo atypií v průběhu lícíního nervu nebo anatomie spánkové kosti může být nezbytné chirurgický přístup modifikovat (Coelho & Roland, 2012; Sennaroglu, 2010).

III. 5 Výběr a poloha elektrody

V ideálním případě je elektrodový svazek umístěn v blízkosti neuroepitelu tak, aby cesta vyzařovaného stimulačního proudu byla co nejkratší. U většiny kochleárních malformací chybí modiolus obsahující ganglion spirale cochleae. Navíc může být počet neuronů značně snížen ve srovnání se zdravým hlemýžďem (Otte, Schunknecht, & Kerr, 1978). U malformací typu „common cavity“ a „incomplete partition“ pokrývá neuroepitel stěnu cystické dutiny a modiolus chybí, proto je účelné použít přímý elektrodový svazek s cirkulárními elektrodami namísto svazku preformovaného perimodiolárního (Coelho & Roland, 2012; Heman-Ackah, Roland, Haynes, & Waltzman, 2012; Sennaroglu, 2010). Při zavádění přímé elektrody je v těchto případech nutné použít takovou techniku inserce, která zamezí dislokaci apikální části svazku do vnitřního zvukovodu. U malformace „incomplete partition“ typu II je bazální část kochley a modiolu vyvinuta normálně s normálními buňkami ganglion spirale cochleae, zatímco část apikální je cystická

s deficitem apikálního modiolu. Proto je možné zde použít preformovanou nebo přímou elektrodu a zavést ji do hloubky 1,5 závitů bazální části hlemýždě (Sennaroglu, 2010).

III. 6 Chirurgická úskalí implantace malformovaného hlemýždě

III. 6. 1 DISLOKACE ELEKTRODOVÉHO SVAZKU DO VNITŘNÍHO ZVUKOVODU

Lamina cribrosa představuje laterální ohraničení vnitřního zvukovodu na jeho fundu a je přepážkou mezi vnitřním zvukovodem a dutinou vnitřního ucha. Nitroušní malformace spojené s defekty v lamina cribrosa představují riziko zavedení apikálního konce elektrodového svazku do vnitřního zvukovodu. To je spojeno s možností perzistující pooperační likvorhey, malého sluchového přínosu implantace a parazitní stimulace lícního a vestibulárního nervu (Coelho & Roland, 2012). V těchto případech se elektroda zavádí tak, aby nedošlo k zasunutí jejího hrotu do vnitřního zvukovodu. Je vhodné polohu svazku zkontrolovat intraoperačně pomocí fluoroskopie nebo speciální výpočetní tomografií (cone-beam CT, CBCT) (Casselmann et al., 2013; Fishman, Roland, Alexiades, Mierzwinski, & Cohen, 2003).

III. 6. 2 GUSHER

U nitroušních malformací jsou kostěné defekty v modiolu a lamina cribrosa predispozicí k většímu úniku mozkomíšního moku při operaci v důsledku přímého spojení subarachnoideálního prostoru s vnitřním uchem. Tento stav, která nastane při otevření vnitřního ucha, se nazývá gusher¹. Na základě pečlivého zhodnocení HRCT obrazů před operací je nutné s tímto rizikem vždy počítat, především u malformací „common cavity“ a „incomplete partition III“. V mnoha případech však zobrazovací techniky nevykazují žádnou nebo jen minimální výpovědní hodnotu v predikci gusheru.

¹ Gusher, angl. - gejzír (<https://cs.bab.la/slovník/anglicky-cesky/gusher>)

Účinné zvládnutí této komplikace spočívá v bezpečném utěsnění elektrodového svazku v místě kochleostomie nebo okrouhlého okénka pomocí svalových nebo fasciálních štěpů opatrně zavedených do bazálního závitu. Jak bývá standardem u všech implantovaných dětí, je nutné – vzhledem k vyššímu riziku meningitis - dbát na předoperační vakcinaci vůči pneumokokové infekci.

III. 6. 3 ATYPICKÝ PRŮBĚH LÍCNÍHO NERVU

Atypický průběh lícního nervu spánkovou kostí se vyskytuje v 15 % kochleovestibulárních malformací (Papsin, 2005). Lícní nerv je v těchto případech uložen více ventrálně a probíhá od svého prvního ohbí kaudálně přes promontorium k okrouhlému okénku. Může tak bránit provedení kochleostomie (Coelho & Roland, 2012). Peroperační monitorování funkce lícního nervu je standardem u každé kochleární implantace, především však u nitroušních malformací, při nichž lze očekávat atypický průběh nervu. U méně vyjádřených atypii lícního nervu nebývá nutné chirurgický postup modifikovat. Pokud průběh nervu zabraňuje přístupu do vnitřního ucha, ať už cestou okrouhlého okénka nebo kochleostomií, je nutné chirurgii situaci podstatným způsobem přizpůsobit, např. parciální resekci pyramidy s následným uzavřením zevního zvukovodu a obliterací tukem.

III. 6. 4 SLUCHOVÝ NERV

Porucha sluchového nervu, cochlear nerve deficiency (CND) je definována jako hypoplasie nebo aplasie vestibulokochleárního nervu (Adunka, Jewells, & Buchman, 2007). Je logické, že děti s touto poruchou mají jednoznačně horší přínos kochleární implantace než děti s normálním utvářením sluchového nervu, nicméně výsledky jsou značně variabilní. Zatímco některé implantované děti s deficitem sluchového nervu nemají žádné zvukové vjemy ani po dlouhodobém používání neuroprotézy, jiné jsou schopny rozumět slovům z uzavřeného souboru (Buchman et al., 2011). Sluchový zisk kochleární implantace u dětí s CND lze optimálně predikovat na základě

pečlivého zhodnocení předoperačního MR vyšetření a peroperačně provedeného testu elektricky evokovaných kmenových potenciálů (eABR) (Cinar et al., 2017; Yamazaki, Leigh, Briggs, & Naito, 2015). Neslyšící děti s CND, jejichž vestibulokochleární nerv je v MR zobrazení slabší než nerv lícní v oblasti mostomozečkového úhlu a vlna V chybí při intraoperačním vyšetření eABR, budou mít velmi malý přínos implantace. Naproti tomu děti, jejichž vestibulokochleární nerv má stejný kalibr jako nerv lícní v mostomozečkovém úhlu v MR zobrazení a vlna V je přítomna, budou do dvou let po operaci patřit mezi dobré uživatele.

III. 7 Přínos kochleární implantace u dětí s vývojovou vrozenou nitroušní vadou

Přínos kochleární implantace u dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha může být mnohdy srovnatelný s přínosem u vrstevníků s fyziologicky vyvinutým vnitřním uchem (Eisenman, Ashbaugh, Zwolan, Arts, & Telian, 2001; Papsin, 2005; Van Wermeskerken, Dunnebier, Van Olphen, Van Zanten, & Albers, 2007).

Děti s menším stupněm postižení vnitřního ucha (Mondiniho malformace, EVA, částečná aplasie semicirkulárních kanálků) dosahují dle očekávání lepších výsledků v rozumění z otevřeného souboru než děti s těžkými nitroušními malformacemi (kochleární hypoplasie a „common cavity“). Děti z této druhé skupiny navíc vykazují vyšší výskyt komorbidit (57%), jako je CHARGE syndrom nebo psychomotorická retardace, a tyto faktory mají vliv na výsledný nižší přínos implantace. Proto je nezbytné při predikci přínosu vždy vzít v úvahu přítomnost případných dalších komorbidit (Buchman et al., 2004).

Výskyt gusheru může mít vliv na hloubku inserce elektrodového svazku. Byla nalezena signifikantní pozitivní korelace mezi výskytem gusheru a hloubkou zavedení elektrodového svazku; mezi výskytem gusheru a počtem aktivních elektrod využitelných ke stimulaci (Dettman et al., 2011). Skóre řečové percepce (slova a fonémy z otevřeného souboru) byla u dětí s gusherem nižší než u dětí bez gusheru. Děti s gusherem vykazovaly horší výsledky ve větném porozumění a v osvojení slovní zásoby než děti bez něj. Třebaže lze u dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha, vzhledem k absenci modiolu, abnormální průchodnosti kochleárního akveduktu a defektu

v kostěném fundu vnitřního zvukovodu, výskyt gusheru očekávat, nelze na takové riziko soudit podle předoperačního zobrazování MR ani HRCT (Buchman et al., 2011; Dettman et al., 2011).

Názor vhodnosti oboustranné kochleární implantace i u dětí s vrozenými anomáliemi vnitřního ucha je všeobecně podporován (Chadha, James, Gordon, Blaser, & Papsin, 2009). Většina z těchto oboustranně implantovaných dětí je schopna dosáhnout stejných výsledků jakých dosahují jejich vrstevníci s fyziologickým utvářením vnitřního ucha za podmínky úplné inserce elektrodového svazku (i v případě gusheru) a aktivace všech elektrod v obou uších.

Kochleární implantace u dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha je dnes běžnou rutinou. Kombinace obou předoperačních zobrazovacích metod, HRCT a MR, je nezbytná za účelem zhodnocení typu a stupně malformace, volby vhodného typu elektrody a naplánování chirurgického přístupu. Percepce řeči po kochleární implantaci u dětí s vrozenými vývojovými vadami vnitřního ucha mnohdy dosahuje úrovně rozvoje u dětí s fyziologickou kochleou, ale přínos může být do značné míry modifikován přidruženými handicapy, stupněm postižení vnitřního ucha a hloubkou zavedení elektrodového svazku (Wasson & Briggs, 2016).

III. 8 Vlastní pozorování

III. 8. 1 ÚVOD

V období od června 2014 do prosince 2017 bylo na Klinice ušní, nosní a krční 2. LF UK Fakultní nemocnice v Motole v Praze implantováno celkem 122 dětí.

Z uvedeného všech implantovaných dětí byla bilaterální synchronní (simultánní) implantace provedena u 56 pacientů, druhostranná metachronní (sukcesivní) implantace u pacientů, kteří dostali první implantát v tomto sledovaném období, byla provedena v 7 případech, bilaterální metachronní implantace u pacientů, kteří dostali první implantát před sledovaným obdobím (tj. před červnem 2014) v 19 případech a pouze jednostranná implantace byla provedena u 40 pacientů.

Z celkového uvedeného počtu implantovaných dětí byla vrozená nitroušní vada zjištěna na základě MR a CT vyšetření v 5 případech (4 %).

Cílem studie bylo dokázat, že děti s nitroušní vývojovou vadou jsou indikovány ke kochleární implantaci stejně tak, jako jejich vrstevníci s fyziologickým utvářením vnitřního ucha.

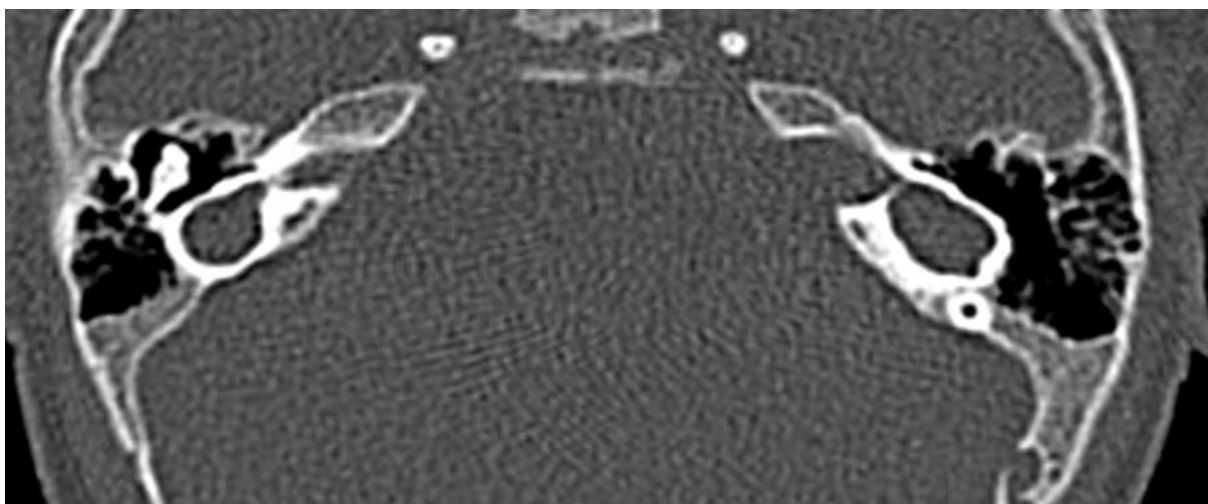
V následujícím textu jsou popsány tyto malformace vnitřního ucha a je v jednotlivých případech popsána kochleární implantace a její výsledky.

III. 8. 2 METODIKA A VÝSLEDKY

1. Pacient P. O.

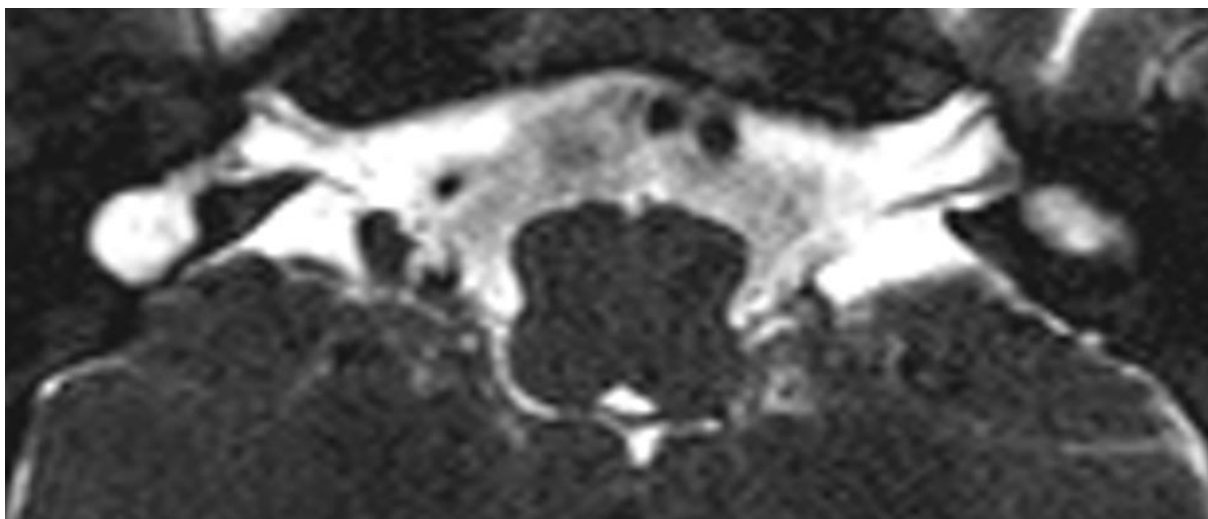
Chlapec, porod ve 40. týdnu, indukován, nepostupující, proto ukončen akutní sekci, nekříšen, porodní hmotnost 3400 g, porodní délka 49 cm, AS 10-10-10, poporodní adaptace dobrá, nestonal, bez neurologické zátěže. Porucha sluchu prokázána okolo 3. měsíce věku, podezření vysloveno hned po porodu vzhledem k negativnímu výsledku OAE, mutace pro Connexin

neprokázána. Vyšetření SSEP 0,5-4 kHz vlevo i vlevo bylo bez odpovědi, vyšetření BERA bylo bez odpovědi, vyšetření TEOAE bylo též oboustranně nevybavné. Dítě bylo zařazeno do implantačního programu. Podle vyšetření HRCT a MR prokázána oboustranně vrozená vývojová vada vnitřního ucha typu společná dutina, „common cavity“, obrázky III. 8. 2-1, III. 8. 2-2



Obrázek III. 8. 2-1 - Pacient P. O., vyšetření HRCT pyramid, axiální řez vnitřním uchem

Vnitřní ucho není oboustranně typicky vytvořeno, bilaterálně chybí kochlea, vestibulum a všechny semicirkulární kanálky vpravo, vytvořen pouze horní semicirkulární kanálek oboustranně. Struktury vnitřního ucha jsou oboustranně nahrazeny společnou dutinou, která je vlevo větší, komunikují s vnitřními zvukovody, které jsou asymetrické, vlevo je širší, široce z nich odstupuje kanálek lícního nervu (MUDr. Věžníková Veronika, MUDr. Dvořáková Marcela, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).



Obrázek III. 8. 2-2 - Pacient P. O., vyšetření MR mozku a pyramid

Vyšetření provedeno v základních rovinách v TSE T1w, T2w a DWI a DRIVE nativně. Středové struktury mozku jsou bez dislokace, komorový systém dilatace. Subarachnoidální prostory nejsou rozšířeny. Mozkové struktury jsou obvyklé anatomické konfigurace a signálu, ložiskové či signálové změny v mozku supra- ani

infratentoriálně neprokazují. Hypofýza není zvětšena, členění na laloky normální, Hippokampy jsou symetrické, obvyklé konfigurace a signálu, bez ložiskových změn. Oboustranně struktury vnitřního ucha nahrazeny jednou společnou dutinou, vlevo je dutina větší, dutiny vyplněny tekutinou, pravděpodobně komunikují s vnitřními zvukovody, které jsou mírně rozšířeny, více vlevo. VII. hlavový nerv nerozšířen, obvyklého průběhu. Společná větev VIII. hlavového nervu vlevo obvyklé šíře, vpravo se zdá být užší, v periferní části oboustranně v oblasti vstupu do společné dutiny není patrné typické větvení na vestibulární a kochleární část, kochleární větev tedy může zcela chybět nebo je výrazně hypoplastická. Závěr: vrozená malformace vnitřního ucha oboustranně - common cavity malformation. Společná větev VIII. hlavového nervu vlevo obvyklé šíře, vpravo se zdá být celkově užší, v periferní části oboustranně v oblasti vstupu do společné dutiny není patrné typické větvení na vestibulární a kochleární část, kochleární větev oboustranně tedy může zcela chybět nebo je výrazně hypoplastická – v rámci rozlišení MR se blíže nelze vyjádřit. MR mozku bez patologických změn (MUDr. Vitoušková Hana, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

Pacient byl implantován vpravo ve věku 13 měsíců. Byl použit kochleární implantát společnosti Cochlear typu Nucleus CI24RE(ST)[™] s rovným elektrodovým svazkem s cirkulárními elektrodami. Svazek byl zaveden širokou, tzv. banánovou kochleostomií tak, že zprvu byla zasunuta do dutiny středová část svazku a poté vložen do nitra hrot (obrázek III. 8. 2–3). Cílem techniky bylo zavést svazek tak, aby kopíroval vnitřní stěnu malformace, kde se dle předpokladu nalézal rozptýlený neurosenzorický epitel.



Obrázek III. 8. 2-3 – Pacient P. O., operační fotografie ukazují postup při zavádění elektrodového svazku. Ve stěně „common cavity“ nejprve vytvořena tzv. banánová kochleostomie a svazek poté zaváděn zprvu středovými partiemi. Nakonec zasunuta apikální část svazku. V průběhu operace nebyl zaznamenán únik mozkomíšního moku z kochleostomie (gusher), po zavedení byla banánová kochleostomie plombována svaelem.

V průběhu peroperačního měření byly prokázány nízké impedance, měření akčních potenciálů sluchového nervu NRT bylo negativní na všech elektrodách. Celá operace proběhla bez komplikací. Po aktivaci zvukového procesoru 6 týdnů po operaci byl vyvolán zvukový vjem, na který

pacient dobře reagoval. Vzhledem k příznivému efektu kochleární implantace v průběhu následné rehabilitace byla po 10 měsících provedena operace i na straně druhé, levé, identickou technikou a stejným typem elektrody. Zárok proběhl i zde bez komplikací a peroperační měření NRT na této straně bylo pozitivní na většině elektrod.

Polohu obou elektrod ukazuje nativní RTG snímek lebky v anterioposteriorní projekci, obrázek III. 8. 2-4.



Obrázek III. 8. 2-4 – Pacient P. O., RTG lebky v předozadní projekci
Jsou dobře patrné oba elektrodové svazky dobře kopírující vnitřní stěnu dutiny „common cavity“. Popis vlastní (Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

Implantační charakteristika pacienta je uvedena v tabulce III. 8-1.

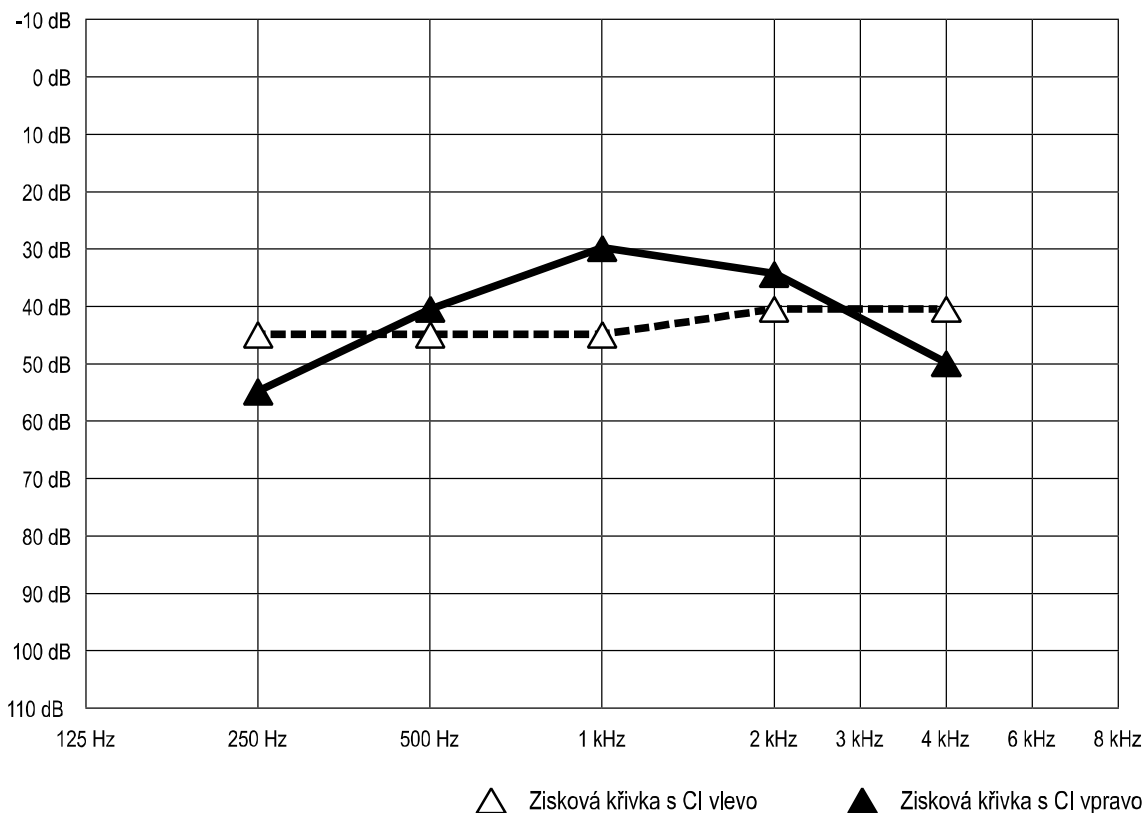
Tabulka III. 8. 2-5 – Pacient P. O., implantační charakteristika

Doba užívání implantátu:	vpravo 3 roky, vlevo 2 roky a 2 měsíce
Typ implantátu:	oboustranně Nucleus CI24RE(ST) TM
Stimulační režim:	oboustranně monopolární
Referenční elektroda:	oboustranně na těle implantátu
Šířka stimulačního pulsu:	oboustranně 300 μ s
Opakovací kmitočet stimulace:	oboustranně 250 Hz
Stimulační strategie:	oboustranně MP3000
Počet maxim:	oboustranně 6

V současné době, 3, resp. 2 roky od operace rozumí pacient často používaným jednoduchým větám, společně se znaky užívá i dlouhé věty. Nepoužívá předložky ani zvrtná zájmena, počítá do tří. Jeho řeč je pro okolí špatně srozumitelná, používá asi 400 znaků.

Jde o oboustranně implantované dítě s dobře postupující rehabilitací, které je prakticky srovnatelné s implantovanými vrstevníky s fyziologickým utvářením vnitřního ucha. Zisková křivka

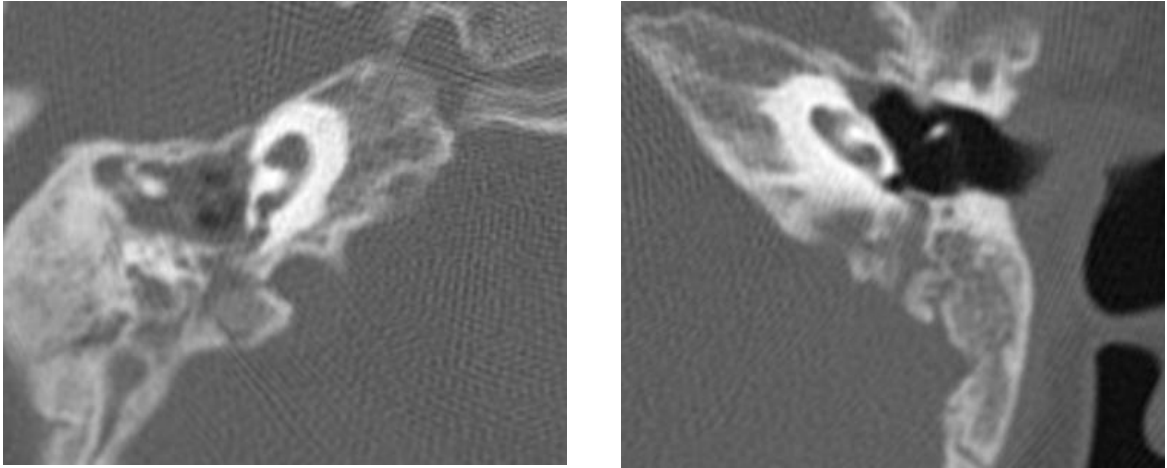
pacienta je uvedena v grafu III. 8. 2-6.



Graf III. 8. 2-6. Zisková křivka s oboustranným kochleárním implantátem pacienta P. O. Nižší hodnoty v hloubkách a výškách spíše vyplývají z úzkého dynamického rozsahu a strmějšího nárůstu hlasitosti.

2. Pacientka P. S.

Dívka, dítě z prvního těhotenství, které bylo rizikové pro hypertenzi, porod proběhl bez komplikací v termínu, porodní hmotnost 2600 kg, porodní délka 50 cm, novorozenecký ikterus byl přítomen. Byla operována pro vrozenou srdeční vadu, následkem prolongované intubace se vyvinula subglotická stenóza, která byla řešena tracheostomií a dilatacemi, ve 4 letech byla dekanylována. U dítěte je přítomna nesyndromologická stigmatizace – asymetrie obličeje, mikroftalmus a mikrokornea pravého oka, koloboma a amblyopie vpravo. Prokázána těžká porucha sluchu, BERA vyšetření bylo bez odpovědi. Podle HRCT prokázána vrozená vada vnitřního ucha oboustranně, obrázek III. 8. 2–7.

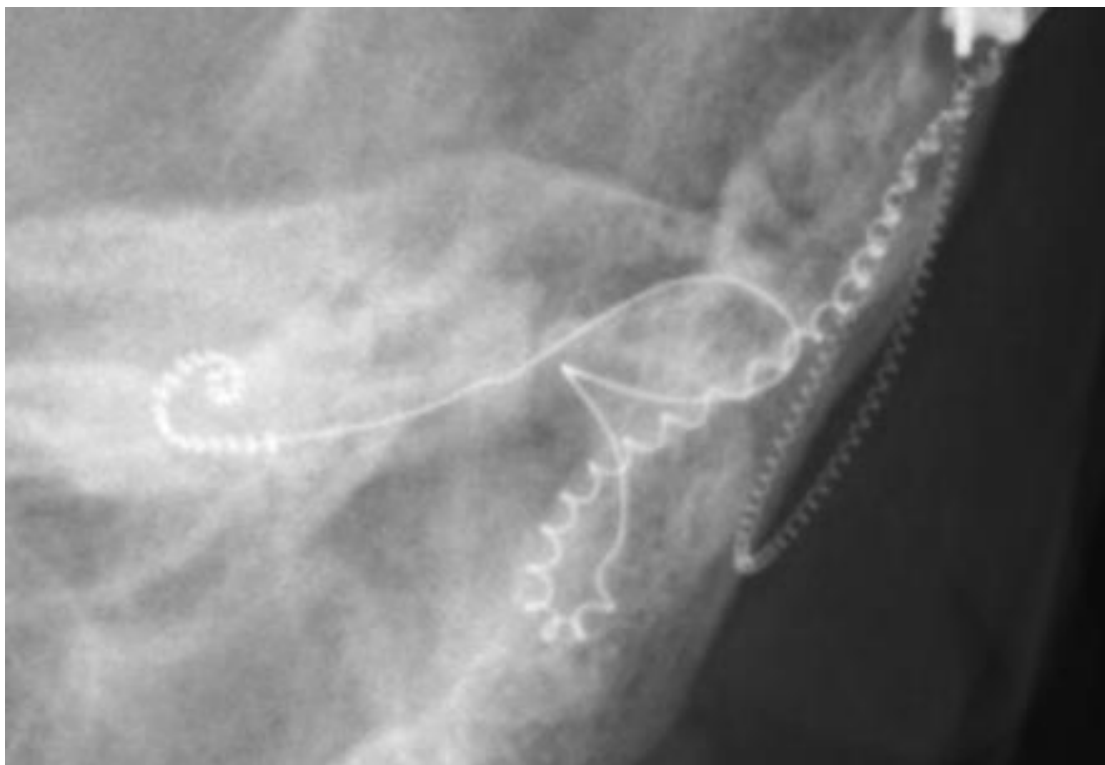


Obrázek III. 8. 2–7 – Pacientka P. S., vyšetření HRCT pyramid

V obrázku vlevo ucho pravé, v obrázku vpravo ucho levé. Vnitřní ucho je oboustranně malformované, více vpravo. Malformace postihuje hlemýžď, vestibulum a labyrint. Hlemýžď je dysplastický, vytvořen v menším rozsahu. Bazální otáčka je přítomna, vlevo diferencovatelná fenestra rotundum, vpravo je velmi úzká. Vestibulum je drobné, bez diferencovatelného foramen ovale. Semicirkulární kanálky vytvořeny pouze v podobě drobného rudimentu odstupu zadního polokruhového kanálku. Vnitřní zvukovody jsou lehce asymetrické, nejspíše při odlišné konfiguraci pyramidy, ale jsou obvyklé konfigurace. Nediferencovatelný vstup n. cochlearis do hlemýžďe oboustranně. Kanálek lícního nervu je velmi jemný oboustranně (MUDr. Dvořáková Marcela, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha)

Pacientka byla implantována vlevo ve věku 5 let 9 měsíců. Kochlea byla otevřena konvenční kochleostomií, nebyl pozorován větší únik perilymfy. Byl použit kochleární implantát společnosti Cochlear typu Nucleus CI512™, elektrodový svazek se styletem byl zaveden technikou advance-off-stylet (AOS), tedy způsobem doporučovaným u standardního utváření vnitřního ucha. Operace proběhla bez komplikací, vyšetření NRT bylo pozitivní pouze na některých elektrodách.

Polohu elektrody v hlemýždi ukazuje pooperační nativní RTG snímek, obrázek III. 8. 2–8.



Obrázek III. 8. 2-8 – Pacientka P. S., RTG lebky v předozadní projekci
Svazek je zaveden v hlemýždi, apikální konec je pravděpodobně stočen zpět v délce asi 3 elektrod, tzv. tip-foldover. Popis vlastní (Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

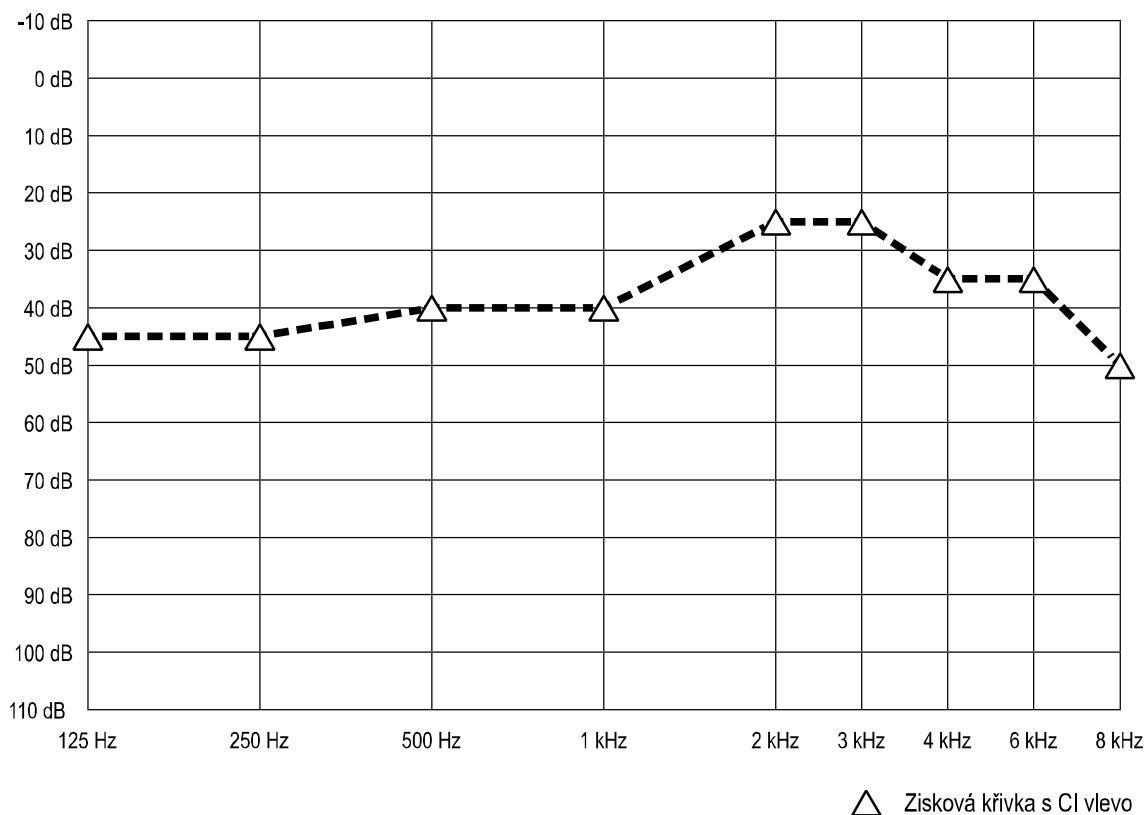
Implantační charakteristika pacientky je uvedena v tabulce III. 8. 2-9.

Tabulka III. 8. 2-9. Pacientka P. S., implantační charakteristika

Doba užívání implantátu:	2 roky a 7 měsíců
Implantovaná strana:	levá
Typ implantátu:	Nucleus CI512™
Stimulační režim:	monopolární
Referenční elektroda:	na těle implantátu
Šířka stimulačního pulsu:	300 μ s
Opakovací kmitočet stimulace:	250 Hz
Stimulační strategie:	MP3000
Počet maxim:	6

Pacientka se zhojila bez komplikací, po zapojení zvukového procesoru a rehabilitaci v současné době slyší a rozeznává okolní zvuky. Za pomoci odezírání rozumí některým základním frázím, sama používá jednotlivá slova, která jsou pro okolí hůře srozumitelná. Pro komunikaci preferuje znakový jazyk. Maximální stimulační úroveň je limitována nežádoucí stimulací lícního nervu (chvění spodního očního víčka spojené s nepříjemným vjemem). NRT je neměřitelné.

Zisková křivka je zobrazena v grafu III. 8. 2-10.

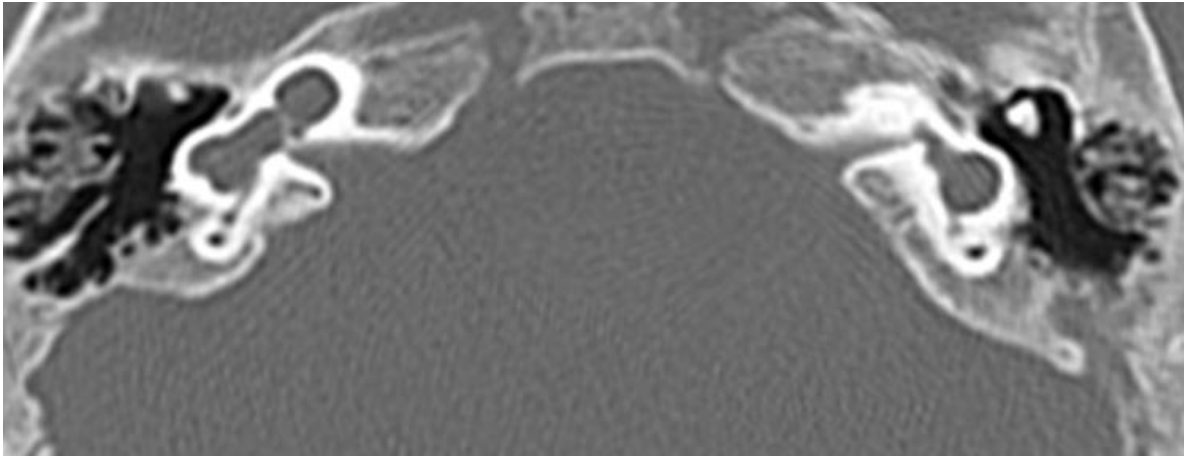


Graf III. 8. 2-10 - Zisková křivka s kochleárním implantátem pacientky P. S.

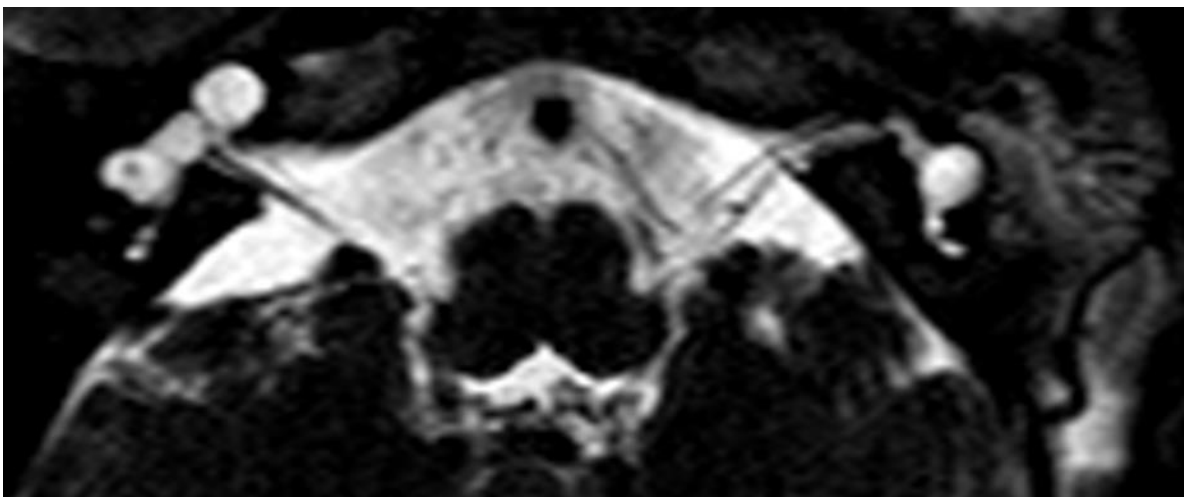
3. Pacientka Č. B.

Dívka, z fyziologické gravidity, porod v 37. týdnu, spontánní, záhlavím, porodní hmotnost 2580 g, porodní délka 43 cm, nekříšena, poporodní adaptace v normě. Prokázány mnohočetné vrozené vývojové vady – atresie choan, defekt komorového septa, solitární levá ledvina, ventrální anus, rozštěp rtu vpravo bez rozštěpu patra. Uzavřeno jako suspektní CHARGE syndrom, třebaže negativní oční vyšetření tuto domněnku nepodporovalo. Vrozená hluchota byla diagnostikována vyšetřením SSEP a BERA (oboustranně bez odpovědi), TEOAE byly též oboustranně nevybavné.

Podle vyšetření HRCT šlo o vrozenou vývojovou vadu vnitřního ucha ve smyslu „incomplete partition I“, obrázek III. 8. 2–11. Vyšetření MR je na obrázku III. 8. 2–12.



Obrázek. III. 8. 2–11 – Pacientka Č. B., vyšetření HRCT pyramid, axiální řez vnitřním uchem
 Výrazné cystické rozšíření obou vestibul včetně kochley, která je malformovaná, bez diferenciacie závitů. Semicirkulární kanálky jsou anomálně konfigurovány, zejména horizontální jsou dilatovány a celkově zmenšeny. Středouší je bilaterálně vzdušné, s diferencovatelným řetězcem sluchových kůstek (MUDr. Mikšík Lukáš, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha). S vysokou pravděpodobností se jedná o „incomplete partition I“, dodatečný popis vlastní.



Obrázek III. 8. 2–12 - Pacientka Č. B., vyšetření MR mozku a pyramid, axiální řez vnitřním uchem
 Provedeno nativně v T2, flair, DWI, T2 DRIVE v axiální rovině, v T1 sagitální rovině. Komorový systém je obvyklé šíře, III. mozková komora je ve střední čáře, bez známek přetlaku středových struktur, cavum septi pellucidi - šíře 13 mm. V oblasti periventrikulární se oboustranně okcipitálně zobrazují ložiskové změny signálu – zvýšený signál v T2 a T1, jiné změny supra ani infratentoriálně neprokazují, rozsah myelinizace bílé hmoty normální. Gyrifikace je symetrická, zachovalá, subarachnoidální prostory jsou přiměřené šíře. Oblast obou orbit, selly i kraniovertebrálního přechodu s přiměřeným nálezem. V oblasti obou pyramid se zobrazují cystická rozšíření vestibul bilaterálně, dále je patrná malformace kochley bilaterálně, semicirkulární kanálky bilaterálně jsou drobné, s defigurací tvaru, lem změn je bilaterálně sklerotický. Je patrná snížená vzdušnost mastoideálních sklípků oboustranně se zvýrazněnou septací. Oboustranně je vysoce uložený jugulární bulbus („high-riding jugular bulb“) - naléhá na středoušní dutinu (v předchozím v CT obraze však není patrná jeho dehiscence). VIII. hlavové nervy jsou oboustranně patrné. Meatus acusticus internus oboustranně šíře 3 mm. Závěr: cystická kochleovestibulární malformace bilaterálně, malformace semicirkulárních kanálků bilaterálně. Vysoké uložení jugulárních bulbů bilaterálně - bez dehiscence. Částečný útlum mastoideální pneumatizace bilaterálně. Šíře meatus acusticus internus bilaterálně na dolní hranici (3 mm bilaterálně). Intrakraniálně periventrikulárně

okcipitálně bilaterálně změny charakteru nejspíše periventrikulární malacie (MUDr. Mrázková Lenka, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

Pacientka byla implantována ve věku 5 let 2 měsíců, k operaci zvolena strana pravá, kde byl lépe identifikovatelný VIII. hlavový nerv. Byla použita kochleární neuroprotéza společnosti Cochlear typu Nucleus CI522™, s elektrodovým svazkem přímým a tenkým bez styletu. Svazek byl zaveden cestou okrouhlého okénka, peroperačně byl přítomen slabý gusher (oozer). Operace proběhla bez komplikací, peroperační monitoring NRT byl pozitivní na většině elektrod. Pooperační průběh byl komplikován slabou nazální likvorheou, která spontánně ustala po 18 dnech. Po tuto dobu byla pacientka zajištěna antibiotiky.

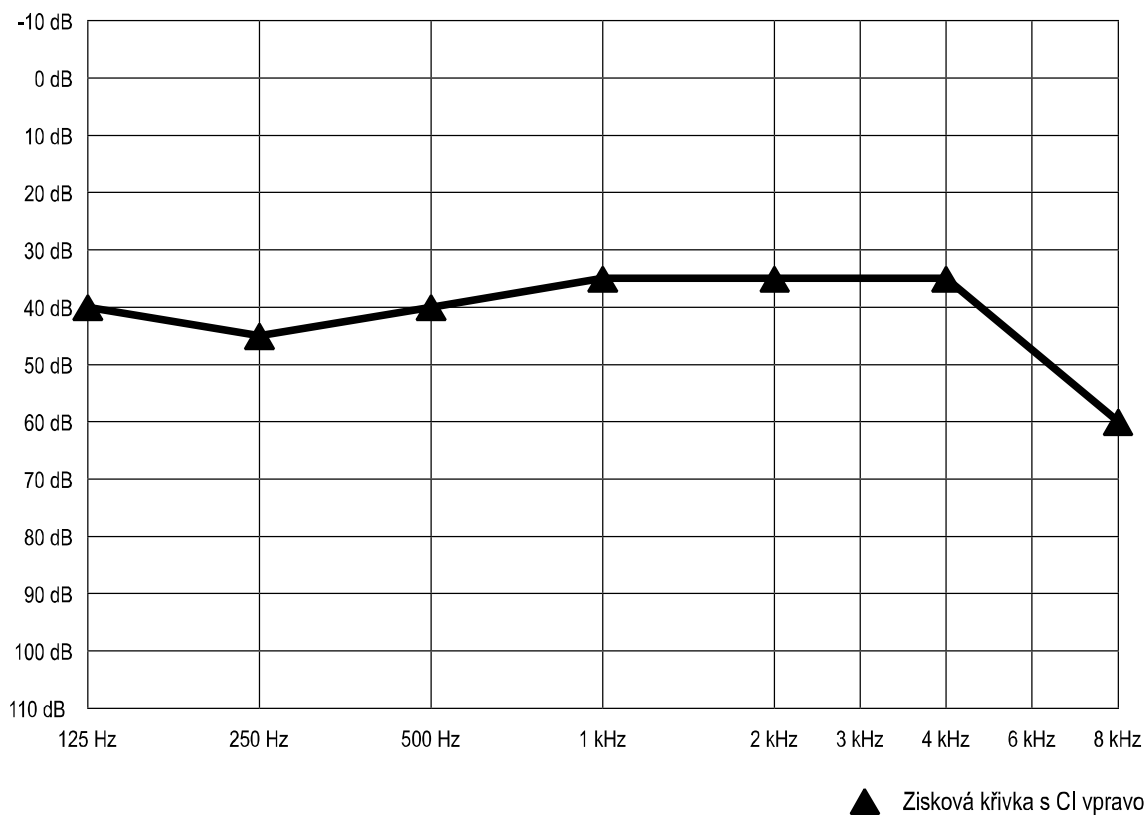
Implantační charakteristika pacientky je uvedena v tabulce III. 8. 2-13.

Tabulka III. 8. 2-13 - Implantační charakteristika pacientky Č. B.

Věk:	6 let a 11 měsíců
Doba užívání:	1 rok a 7 měsíců
Implantovaná strana:	pravá
Typ implantátu:	Nucleus CI522™
Stimulační režim:	monopolární
Referenční elektroda:	na těle implantátu
Šířka stimulačního pulsu:	200 μ s
Opakovací kmitočet stimulace:	250 Hz
Stimulační strategie:	MP3000
Počet maxim:	6

Rehabilitace byla zahájena 6 týdnů po operaci. Během prvního nastavování se projevila patrně vestibulární odezva na stimulaci, pacientka v reakci na elektrické dráždění stáčela hlavu na stranu. Maximální stimulační úroveň je limitována nežádoucí stimulací lícního nervu (nepříjemné až bolestivé vjemy). NRT je neměřitelné. V současné době používá asi 10 slov včetně citoslovcí, reaguje na oslovení. Ke komunikaci potřebuje odezírat a používat znakový jazyk, mluvená řeč se příliš nerozvíjí. Jeví pomalejší postup při rehabilitaci.

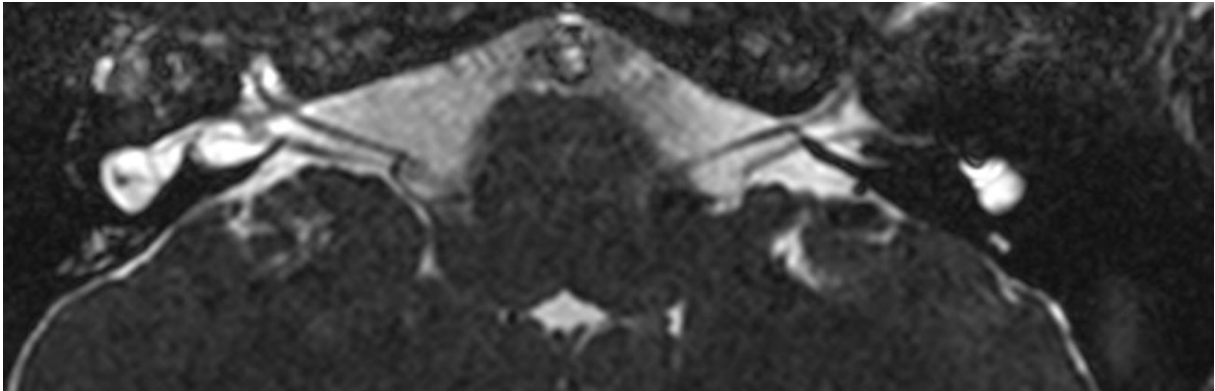
Zisková křivka pacientky je v grafu III. 8. 2-14.



Graf III. 8. 2-14 - Zisková křivka s kochleárním implantátem pacientky Č. B.

4. Pacient B. T.

Chlapec, porod spontánní, záhlavím, porodní hmotnost 3600 g, porodní délka 51 cm, poporodní adaptace v normě. Porucha sluchu byla diagnostikována pozdě, až v 16 měsících. Zobrazovacími metodami byla zjištěna nitroušní vývojová vada, která byla dle dokumentace popsána jako společná dutina, „common cavity“. Nicméně na předoperačních MR snímcích se patrně jedná spíše o incomplete partition II (obrázek III. 8. 2–15).

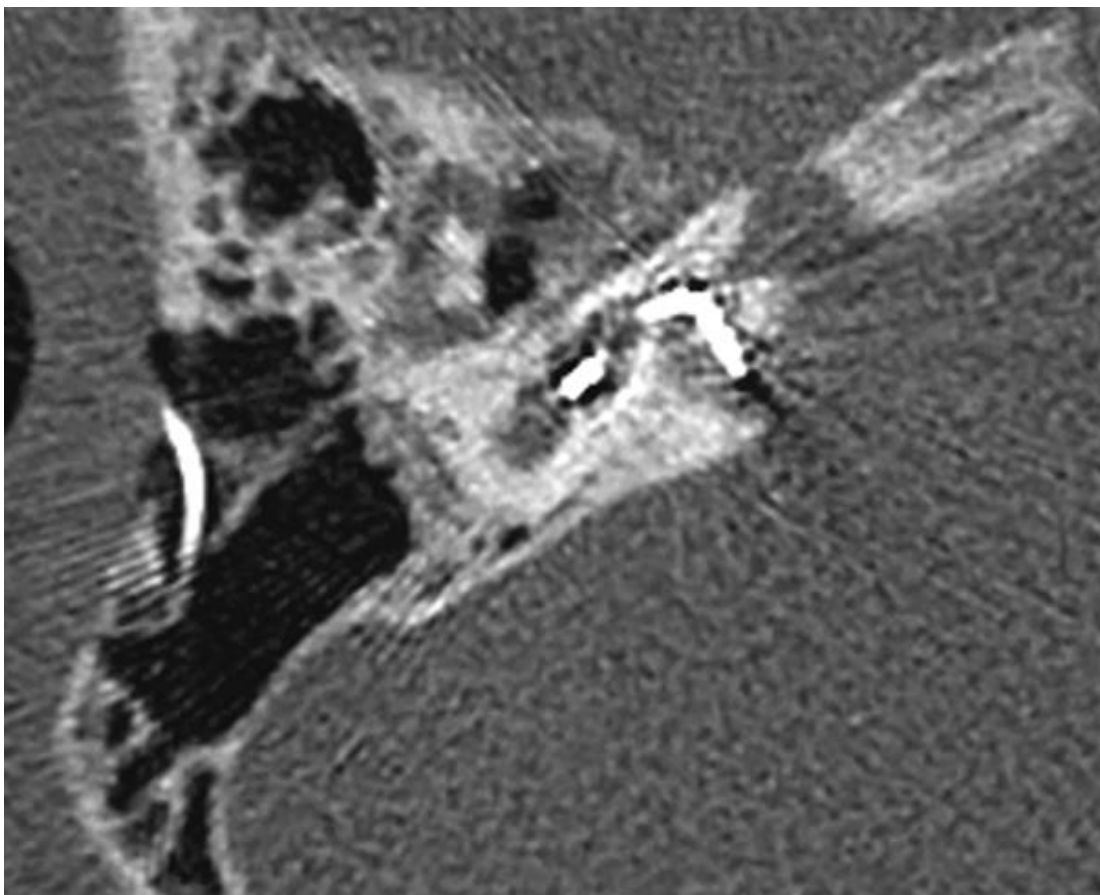


Obrázek III. 8. 2–15 – *Pacient B. T., vyšetření MR mozku a pyramid, axiální řez vnitřním uchem*
Na pravém uchu (na obrázku vlevo) je vidět rudimentární kochlea a cystická dutina dorsálně od ní. Jsou dobře patrné nervy vedoucí vnitřním zvukovodem – nerv vestibulární i kochleární. Popis vlastní (Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

Pacient byl operován vpravo jiným operátorem ve věku 3 let a 1 měsíce. Byla použit kochleární implantát společnosti Cochlear typu Nucleus CI24RE(ST)[™], model s rovnou elektrodou s cirkulárními elektrodami. Elektrodotý svazek byl zaveden do cystické dutiny po jejím otevření jednoduchou kochleostomií. Peroperační měření NRT bylo na všech elektrodách negativní.

Elektrody 16-22 byly dislokovány do vnitřního zvukovodu (jak bylo zřejmé z později provedené zobrazovací metody, viz níže). Přes malý přínos k frekvenční diferenciaci vedlo jejich vypnutí k negativní reakci ze strany pacienta. Na elektrodách 9-13 nebylo možné dosáhnout sluchového vjemu, dříve se objevovala nežádoucí stimulace lícního nervu (kromě záchvěvů očních víček též slzení). Při tomto zavedení a nastavení pacient velmi obtížně diferencoval Lingovy zvuky. Dokázal rozlišit mužský a ženský hlas. NRT bylo neměřitelné.

Po dvou letech od operace byl stav pacienta znovu zhodnocen, neboť pokroky při rehabilitaci nebyly velké. Podle nové HRCT studie byl apex elektrodotého svazku chybně zaveden do vnitřního zvukovodu (obrázek III. 8. 2–16).



Obrázek III. 8. 2–16 – *Pacient B. T., vyšetření HRCT implantované strany
Hrot svazku čítající 5 elektrodových zakončení směřuje pod pravým úhlem do vnitřního zvukovodu. Popis vlastní (Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).*

Na základě této skutečnosti bylo rozhodnuto provést replantaci za účelem korigování polohy svazku ve společné dutině. Reoperace se uskutečnila ve věku 4 let a 5 měsíců. Původně použitý implantát byl odstraněn. Nedošlo k úniku mozkomíšního moku. Technikou banánové kochleostomie byl zaveden svazek nového implantátu stejného typu, Nucleus CI24RE(ST)[™]. Operace proběhla bez komplikací, peroperační měření NRT bylo negativní na všech elektrodách. Pooperační průběh byl komplikován hematodem v ráně, který byl punktován a vypuštěn.

Implantační charakteristika pacienta je uvedena v tabulce III. 8. 2-17.

Tabulka III. 8. 2-17 - Implantační charakteristika pacienta B. T.

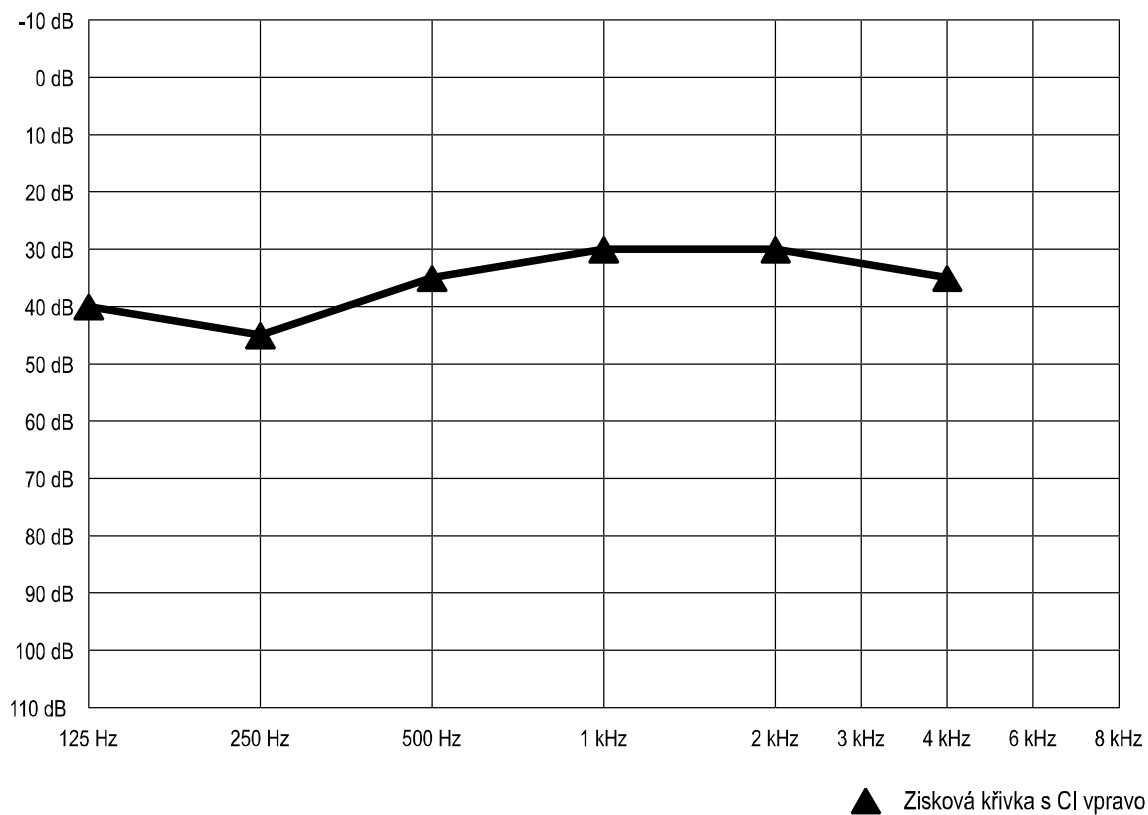
Doba užívání implantátu:	11 měsíců
Implantovaná strana:	pravá
Typ implantátu:	CI24RE(ST) TM
Stimulační režim:	monopolární
Referenční elektroda:	v temporálním svalu
Šířka stimulačního pulsu:	300 μ s
Opakovací kmitočet stimulace:	250 Hz
Stimulační strategie:	MP3000
Počet maxim:	6

Po znovuzahájení rehabilitace pacient identifikoval některé obecné zvuky, nyní komunikuje především pomocí znakového jazyka.

Elektrody 1-3 a 20-22 byly vypnuty z důvodu velmi malého dynamického rozsahu s nežádoucí stimulací lícního nervu (spasmy očních víček), a i na ostatních elektrodách je maximální stimulační úroveň limitována nežádoucí stimulací lícního nervu (spasmy očních víček). NRT bylo neměřitelné.

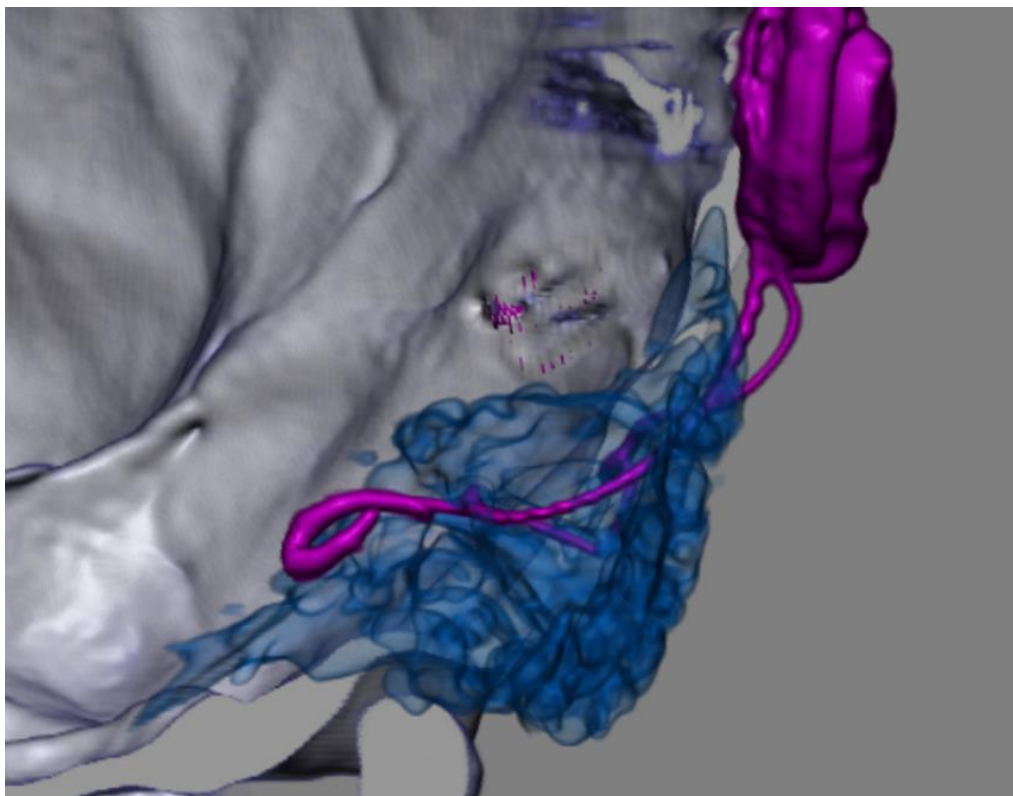
Ve srovnání s předchozím stavem je znatelné zlepšení v diskriminaci Lingových zvuků. Pacient reaguje na zavolání, nicméně vzhledem k vyššímu věku v době operace je rozvoj velmi pomalý.

Zisková křivka je uvedena v grafu III. 8. 2-18.



Graf 8. 2-18- Zisková křivka s kochleárním implantátem pacienta B. T.

V posledních několika měsících opět dochází k růstu impedance ve středových elektrodách. Pomocí vyšetření HRCT byla zkontrolována poloha elektrodového svazku (obrázek III. 8. 2-19).

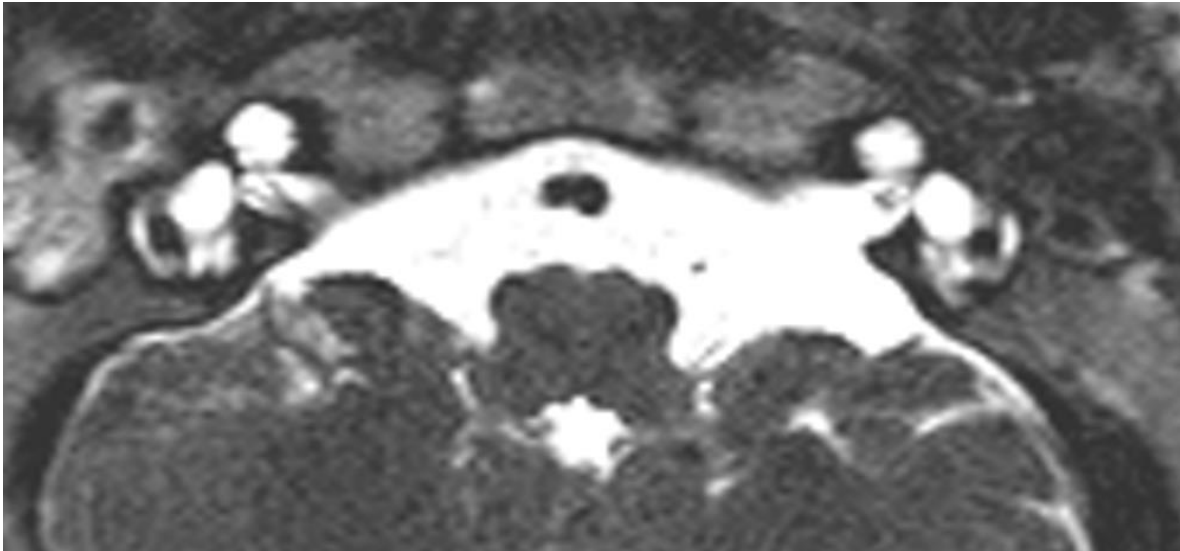


Obrázek III. 8. 2–19 – *Pacient B. T., vyšetření HRCT pyramid, rekonstrukce polohy elektrodového svazku ve společné dutině vyšetřením HRCT*

Svazek má správnou polohu kopírující stěnu cystické malformace, bez opětovné dislokace do vnitřního zvukovodu. Kochleární implantát je zobrazen fialovou barvou. Popis vlastní (Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

5. Pacientka T. N.

Dívka, porod a poporodní adaptace byly v normě. Podle SSEP a TEOAE zjištěna vrozená hluchota v 11 měsících věku. Přítomné mnohočetné postižení nesyndromového charakteru – faciální dysmorfie, sinus pilonidalis, aplasia cutis capiti congenita, centrální hypotonický syndrom, opožděný psychomotorický vývoj. Ve 4,5 měsíci věku prodělala operaci srdce pro vrozenou srdeční vadu. V MR obraze popsána cystická kochleárně-vestibulární malformace oboustranně (obrázek III. 8. 2–20).



Obrázek III. 8. 2–20 – Pacientka T. N., vyšetření MR mozku a pyramid, axiální řez vnitřním uchem
Nálezu dominuje ageneze septum pellucidum s asymetricky rozšířeným komorovým systémem, v kombinaci s dysgenezí corpus callosum, přítomná je část splenium corporis callosi. Mozkové hemisféry nejsou v úseku cca 45 mm nad komorovým systémem rozděleny – abnormální komunikace šedé a bílé hmoty přes středovou čáru. Hypofýza není dobře diferencovatelná, je hypoplastická, stopka je přítomná. Toky akveduktem jsou zachovány. Subarachnoidální prostory nejsou rozšířeny. Bez přesunu středočárových struktur. Signálové změny periventrikulárně parietálně a okcipitálně bilaterálně, změny jsou hyperintenzní v T2 a FLAIR, bez známek restrikce difuze. Bez jiných ložiskových změn v mozkové tkáni. Zadní jáma bez ložiskových změn. Bilaterálně je patrné cystické vestibulo-kochleární rozšíření. Ve vnitřních zvukovodech diferencovatelný VII. i VIII. hlavový nerv. Mostomozečkové kouty bilaterálně bez ložiskových změn. Obsah orbit s přiměřeným nálezem. Závěr: střední interhemisferická varianta holoprosencefalie. Asymetrie i rozšíření komorového systému s agenezí septum pellucidum a nodulární heterotopii šedé hmoty na stěnách postranních komor. Dysgeneze corpus callosum. Cystická kochleárně-vestibulární malformace bilaterálně. Gliové změny periventrikulárně parietálně a okcipitálně bilaterálně (MUDr. Šalagovičová Zuzana, MUDr. Kynčl Martin, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha)

V CT obraze nález ve vnitřním uchu imponuje jako cystické rozšíření nitroušních prostor, při bližším pozorování působí jako hypoplastický nedovyvinutý hlemýžď (obrázek III. 8. 2–21).



Obrázek III. 8. 2–21 – Pacientka T. N., vyšetření HRCT pyramid

Zevní i vnitřní zvukovod oboustranně bez obliterace. Vnitřní zvukovod oboustranně rozšířen. Bilaterálně patrné rozšíření kochley, vestibula (včetně horního a laterálního semicirkulárního kanálku) a vestibulárního kanálku. Oboustranná ageneze zadního semicirkulárního kanálku. Okrouhlé okénko bilaterálně bez obliterace. Kanálky n. facialis volné. Bilaterálně malý rozsah mastoideální pneumatizace. Vpravo výrazné slizniční změny středouší a mastoideálních sklípků. Vlevo středouší i sklípky bez slizničních změn. Závěr: cystická kochleárně-vestibulární malformace oboustranně (MUDr. Bejbl Jakub, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

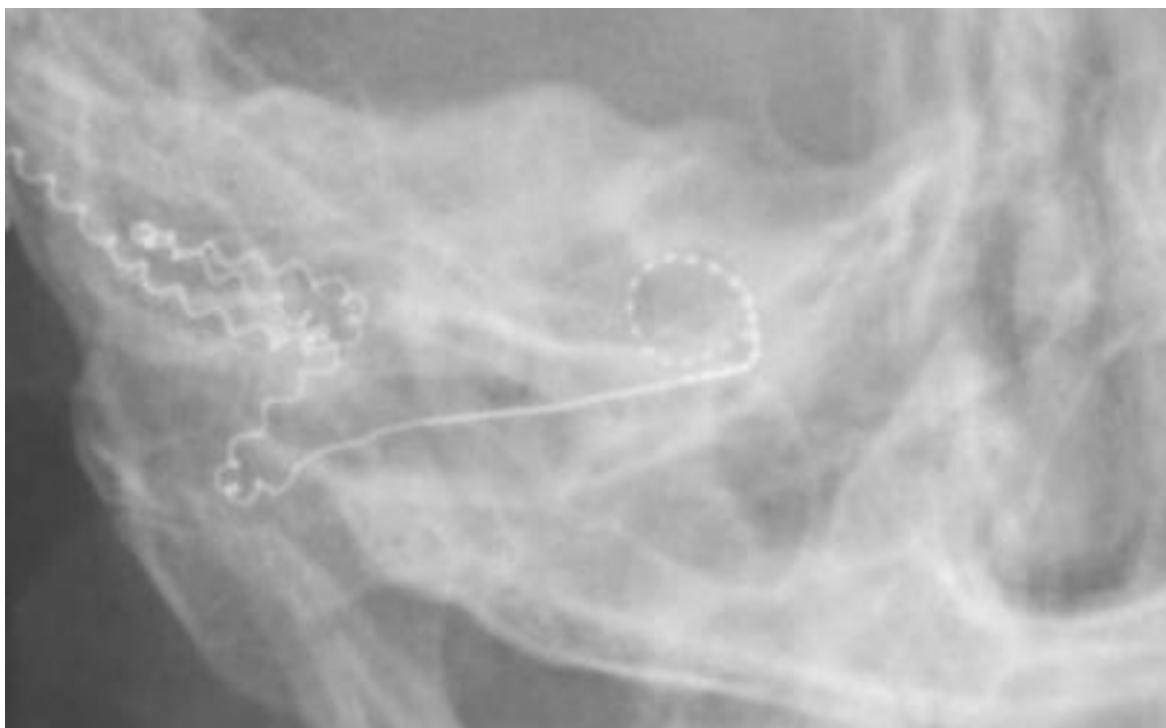
Operace byla provedena vpravo ve věku 1 roku a 4 měsíců. Byla použita neuroprotéza společnosti Cochlear Nucleus CI522™, model s rovným elektrodovým svazkem s radiálním umístěným elektrod. Svazek byl zaveden cestou okrouhlého okénka, po protnutí membrány byl pozorován slabý únik nitroušní tekutiny (oozer). Intraoperační monitoring NRT byl pozitivní pouze na jedné elektrodě.

Implantační charakteristika pacientky je uvedena v tabulce III. 8. 2-22.

Tabulka III. 8. 2-22 - Implantační charakteristika pacientky T. N.

Doba užívání implantátu:	3 měsíce
Implantovaná strana:	pravá
Typ implantátu:	Nucleus CI522™
Stimulační režim:	monopolární
Referenční elektroda:	na těle implantátu a v temporálním svalu
Šířka stimulačního pulsu:	200 μ s
Opakovací kmitočet stimulace:	500 Hz
Stimulační strategie:	MP3000
Počet maxim:	4

Kontrolní pooperační snímek lebky v anterioposteriorní projekci ukazuje polohu elektrody (obrázek III. 8. 2–23).



Obrázek III. 8 2–23 – *Pacientka T. N., RTG snímek lebky v předozadní projekci*
Elektrodový svazek je umístěn v cysticky malformovaném hlemýždi. Je v žádoucí poloze, neboť kopíruje stěnu dutiny. Popis vlastní (Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK, FN Motol, Praha).

Maximální stimulační úroveň je limitována nepříjemnou hlasitostí (bez nežádoucí stimulace). NRT bylo změřeno na několika elektrodách, leží uvnitř dynamického rozsahu stimulace.

Při nastavování pacient reaguje na konec podnětu, jak je nacvičeno, otáčí se na zavolání (zřejmě rozpoznává hlas, možná jméno). Je třeba uvést, že od implantace uplynula poměrně krátká doba

III. 8. 3 ZÁVĚR

Je popsána kochleární implantace u pěti dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha. Ve čtyřech případech šlo o primooperaci, v jednom případě o operaci revizní s výměnou implantátu.

U všech implantovaných dětí s vrozenou vývojovou vadou vnitřního ucha byl prokázán pozitivní efekt elektrické stimulace. V soulase s literárními údaji je přínos implantace limitován těmito faktory:

- přidruženými vrozenými vadami především CNS, neboť tyto nálezy mohou mít dopad i na sluchové dráhy;
- vyšším věkem v době operace; optimálních výsledků může být dosaženo, pokud je dítě implantováno v co nejnižším věku, optimálně okolo 1 roku. V některých případech bylo v předchozím období s operací váháno, případně bylo dítě kontraindikováno k operačnímu řešení. Kochleární implantace tak byla provedena poměrně pozdě, s čímž koreluje i nižší zisk kochleární neuroprotézy. Ve smyslu skutečností, které byly popsány v úvodu této kapitoly i v kapitole předchozí, děti implantované později používají ke komunikaci vodítka vizuální na úkor akustických.

Zjištěné výsledky kochleární implantace u dětí s nitroušními vrozenými vadami podporují předpoklad, že tyto kandidáti nemají být vyjímáni z implantačního programu a mají být hodnoceni jako standardní. Podle indikačních kritérií jsou sice indikováni k jednostranné kochleární implantaci, ale při dobrých výsledcích mohou dostat i druhý implantát na kontralaterální ucho.

Náš postup u neslyšících dětí s vrozenou malformací vnitřního ucha je následující:

1. Zobrazovací metody jsou použity kombinovaně, tj. jak MR, tak HRCT. Kromě vnitřního ucha se vždy pečlivě hodnotí nález na mozku se zřetelem na vnitřní zvukovod a přítomnost nervů v něm. Tím se postup liší od postupu u dětí s fyziologickou kochleou, neboť ti se podrobují pouze vyšetření MR za účelem eliminace radiační zátěže.
2. Stejně jako u všech ostatních dětí je v rámci předoperačního zhodnocení kladen důraz na vyšetření neurologické a oční.
3. Zajímá nás případná přítomnost přidružených vývojových vad, ať už syndromových nebo nesyndromových, především s ohledem na rozvoj mozku a hlavových nervů.
4. Při operaci je důležitý výběr elektrodového svazku. V případech, kde chybí modiolus, používáme rovnou elektrodu s cirkulárními elektrodovými zakončeními. Pokud je kochlea vytvořena alespoň v hrubých rysech, připadá v úvahu klasická perimodiolární elektroda, případně elektroda rovná tenká bez styletu s radiálním uspořádáním elektrod, která poskytuje dobrou variabilitu v hloubce inzerce.

5. Gusher nemůže být omezujícím faktorem. Při jeho výskytu se vždy snažíme zavést elektrodový svazek do standardní hloubky a poté utěsnit bazální závit svalem nebo fascií.

6. U těchto dětí uplatňujeme rámec fakultativní metachronní oboustranné implantace – dítě je implantováno jednostranně, při dobrém rozvoji.

7. Stejně jako u všech ostatních dětí v implantačním programu je při následné rehabilitaci fundamentální podpora rodiny.

III. 9 Literatura ke kapitole III

- Adunka, O. F., Jewells, V., & Buchman, C. A. (2007). Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol*, 28(5), 597-604. doi: 10.1097/01.mao.0000281804.36574.72
- Buchman, C. A., Copeland, B. J., Yu, K. K., Brown, C. J., Carrasco, V. N., & Pillsbury, H. C., 3rd. (2004). Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope*, 114(2), 309-316. doi: 10.1097/00005537-200402000-00025
- Buchman, C. A., Teagle, H. F., Roush, P. A., Park, L. R., Hatch, D., Woodard, J., . . . Adunka, O. F. (2011). Cochlear implantation in children with labyrinthine anomalies and cochlear nerve deficiency: implications for auditory brainstem implantation. *Laryngoscope*, 121(9), 1979-1988. doi: 10.1002/lary.22032
- Casselmann, J. W., Gieraerts, K., Volders, D., Delanote, J., Mermuys, K., De Foer, B., & Swennen, G. (2013). Cone beam CT: non-dental applications. *JBR-BTR*, 96(6), 333-353
- Cinar, B. C., Yarali, M., Atay, G., Bajin, M. D., Sennaroglu, G., & Sennaroglu, L. (2017). The role of eABR with intracochlear test electrode in decision making between cochlear and brainstem implants: preliminary results. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 274(9), 3315-3326. doi: 10.1007/s00405-017-4643-3
- Coelho, D. H., & Roland, J. T., Jr. (2012). Implanting obstructed and malformed cochleae. *Otolaryngol Clin North Am*, 45(1), 91-110. doi: 10.1016/j.otc.2011.08.019
- Dettman, S., Sadeghi-Barzalighi, A., Ambett, R., Dowell, R., Trotter, M., & Briggs, R. (2011). Cochlear implants in forty-eight children with cochlear and/or vestibular abnormality. *Audiol Neurootol*, 16(4), 222-232. doi: 10.1159/000320608
- Eisenman, D. J., Ashbaugh, C., Zwolan, T. A., Arts, H. A., & Telian, S. A. (2001). Implantation of the malformed cochlea. *Otol Neurotol*, 22(6), 834-841
- Fishman, A. J., Roland, J. T., Jr., Alexiades, G., Mierzwiniski, J., & Cohen, N. L. (2003). Fluoroscopically assisted cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 24(6), 882-886
- Heman-Ackah, S. E., Roland, J. T., Jr., Haynes, D. S., & Waltzman, S. B. (2012). Pediatric cochlear implantation: candidacy evaluation, medical and surgical considerations, and expanding criteria. *Otolaryngol Clin North Am*, 45(1), 41-67. doi: 10.1016/j.otc.2011.08.016
- Chadha, N. K., James, A. L., Gordon, K. A., Blaser, S., & Papsin, B. C. (2009). Bilateral cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 135(9), 903-909. doi: 10.1001/archoto.2009.120
- Jackler, R. K., Luxford, W. M., & House, W. F. (1987). Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 97(3 Pt 2 Suppl 40), 2-14
- Mangabeira-Albernaz, P. L. (1983). The Mondini dysplasia--from early diagnosis to cochlear implant. *Acta Otolaryngol*, 95(5-6), 627-631
- Otte, J., Schunknecht, H. F., & Kerr, A. G. (1978). Ganglion cell populations in normal and pathological human cochleae. Implications for cochlear implantation. *Laryngoscope*, 88(8 Pt 1), 1231-1246. doi: 10.1288/00005537-197808000-00004
- Papsin, B. C. (2005). Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*, 115(1 Pt 2 Suppl 106), 1-26. doi: 10.1097/00005537-200501001-00001
- Parry, D. A., Booth, T., & Roland, P. S. (2005). Advantages of magnetic resonance imaging over computed tomography in preoperative evaluation of pediatric cochlear implant candidates. *Otol Neurotol*, 26(5), 976-982
- Sennaroglu, L. (2010). Cochlear implantation in inner ear malformations--a review article. *Cochlear Implants Int*, 11(1), 4-41. doi: 10.1002/cii.416

- Sennaroglu, L., & Saatci, I. (2002). A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*, *112*(12), 2230-2241. doi: 10.1097/00005537-200212000-00019
- Sennaroglu, L., Sarac, S., & Ergin, T. (2006). Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol*, *27*(5), 615-623. doi: 10.1097/01.mao.0000224090.94882.b4
- Trimble, K., Blaser, S., James, A. L., & Papsin, B. C. (2007). Computed tomography and/or magnetic resonance imaging before pediatric cochlear implantation? Developing an investigative strategy. *Otol Neurotol*, *28*(3), 317-324. doi: 10.1097/01.mao.0000253285.40995.91
- Van Wermeskerken, G. K., Dunnebier, E. A., Van Olphen, A. F., Van Zanten, B. A., & Albers, F. W. (2007). Audiological performance after cochlear implantation: a 2-year follow-up in children with inner ear malformations. *Acta Otolaryngol*, *127*(3), 252-257. doi: 10.1080/00016480600895060
- Wasson, J. D., & Briggs, R. J. (2016). Contemporary surgical issues in paediatric cochlear implantation. *Int J Audiol*, *55 Suppl 2*, S77-87. doi: 10.1080/14992027.2016.1184765
- Yamazaki, H., Leigh, J., Briggs, R., & Naito, Y. (2015). Usefulness of MRI and EABR Testing for Predicting CI Outcomes Immediately After Cochlear Implantation in Cases With Cochlear Nerve Deficiency. *Otol Neurotol*, *36*(6), 977-984. doi: 10.1097/MAO.0000000000000721

Příloha

Soubor publikací autora k tématu habilitační práce

Řazeno chronologicky od nejnovějšího k nejstaršímu

Bouček, J., Vokřál, J., Černý, L., Chovanec, M., Zábrodský, M., Zvěřina, E., Betka, J., Skřivan, J.
Baha implant as a hearing solution for single-sided deafness after retrosigmoid approach for the vestibular schwannoma: audiological results.

(2017) European Archives of Oto-Rhino-Laryngology, 274 (1), pp. 133-141.

Skřivan, J., Drevinec, P.

A case report of a cochlear implant infection – A reason to explant the device?

(2016) Cochlear Implants International, 17 (5), pp. 246-249.

Skřivan, J., Betka, J., Zverina, E., Vrabec, P., Chovanec, M., Borský, I.

Complicated decisionmaking in indications for auditory brainstem implant (ABI) in a patient with neurofibromatosis 2.

(2007) Prague medical report, 108 (3), pp. 256-262.

Zverina E., Skřivan J., Betka J., Kraus J., Belsan T., Sollmann W. P.

Minimally invasive surgery. Large vestibular schwannomas and auditory brainstem implant.

(2004) International Congress Series 1259, Elsevier, pp. 75-79.

Zverina, E., Sollmann, W.-P., Betka, J., Skřivan, J., Tich, T., Nevison, B., Urgosík, D.

First auditory brainstem implant in the Czech Republic

(2000) Journal of Laryngology and Otology, 114 (SUPPL. 27), pp. 54-55.

Skřivan, J., Zverina, E., Betka, J., Svetlík, M., Sollmann, W.-P., Tichy, T., Sedlak, S., Topol, M., Urgosik, D., Mazanec, R., Nevison, B., Morris, P.

Auditory brainstem implant from the aspect of the otolaryngologist - Initial experience and results. [Sluchova kmenova neuroproteza z pohledu otolaryngologa (Prvni vlastni zkušenosti a výsledky)].

(1999) Otorinolaryngologie a Foniatrie, 48 (4), pp. 203-206.

Baha implant as a hearing solution for single-sided deafness after retrosigmoid approach for the vestibular schwannoma: surgical results

Jan Boucek¹ · Jan Vokral² · Libor Cerny² · Martin Chovanec³ · Jiří Skrivan⁴ · Eduard Zverina¹ · Jan Betka¹ · Michal Zabrodsky¹

Received: 29 October 2016 / Accepted: 9 February 2017 / Published online: 14 March 2017
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2017

Abstract Skull base tumors and, in particular, vestibular schwannoma (VS) are among the etiological reasons for single-sided deafness (SSD). Patients with SSD have problems in understanding speech in a noisy environment and cannot localize the direction of sounds. Baha is one of the most frequently used systems for SSD compensation. Out of 38 patients with SSD after retrosigmoid removal of VS who underwent testing with Baha softband, 16 were satisfied and were indicated for Baha implantation. Two surgical approaches have been used—the Nijmegen linear incision technique with subdermal thinning (Group I, implant BI300) and fast surgery technique without subdermal thinning (Group II, implant BIA400). The duration of the surgery, the implant stability measured by Ostell, and skin or soft tissue reactions in long range follow-up were evaluated and compared between Group I and II. There was a difference in duration of surgery, in Group II procedures averaged significantly faster ($p > 0.001$). In both groups, there was a similar trend of the gradual increase of implant stability. In the Group I and II, there was comparable rate of

the skin or soft tissue reactions grade 0, I, II, or III. We have proved Baha to be a suitable possibility for SSD patients after the removal of VS, regardless of the approach. After the retrosigmoid approach to the VS, the key step of Baha implantation must be to reach intact healthy bone to avoid implantation into scar tissue.

Keywords Baha · Single-sided deafness · Vestibular schwannoma · Retroauricular approach · Ostell · Implant stability · Resonance frequency analysis

Introduction

Baha surgery in patients after the surgical treatment of vestibular schwannoma (VS) is challenging because of the necessity of finding an optimal position for implantation, untouched by previous surgery. Preservation of the skin circumferentially around the Baha abutment and implantation to the healthy bone are prerequisites for optimal healing and long-term stability of Baha implants.

Single-sided deafness (SSD), a unilateral sensorineural deafness in the poorer ear, with normal hearing in the opposite (better) ear, is one of the most often consequences of the growth and therapy of the VS [1–3]. VSs are slow-growing tumors usually located in the cerebellopontine angle that originate from the Schwann cells of Obersteiner–Redlich zone [4].

When SSD occurs, the benefits of binaural hearing are lost. Patients with SSD have problems in understanding speech in a noisy environment and cannot localize direction of sounds [5, 6]. When a patient with SSD receives the Baha implant, the advantages of a true binaural processing (binaural redundancy and squelch) will not be restored. Baha implant will not restore the ability to

✉ Jan Boucek
jboucek99@seznam.cz

¹ Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, First Faculty of Medicine, Charles University and University Hospital Motol, V Uvalu 84, 150 06 Prague 5, Czech Republic

² Department of Phoniatrics, The First Faculty of Medicine, Charles University, Zitna 24, 120 00 Prague 2, Czech Republic

³ Department of ENT, The Third Faculty of Medicine, Charles University, Srobarova 50, 100 34 Prague 10, Czech Republic

⁴ Department of ENT, The Second Faculty of Medicine, Charles University and University Hospital Motol, V Uvalu 84, 150 06 Prague 5, Czech Republic

Table 1 Details of all the patients

Group/tested	Total	Accepted	Declined
Number	38	16	22
Age (range), years	44.8 (25–69)	43.5 (25–69)	46.4 (33–69) $p=0.47$
Women/men	27/11	10/6	17/5
Interval of SSD (range), months	19.5 (3–71)	17.8 (3–56)	21.18 (3–71) $p=0.28$

localize sound in space. The reason for this is that there is still only one cochlea being targeted by a sound stimulation [7].

The bone anchored hearing device (BAHD) was first introduced 30 years ago as a compensation for a conductive or mixed hearing loss [8]. It transmits sound into bony vibrations, bypassing the non-functioning external and/or middle ear, sending the energy directly into the functioning cochlea. BAHD for SSD was firstly used at the beginning of this century [9]. Since that time, a number of studies have proved the efficacy of BAHD in the treatment of SSD [10–16]. BAHD requires a surgical intervention, but the surgery itself is fast and simple and can be carried out under local anesthesia. At the moment, BAHD from different companies (Cochlear, Medel, Oticon, Medtronic) and with different names (Baha, Bonebridge, Ponto, Sophono) are available. For the purpose of this study, only the Baha from Cochlear Company was used. The Baha as a percutaneous or transcutaneous system is more efficient than conventional hearing aids, since it delivers energy directly into the cochlea from an oscillator firmly connected to the bone by a process of osseointegration. Osseointegration represents a direct structural and functional connection developing between the titanium implant (Baha) on one side and the viable bone on the other side. The Baha implant provides a stable base for the attachment of a speech processor, which is snapped onto an abutment connected with a Baha implant. The Baha system as a surgical solution can be used for patients from approximately 6 years of age, for young children as a softband (elastic headband) [17–19]. The Baha softband can also serve as a testing instrument, precisely predicting the future effect of the Baha system after the implantation [20].

Meticulous indications and delicate surgery allowed us to use Baha implants also for the group of patients after surgery on the skull base [21]. The goal of this study is to provide a summary of the surgical results of Baha implants used in a homogenous population of the patients after retrosigmoid approach for vestibular schwannoma, which has not yet been the focus of the existing literature.

Materials and methods

The study was performed from September 2010 to August 2014 and includes 38 patients with single-sided deafness after retrosigmoid removal of a vestibular schwannoma. The study was approved by the Ethical Committee of the University Hospital Motol (No. NT 11543-12-2009). The male to female ratio was 2:3 and the median age was 44.8 years, ranging from 25 to 69 years (Table 1). The principle behind the Baha device and the necessary surgical approach was described to patients. All were willing to participate in the study, subsequently filled in a questionnaire and underwent audiological testing (air and bone conduction, speech recognition in a noisy environment, and a test of lateral horizontal localization) and testing with the Baha softband for 1 week.

All the patients underwent an introductory audiometric examination and tested the Baha processor with the Softband (the elastic headband) for 1 week. According to a subjective evaluation, each patient decided to accept or reject Baha surgery. Experience with the Baha softband was evaluated by patients using the BBSS questionnaire immediately after the testing [16].

Sixteen patients satisfied with the Baha softband who agreed to participate in the study were subsequently indicated for surgery. The surgery was performed during a 2–3 days hospital stay either under a general anesthesia or neuroleptanalgesia, according to patient's preference or after an agreement with a surgeon. The surgical approach was more complicated due to the previous surgery for the VS, since the craniotomy never heals with a full quality bone. Therefore, it is important to identify the edge of the previous craniotomy and a convenient spot for the implant placement into a bone of suitable quality. This spot is usually in a more dorsal and rostral position, compared with the generally recommended position for the Baha implant placement. HRCT navigation proved advantageous but not a necessary for finding a correct implant position. Considering the cost and the radiation dose of a CT scan, we did not use HRCT on a routine basis (Fig. 1). In the study, two surgical approaches have

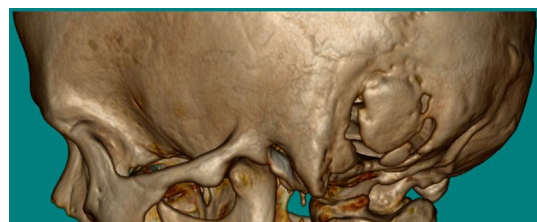


Fig. 1 CT reconstruction of the skull base 4 years after the retrosigmoid approach for the VS surgery. The defect after the osteoplastic craniotomy is still present

been used—the Nijmegen linear incision technique with subdermal thinning [22] and the implant BI300 (Group I) and Fast surgery technique without subdermal thinning and implant BIA400 (Group II).

All the patients were dismissed during the first postoperative day and were followed-up in the outpatient office. Stitches and a compressive coverage were removed during the 7–10 postop day, and further check-ups took place in at 2, 4, 8, 16, 24, and 50 weeks. During these follow-up visits, the stability of the Baha implant was measured by the Ostell system (Osstell, Göteborg, Sweden). Implant stability quotient (ISQ) values were recorded using resonance frequency analysis [23]. During this procedure, the SmartPeg is temporarily attached to the abutment and is stimulated by a magnetic pulse from the probe attached to the instrument. The implant stability is calculated in 1–2 s and results are displayed as ISQ values with a range from 1 to 100. The higher the number is, the more stable is the implant. The patient can sense fine vibration or quiet sound. Usually, repeated measurements were performed on each implant in at least two directions parallel to the skull, and the highest and lowest number was recorded.

Sound processor setting was performed 5–12 weeks after the surgery, according to a healing and study period. During the first study period, the minimal interval for a sound processor setting was 12 weeks; during the second study period, this interval was shortened to 5–8 weeks in accordance with foreign experience and with the literature [24, 25].

Results were analyzed using Wilcoxon signed-rank test and Student's *t* test as appropriate. Analyses were performed using Statistica 10 software.

Results

Surgery

To date, there are 16 patients with the implantation of Baha for SSD following the retrosigmoid approach for vestibular schwannoma. Five out of 16 cases were performed under general anesthesia, 11 under the local anesthesia. In the first 11 consecutive cases, linear insertion with subcutaneous tissue reduction was used (Group I), in the last 5 cases, “Fast surgery” technique without soft tissue reduction was used (Group II). There was a difference in duration of surgery, “Fast surgery” procedures averaged significantly faster (linear 37.4 min, SD 4.3, range 32–48 min vs. fast 23.6 min, SD 2.4, range 21–28 min, $p > 0.001$) (Fig. 2). Usually, the generally recommended position for implant insertion corresponded to the place where osteoplastic craniotomy was performed. Due to the fact that craniotomy was closed with

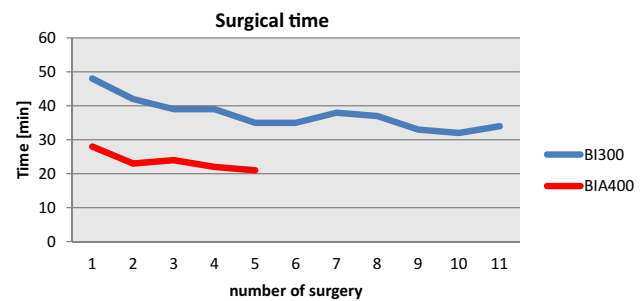


Fig. 2 Comparison of the duration of the surgery for linear incision technique—Group I (BI300) and fast surgery technique—Group II (BIA400). The surgery in Group II was significantly faster ($p > 0.001$)

the island of resected bone and filled with the bone plate, even after several years, the density of this bone was very low and therefore deemed inappropriate for the insertion of the implant. As a result, the border of craniotomy had to be found and implantation was performed on the intact bone. Compared to the ideal position, the Baha implant had to be placed more cranially and dorsally. There was no major complication during any of the surgical procedures, in five patients the implant passed through the whole thickness of the bone was touching the dura, but there was no CSF leak in any case. Bleeding from small emissary veins in three cases was stopped by insertion of implant.

In the first 11 consecutive cases (Group I), the standard 4 mm implant with 6 mm abutment was used, with the reduction of the subcutaneous tissue. For the next five consecutive cases (Group II), the 4 mm implant was used with 8 mm abutment in two cases and 10 mm in three cases, based on the thickness of the skin (Table 2).

Skin or soft tissue reactions in long range follow-up were evaluated by using a modified Holger's soft tissue reaction grading scale [26]. In Group I (linear incision, BI300), 8 patients were considered grade II or lower (grade 0, I, II, 72%), 3 patients grade III (28%). In one patient, a spontaneous implant extrusion 14 months after the surgery was registered, but there was no extensive granulation or inflammatory soft tissue reaction. In Group II (Fast surgery, BIA400), 4 patients were evaluated grade II or lower (grade 0, I, II, 80%), 1 patient was in grade III (20%), and no grade IV or V was registered (0%). In Group I, the overgrowth of the skin was the reason for longer abutment replacement in 1 case (19 months after the surgery) and for revision surgery and subcutaneous tissue reduction in another case (6 months after the surgery). In Group II, the overgrowth of the skin was the reason for longer abutment replacement in 2 cases (8 and 22 months after the surgery). The replacement of the abutment was performed in 2 male (67%) and 1 female (23%) (Table 2).

Table 2 Details of the implanted groups

Subject	Age at surgery (years)	Sex	Duration of deafness (months)	Cause	Deaf side	Implant	Abutment	Surgical technique	Revision/implant or abutment replacement
Group I									
1	28	f	56	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
2	36	f	10	VS n.VIII	DX	BI 300	6 mm	Linear incision	No
3	39	f	14	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
4	41	f	4	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	Extrusion, reimplantation
5	45	f	16	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
6	57	f	39	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
7	25	m	27	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	Subcutaneous tissue reduction
8	40	m	3	VS n.VIII	DX	BI 300	6 mm	Linear incision	10 mm HA abutment
9	42	m	18	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
10	57	m	4	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
11	69	m	10	VS n.VIII	SIN	BI 300	6 mm	Linear incision	No
Group II									
12	28	f	25	VS n.VIII	DX	BIA 400	HA 10 mm	Fast surgery	12 mm HA abutment
13	41	f	5	VS n.VIII	DX	BIA 400	HA 10 mm	Fast surgery	No
14	56	f	15	VS n.VIII	SIN	BIA 400	HA 8 mm	Fast surgery	No
15	59	f	36	VS n.VIII	DX	BIA 400	HA 8 mm	Fast surgery	No
16	29	m	3	VS n.VIII	SIN	BIA 400	HA 10 mm	Fast surgery	12 mm HA abutment

Postoperative measurements: stability—Osstell

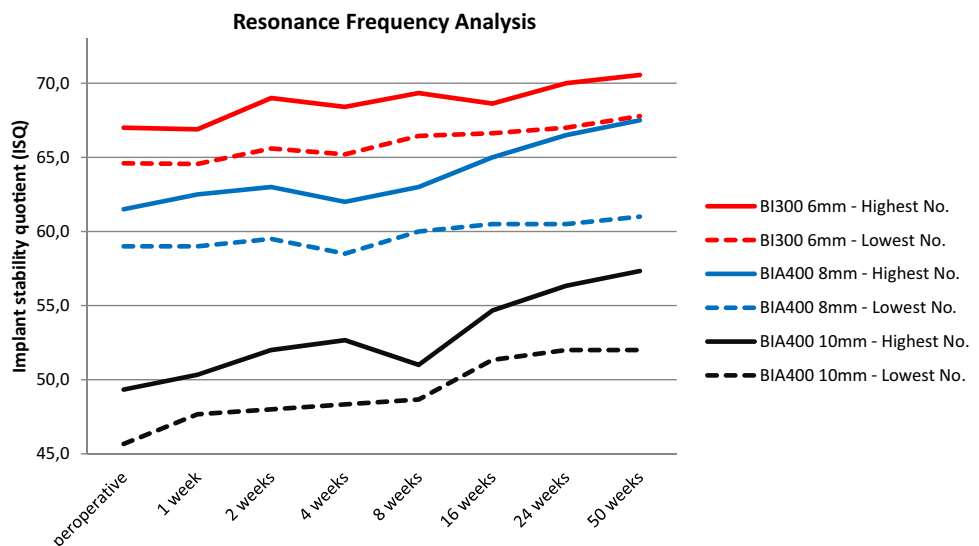
The implant stability was regularly measured at intervals of 0, 1, 2, 4, 8, 16, 24, and 50 weeks. In the group I (BI300), the average value of the highest stability on the day of surgery was 67 ISQ (SD 2.1), the lowest was 65 ISQ (SD 3), after a week the values remained the same—the highest 67 ISQ (SD 2), the lowest 65 ISQ (SD 2), after 2 weeks, there was an increase to 69 ISQ (SD 2), resp. 66 ISQ (SD 2), week 4: 68 ISQ (SD 2), resp. 65 ISQ (SD 2), week 8: 69

ISQ (SD 1), resp. 66 ISQ (SD 1.6), week 16: 69 ISQ (SD 2), resp. 67 ISQ (SD 3), week 24: 70 ISQ (SD 2.0), resp. 67 ISQ (SD 3), week 50: 71 ISQ (SD 1), resp. 68 ISQ (SD 3) (Fig. 3).

In the Group II (BIA400), there was a similar trend of the gradual increase of implant stability, and absolute values of ISQ were lower due to the fact that the length of the abutment was different (Fig. 3).

In one female patient, we observed a decrease of stability values and the implant was extruded in 14 months.

Fig. 3 The trends of implants stability measured at intervals of 0, 1, 2, 4, 8, 16, 24, and 50 weeks. Curves representing the highest and lowest ISQ values show a gradual increase of stability in both groups. In the Group II (BIA400 with abutments lengths of 8 and 10 mm), the observed lower absolute ISQ value does not mean a lower degree of stability. The abutment length correlates negatively with ISQ values with same implant stability



During the first postop months, the implant stability was optimal, and during the follow-up visit at 4 months, there was a first decrease of ISQ, which continued in following 10 months until an implant extrusion (Fig. 4). The patient was, nevertheless, so satisfied with the effect that she wished to undergo the surgery again and was re-implanted.

Discussion

Surgery

The surgical approach in SSD patients after a retrosigmoid surgery for vestibular schwannoma differs from other SSD etiologies. A wide approach and an osseoplastic or osseoclastic bone resection causes a change in the bone quality in places usual for an optimum Baha placement. The majority of published data focused on SSD patients after the removal of VS presented results in patients with the translabyrinthine approach [14, 27], in which the amount of resected bone is variable (depended on the size of the tumor) and the implant usually can be placed closer to the pinna and the external meatus. We have chosen an upper portion of the scar after a previous surgery and sometimes also extended the incision slightly rostrally. Thus the rostral edge of a previous craniotomy was identified and we were able to indicate a suitable spot in an intact bone for the implant placement. In one patient, the implant was placed in an osseoplastic bony island, but in this patient the implant was extruded following 14 months, probably due to a lower degree of perfusion of the bony tissue and inadequate implant osseointegration. For an identification of the proper position of the implant, we have used a preoperative CT navigation for a precise locating the craniotomy edge in several cases, but in a praxis it proved better to extend the incision line and find the craniotomy edge by palpation. Even

after years, the craniotomy edge is identifiable from the surrounding intact bone. For patients with changes in soft tissues, it is better to use the Fast surgery, because it is possible to conserve the scarred tissue intact and choose an abutment length according to the skin and subcutaneous tissue thickness. In both groups, there was comparable percentage of patients with a non-complicated or minimally complicated postoperative healing. In the Group 1, the Holger's soft tissue reaction grade 0, I, II was 72% and in the Group 2 it was 80%. The difference was not statistically significant.

Theoretically, there should be difference between both groups because new technology was used (BIA400) with HA (hydroxyapatite) coated on the surface of the abutment and without the necessity to resect subcutaneous tissue. Statistically significant difference was not reached because of the low number of subjects in the Group 2. The stated number of postoperative complications is comparable with published data, especially if taken into account that all the patients were previously surgically treated at the site of the implantation, which without doubt influenced the quality of the surrounding tissue [26, 28, 29]. The Holger's score above 2 was recorded in 16.4% of adult's population in Danish retrospective study [30]. Also the Nijmegen's group published the retrospective analyses of the results of the Baha implantations and the Holger's score above 2 was recorded in 21.6% of patients operated by the "linear incision" technique [31]. In both groups, it was necessary to exchange an abutment for a longer one due to an overgrowth of skin, in Group 1 in 1 case, in Group 2 in two cases. In two out of three cases, this happened in males. When considering the selection of the abutment length, it is necessary to take into account a gender of a patient and to select a longer abutment in males, where a tendency towards scarring and fibrotization is greater. In agreement with the existing literature, there is an overgrowth of the skin with the subsequent need to exchange the abutment in younger males [30]. In our group, we have not observed any early or late major surgical complication; in five cases, the implant was touching the dura without a CSF leakage, and in three cases there was slight bleeding from emissary veins which stopped after the implant was fixed. Surgery in experienced hands under local anesthesia with the presence of an anesthesiologist seems most optimal. As is evident from Fig. 2, the learning curve is relatively steep and the surgery time was reduced to 37 and 23 min, respectively, which is the time typical for a Baha surgery under local anesthesia. Five patients underwent the surgery under general anesthesia; the reason for this option was mainly patient anxiety and the consequent risk of limited cooperation.

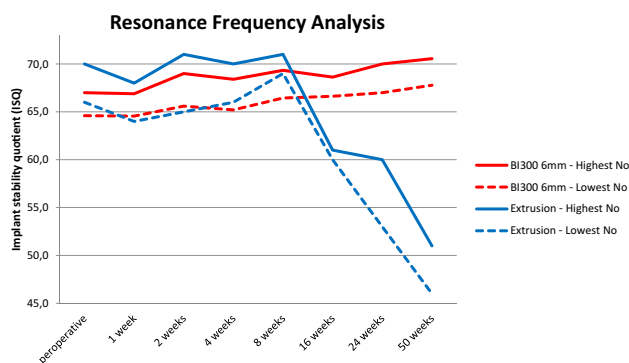


Fig. 4 The trend of ISQ (extrusion) in the patient with an optimal postoperative course during the first 4 months and with a subsequent extrusion of the implant 14 months after the surgery

Resonance frequency analysis: implant stability

Resonance frequency analysis (RFA) was introduced by Meredith et al. to clinically test implant stability in a non-destructive manner [32]. ISQ is measured in two perpendicular directions, which generally yield two different ISQ values, typically varying a few units. This difference is explained by the different bone characteristics in both directions [33].

Curves representing the highest and lowest ISQ values (Fig. 3) show a gradual increase of stability in both groups, when absolute values correspond with a standard abutment length of 6 mm. In the Group II (abutments with lengths of 8 and 10 mm), the observed lower absolute ISQ value does not mean a lower degree of stability. The abutment length correlates negatively with ISQ values with same implant stability. Longer abutments yield lower ISQ values because of the increased distance between the SmartPeg and the bone level [33]. Implant stability was measured during a 1-year period, after that time patients were no longer invited for check-ups. Absolute values and trends are comparable with those of other authors [34].

It was interesting to follow ISQ values in the patient with an optimal postoperative course during the first 4 months and with a subsequent extrusion of the implant 14 months after the surgery. The ISQ values reached 66–70 during the surgery. After 16 weeks, there was a drop to 60–61, after 6 months to 53–59, after 12 months to 46–51 and 14 months after the surgery the implant extruded when a processor was connected. In spite of decreasing ISQ values, there were no pathological changes in the abutment surroundings and Baha was functional. The patient was so satisfied with the Baha, that 5 months after the extrusion (the skin over the original surgery site was healed) she was re-implanted. The localization of the device was shifted 1.5 cm rostrally and dorsally, into a healthy bone where there is lower risk of extrusion. In spite of a number of published papers and experience with an interpretation of ISQ changes, there are limited guidelines [35] on how to proceed when ISQ decreases.

Current clinical recommendations stress the necessity of ISQ recording in the postop period (the first measurement being during the surgery) for a possible evaluation of the implant stability in case of problematic healing, trauma, and change of sound perception. However, these recommendations are not scientifically supported, but are rather arbitrarily determined. Changes in individual ISQ trends could be indicative of implant stability failure [33, 35]. Another factor influencing ISQ values and thus a possibility of interpretation is the type of SmartPeg used. It must match producer's recommendations and must be the same during all measurements, in patients and group

of patients. Further meta-analysis of published comparable data from ISQ measurements should answer the question of how to proceed when ISQ values start to change.

It is necessary to take into account the length of the abutment also in cases when absolute ISQ values are evaluated after an abutment change, when ISQ measurement must be made with a longer abutment and taken as a baseline for a further stability monitoring. When the abutment is changed for a longer one, there is always an ISQ decrease without changing the implant stability.

Conclusion

In agreement with other papers, we have proved Baha to be a suitable possibility for the rehabilitation of SSD patients after the removal of VS, regardless the approach. For patients after the retrosigmoid approach to the VS, the individual surgical steps must be modified to reach intact healthy bone and to avoid implantation into scar tissue in retroauricular region. With the respect to these rules, the stability of the implants is comparable with the existing published literature. It is still questionable how often and how long stability should be measured. When a decreasing trend in implant stability is observed, there still remains the question of how the situation should be managed and if there is any chance to prevent the extrusion of the implant. Because of the necessity of regular MRI scanning during the follow-up, the Baha Connect system is suitable for patients after VS therapy. Our audiological [16] and surgical results proved that the rehabilitation of single-sided deafness should be a standard part of a complex approach after VS surgery and osseointegrated implants should be one of the tested possibilities.

Compliance with ethical standards

Funding This project was supported by Grant NT 11543 from the Grant Agency of the Ministry of Health of the Czech Republic.

Conflict of interest All authors declared that they have no conflict of interest.

Ethical approval All procedures performed in studies involving human participants were in accordance with the ethical standards of the institutional and/or national research committee and with the 1964 Helsinki declaration and its later amendments or comparable ethical standards. The study had a favorable opinion from the Ethics committee of the University Hospital Motol.

Informed consent Informed consent was obtained from all individual participants included in the study.

References

- Chovanec M, Zverina E, Kluch J, Boucek J, Profant O, Balogova Z, Syka J, Betka J (2015) Hearing preservation following vestibular schwannoma microsurgery. *Cesk Slov Neurol N* 78(4):435–441
- Betka J, Zverina E, Balogova Z, Profant O, Skrivan J, Kraus J, Lisy J, Syka J, Chovanec M (2014) Complications of microsurgery of vestibular schwannoma. *Biomed Res Int* 2014:315952. doi:10.1155/2014/315952
- Zverina E, Fusek I, Kunc Z, Sobota J, Stejskal L (1983) Initial experience with microsurgery of tumors of the 8th cranial nerve. *Cesk Slov Neurol N* 46(5):287–292
- Lanser MJ, Sussman SA, Frazer K (1992) Epidemiology, pathogenesis, and genetics of acoustic tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 25(3):499–520
- Giolas TG, Wark DJ (1967) Communication problems associated with unilateral hearing loss. *J Speech Hear Disord* 32(4):336–343
- Hausler R, Colburn S, Marr E (1983) Sound localization in subjects with impaired hearing. Spatial-discrimination and interaural-discrimination tests. *Acta Otolaryngol Suppl* 400:1–62
- Pfiffner F, Kompis M, Flynn M, Asnes K, Arnold A, Stieger C (2011) Benefits of low-frequency attenuation of baha(R) in single-sided sensorineural deafness. *Ear Hear* 32(1):40–45. doi:10.1097/AUD.0b013e3181ecd002
- Tjellstrom A, Lindstrom J, Hallen O, Albrektsson T, Branemark PI (1981) Osseointegrated titanium implants in the temporal bone. A clinical study on bone-anchored hearing aids. *Am J Otol* 2(4):304–310
- Vanecloo FM, Ruzza I, Hanson JN, Gerard T, Dehaussy J, Cory M, Arrouet C, Vincent C (2001) The monaural pseudo-stereophonic hearing aid (BAHA) in unilateral total deafness: a study of 29 patients. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 122(5):343–350
- Bosman AJ, Hol MK, Snik AF, Mylanus EA, Cremers CW (2003) Bone-anchored hearing aids in unilateral inner ear deafness. *Acta Otolaryngol* 123(2):258–260
- Wazen JJ, Spitzer JB, Ghossaini SN, Fayad JN, Niparko JK, Cox K, Brackmann DE, Soli SD (2003) Transcranial contralateral cochlear stimulation in unilateral deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg* 129(3):248–254
- Newman CW, Sandridge SA, Wodzisz LM (2008) Longitudinal benefit from and satisfaction with the Baha system for patients with acquired unilateral sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 29(8):1123–1131. doi:10.1097/MAO.0b013e31817dad20
- Niparko JK, Cox KM, Lustig LR (2003) Comparison of the bone anchored hearing aid implantable hearing device with contralateral routing of offside signal amplification in the rehabilitation of unilateral deafness. *Otol Neurotol* 24(1):73–78
- Andersen HT, Schroder SA, Bonding P (2006) Unilateral deafness after acoustic neuroma surgery: subjective hearing handicap and the effect of the bone-anchored hearing aid. *Otol Neurotol* 27(6):809–814. doi:10.1097/01.mao.0000227900.57785.ec
- Snik AF, Mylanus EA, Proops DW, Wolfaardt JF, Hodgetts WE, Somers T, Niparko JK, Wazen JJ, Sterkers O, Cremers CW, Tjellstrom A (2005) Consensus statements on the BAHA system: where do we stand at present? *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 195:2–12
- Boucek J, Vokral J, Cerny L, Chovanec M, Zabrodsky M, Zverina E, Betka J, Skrivan J (2017) Baha implant as a hearing solution for single-sided deafness after retrosigmoid approach for the vestibular schwannoma: audiological results. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. doi:10.1007/s00405-016-4261-5
- Faber HT, de Wolf MJ, Cremers CW, Snik AF, Hol MK (2013) Benefit of Baha in the elderly with single-sided deafness. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 270(4):1285–1291. doi:10.1007/s00405-012-2151-z
- den Besten CA, Harterink E, McDermott AL, Hol MK (2015) Clinical results of Cochlear BIA300 in children: Experience in two tertiary referral centers. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. doi:10.1016/j.ijporl.2015.09.010
- Baker S, Centric A, Chennupati SK (2015) Innovation in abutment-free bone-anchored hearing devices in children: Updated results and experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 79(10):1667–1672. doi:10.1016/j.ijporl.2015.07.021
- Boucek J, Vokral J, Cerny L, Chovanec M, Cada Z, Zabrodsky M, Zverina E, Betka J, Skrivan J (2016) Baha as a possible solution for single-sided deafness. *Cesk Neurol Neurochir* 79(3):324–330
- Boucek J, Chovanec M, Vokral J, Cerny L, Kluch J, Cada Z, Profant O, Zabrodsky M, Kuchar M, Zverina E, Betka J, Fanta O, Skrivan J (2012) Baha as a solution for single-sided deafness after vestibular schwannoma surgery. *Cesk Slov Neurol N* 75(5):602–605
- Mylanus EA, Cremers CW (1994) A one-stage surgical procedure for placement of percutaneous implants for the bone-anchored hearing aid. *J Laryngol Otol* 108(12):1031–1035
- Dun CA, de Wolf MJ, Hol MK, Wigren S, Eeg-Olofsson M, Green K, Karlsmo A, Flynn MC, Stalfors J, Rothera M, Mylanus EA, Cremers CW (2011) Stability, survival, and tolerability of a novel baha implant system: six-month data from a multicenter clinical investigation. *Otol Neurotol* 32(6):1001–1007. doi:10.1097/MAO.0b013e3182267e9c
- Nelissen RC, den Besten CA, Faber HT, Dun CA, Mylanus EA, Hol MK (2015) Loading of osseointegrated implants for bone conduction hearing at 3 weeks: 3-year stability, survival, and tolerability. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. doi:10.1007/s00405-015-3746-y
- Nelissen RC, den Besten CA, Mylanus EA, Hol MK (2016) Stability, survival, and tolerability of a 4.5-mm-wide bone-anchored hearing implant: 6-month data from a randomized controlled clinical trial. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 273(1):105–111. doi:10.1007/s00405-015-3593-x
- Wazen JJ, Daugherty J, Darley S, Wycherly B (2015) Three week loading for the Baha BI-300(R) implant system. *Am J Otolaryngol* 36(2):195–199. doi:10.1016/j.amjoto.2014.10.030
- Martin TP, Lowther R, Cooper H, Holder RL, Irving RM, Reid AP, Proops DW (2010) The bone-anchored hearing aid in the rehabilitation of single-sided deafness: experience with 58 patients. *Clin Otolaryngol* 35(4):284–290. doi:10.1111/j.1749-4486.2010.02177.x
- Tringali S, Marzin A, Dubreuil C, Ferber-Viart C (2008) Bone-anchored hearing aid in unilateral inner ear deafness: electrophysiological results in patients following vestibular schwannoma removal. *Acta Otolaryngol* 128(11):1203–1210. doi:10.1080/00016480801901642
- de Wolf MJ, Hol MK, Mylanus EA, Cremers CW (2009) Bone-anchored hearing aid surgery in older adults: implant loss and skin reactions. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 118(7):525–531
- Calvo Bodnia N, Foghsgaard S, Nue Moller M, Caye-Thomassen P (2014) Long-term results of 185 consecutive osseointegrated hearing device implantations: a comparison among children, adults, and elderly. *Otol Neurotol* 35(10):e301–e306. doi:10.1097/MAO.0000000000000543
- Strijbos RM, Bom SJ, Zwerver S, Hol MK (2017) Percutaneous bone-anchored hearing implant surgery: dermatome versus linear incision technique. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 274(1):109–117. doi:10.1007/s00405-016-4210-3

32. Meredith N, Alleyne D, Cawley P (1996) Quantitative determination of the stability of the implant-tissue interface using resonance frequency analysis. *Clin Oral Implants Res* 7(3):261–267
33. Nelissen RC, Mylanus EA, Cremers CW, Hol MK, Snik AF (2015) Long-term Compliance and Satisfaction With Percutaneous Bone Conduction Devices in Patients With Congenital Unilateral Conductive Hearing Loss. *Otol Neurotol* 36(5):826–833. doi:[10.1097/MAO.0000000000000765](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000765)
34. Wrobel M, Gawecki W, Szyfter W (2013) New insight into Baha(R) implant stability measurements: observations on resonance frequency analysis results. *Otol Neurotol* 34(6):1018–1020. doi:[10.1097/MAO.0b013e31827e5fc4](https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31827e5fc4)
35. Nelissen RC, Wigren S, Flynn MC, Meijer GJ, Mylanus EA, Hol MK (2015) Application and Interpretation of Resonance Frequency Analysis in Auditory Osseointegrated Implants: A Review of Literature and Establishment of Practical Recommendations. *Otol Neurotol* 36(9):1518–1524. doi:[10.1097/MAO.0000000000000833](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000833)



Cochlear Implants International

An Interdisciplinary Journal

ISSN: 1467-0100 (Print) 1754-7628 (Online) Journal homepage: <http://www.tandfonline.com/loi/ycii20>

A case report of a cochlear implant infection – A reason to explant the device?

Jiri Skrivan & Pavel Drevinek

To cite this article: Jiri Skrivan & Pavel Drevinek (2016) A case report of a cochlear implant infection – A reason to explant the device?, Cochlear Implants International, 17:5, 246-249, DOI: [10.1080/14670100.2016.1227019](https://doi.org/10.1080/14670100.2016.1227019)

To link to this article: <http://dx.doi.org/10.1080/14670100.2016.1227019>



Published online: 09 Sep 2016.



Submit your article to this journal [↗](#)



Article views: 77



View related articles [↗](#)



View Crossmark data [↗](#)

Full Terms & Conditions of access and use can be found at
<http://www.tandfonline.com/action/journalInformation?journalCode=ycii20>

A case report of a cochlear implant infection – A reason to explant the device?

Jiri Skrivan¹, Pavel Drevinek²

¹Department of Otorhinolaryngology, 2nd Faculty of Medicine, Charles University and Motol University Hospital, V Uvalu 84, 150 06 Praha 5, Czech Republic, ²Department of Medical Microbiology, 2nd Faculty of Medicine, Charles University and Motol University Hospital, V Uvalu 84, 150 06 Praha 5, Czech Republic

Clinical presentation: Case history of a paediatric patient with a cochlear implant and a surgical site infection that developed as a result of acute otitis media is presented.

Intervention: After conservative management including wound debridement it was decided to explant a functioning device.

Objective and importance: In a number of cases, it is necessary to remove the infected albeit functioning device, especially in the event of formation of the biofilm has occurred. It is necessary to review and evaluate the methods with which these major complications are routinely managed with the aim to increase the survival ratio for the implanted device.

Keywords: Infection, Wound, Implants, Cochlear, Biofilm

Introduction

Surgical site infections related to the cochlear implantation can lead to serious consequences, since the infected device can represent a source and pathway from which the infection can spread further to the meninges and the brain. In such cases it is necessary to remove a functioning device. It is noteworthy that the cost of the salvaged implant itself is substantial.

Surgical infection after cochlear implantation necessitating removal of a device is considered a major complication (Cunningham *et al.*, 2004). Despite prolonged application of systemic antibiotics and local care, an infected device within a broken skin barrier must eventually be removed. One reason for the limited effectiveness of a conservative antibiotic treatment is likely the presence of a biofilm on the device. Bacteria are known to exploit this mode of growth and succeed in colonizing prosthetic and other surgically introduced material. The biofilm layer, comprising bacterial communities embedded in a self-produced exopolysaccharide matrix, allow bacteria to grow and survive in harsh environments by enabling a highly significant increase of their defence against the effects of the immune systems and antibiotics. The increase in antibiotic resistance of bacteria growing in the biofilm layer is caused by very limited

penetration of antibiotics through the layer, a decreased metabolism of the bacteria and the expression of biofilm-specific antibiotic resistant genes (Lewis, 2001).

The artificial implant surface plays an important role in a bacterial biofilm formation. Biofilms can be mostly found in depressions along the electrodes and the magnet (Loeffler *et al.*, 2007; Pawlowski *et al.*, 2005).

This paper depicts a case study of an implanted child with an infected device and a fistula formation, the conservative management undertaken and the consequences resulting in device explant.

Material and methods

Case study

The aetiology of prelingual deafness of the male child was ototoxicity due to antibiotics applied during a neonatal sepsis. Born prematurely by a Caesarean section (week 31), he also went through a period of neonatal hyperbilirubinemia. Shortly after birth, he had been screened for a hearing loss by DPOAE test (distortion product otoacoustic emissions), the result was negative. Comorbidities were present including motoric retardation and genital malformation. He was previously operated successfully for an inguinal hernia and a urologic malformation.

The child was implanted in the right ear at the age of three years with Nucleus Freedom (Cochlear Ltd®, Australia). The surgery was complicated by a

Correspondence to: Jiri Skrivan, Department of Otorhinolaryngology, 2nd Faculty of Medicine, Charles University and Motol University Hospital, V Uvalu 84, 150 06 Praha 5, Czech Republic.
Email: jiri.skrivan@fnmotol.cz

prolonged wound haematoma, which resorbed spontaneously.

Four years after the surgery he suffered a purulent otitis media on the right side for which he was treated with antibiotics (amoxicillin) and paracentesis. Analysis of the swab specimen from the ear discharge was negative for any bacterial presence. The infection was resolved, however three months later, a palpable fluctuation over the receiver–stimulator developed. An abscess formation was evident, which was incised and drained. Bacteriological examination revealed the presence of *Haemophilus influenzae* with good in vitro susceptibility to first line antibiotics considered and administered. The wound healed following the treatment with cefuroxime axetil, but an abscess relapsed after two months.

On this occasion the inflamed skin was excised, the wound debrided, and the receiver–stimulator was lifted from the bony bed. Polypropylene stitches used previously for implant fixation were cut away. There was a gelatinous mass observed in the wound and on the receiver–stimulator, highly suspected of a biofilm presence. The wound itself and the implant were thoroughly washed in a 1.5% solution of hydrogen peroxide and aqueous solution of betadine for 30 minutes. A new bony bed was drilled in new location; the implant body was lifted, placed in the newly drilled bed and fixed with Vicryl® stitches. A permanent perfusion drainage was introduced and the implant was enveloped in sheets of Garamycine Schwamm® (EUSA Pharma Ltd., UK). The wound was closed in three layers and a pressure dressing was applied.

Under a systemic intravenous antibiotic administration with amoxicillin and clindamycin, the wound was treated by constant local perfusion with gentamicin. The drain was removed after a week together with a skin suture, and a combination of systemic antibiotics administered by mouth was continued for one more month after the surgery. The wound healed completely, the boy was discharged home using the functioning device.

Two months after the intervention, an abscess formation developed again over the receiver–stimulator

body. This time the abscess was drained and the receiver–stimulator was explanted. An active electrode array was cut at an adequate distance from the infected site and left in the cochlea, preserving an open canal and as a guidance for a possible reimplantation in this side in the future.

Bacteriological analysis of the wound secretion from the surgery was negative for any bacterial growth.

The wound healed completely and the boy was reimplanted successfully in the opposite ear after five months.

A summary of the course of the disease, the clinical findings with findings and treatment applied are summarized in the Table 1.

Discussion

Cochlear implant surgery is a standard method of rehabilitation for permanent sensorineural hearing loss of severe to profound degree in children and adults. The surgery itself is a well-established and straightforward procedure, with a relatively low rate of infection-related complications. Nevertheless, when an infection occurs, it can have grave consequences on the patient's overall wellbeing and be life threatening. In the case of unilaterally implanted cases affected by infection, removal of the infected device subsequently creates an interim period of potential auditory deprivation which is also cause of concern in managing the deaf patient (Cunningham *et al.*, 2004; Howard & Antonelli, 2004; Tambyraja *et al.*, 2005). In some countries, under more restrictive or limited reimbursement conditions, further management of the deaf patient's hearing loss may present financial difficulties to obtain a new implant device, leaving the patient with an explanted device without auditory stimulation for prolonged periods of time.

The first aim of clinical patient management should always be to optimally preserve the patient's health and at the same time retain clinical benefits of the functioning implant. Additionally, in instances when the functioning device can be salvaged, the resulting financial burden to the responsible health system will

Table 1 Timeline of the course of infection and complications with findings and interventions

Time line (months)	0	48	51	53	55	60
Finding	Deafness	Purulent acute otitis media	Surgical site infection	Surgical site infection	Surgical site infection	Healed, no site infection
Intervention	Cochlear implantation	Paracentesis	Incision and drainage	Wound debridement, implant repositioned	Wound debridement, implant removed	Replantation in the opposite ear
Antibiotics	Amoxicillin	Amoxicillin	Cefuroxime axetil	Amoxicillin and clindamycin	Cefuroxime axetil	Amoxicillin
Bacteriology	N/A	Negative	<i>Haemophilus influenzae</i>	Negative	Negative	N/A

Cochlear implantation is set as time 0.

be much lower than in the event the device must be replaced. Moreover, not only are the costs of further surgeries spared, the patient is not placed under the additional burden of undergoing more procedures.

No standardized treatment for a surgical wound infection exists. Each case must be assessed individually, for cases with severe infections, explanting the device very likely the only option (Cohen & Hoffman, 1991; Cunningham *et al.*, 2004).

Factors contributing to implant infection are episodes of an acute middle ear infection, stitches used for the implant fixation and irradiated terrain (Low *et al.*, 2014) or rare skin diseases (Kabelka *et al.*, 2010). The main culprit for a persistent infection on the implant body is definitely the inherent characteristics of a bacteria involved that enables its survival and growth in the biofilm, and as a consequence makes the chances of keeping an infected foreign body to a minimum. Regarding the current case report, the bacteria-producing biofilm were identified as a combination of *Staphylococcus aureus*, coagulase negative staphylococci, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* and anaerobic species (Lewis, 2001; Macassey & Dawes, 2008; Post *et al.*, 2007).

The existence of a biofilm in an extruding device is probably a main reason for reimplantation. There are records of rare cases in which it was possible to save the device by excluding a stitching material as a possible source of the problem (Low *et al.*, 2014). In-vitro studies have proven the effectiveness of tea tree oil, the essential oil of *Melaleuca alternifolia* in an eradication of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* from an implant surface (Brady *et al.*, 2006; Brady *et al.*, 2010; Farnan *et al.*, 2005). Nevertheless, in our case we could not use the tea tree oil as described, since this is not a pharmacopoeia item and not permitted for clinical use.

It may be considered that a prolonged haematoma, which occurred after the first surgery, probably has set up the first focus of biofilm. The haematoma has not been solved surgically, it took some time before it resorbed spontaneously. From this point of view the haematoma acted as a good living environment for bacteria.

The fact that a routine bacteriological examination was negative in three cases of a surgical site infection can be explained either by a generally lower chance of recovery of bacteria due to concurrent antibiotic treatment or by a contribution of anaerobes to the infection. The swabs taken from the wound were grown under aerobic conditions only. From this point of view it seems reasonable to take wound specimens for cultivation, as secretions, under anaerobic conditions (sealed syringes etc.).

In a situation where the biofilm can jeopardize the positive treatment effects of cochlear implantation, any effective medical and surgical measures that can prevent the biofilm formation on the device should be intensively sought and considered. One possible method may be represented by an antimicrobial coating of the device (Goldfinger *et al.*, 2014). It seems, as a rule of thumb, when there is an infection around any implanted foreign body in live tissue, the only way to solve such a complication, is to explant the device (Vaid *et al.*, 2013). On the other hand, there have been cases when a biofilm formation has been detected on a receiver–stimulator and/or an electrode array surface, but without any clinical correlate of an infection around the implant body. This has been proven on explanted devices which were removed for a reason other than an infection (Ruellan *et al.*, 2010). It seems that a tissue can tolerate a biofilm formation up to a certain extent without the formation of an abscess. Once a fragile balance between the microorganism colonization and the host protective factors is lost, it is likely that the infection will flare up and behave aggressively.

The biofilm presence most likely also explains a lowered efficiency of topical antibiotics applied to the wound itself. In other studies, a partial positive influence of a gentamicin-impregnated collagen sponge was reported (Buijs *et al.*, 2015). In our case, we have used a similar method of a garamycine-impregnated sponge, but without success. In our reported case, we have used Garamycine Schwamm® (EUSA Pharma Ltd., UK) although it was not tested in a paediatric population. We have not observed any adverse effects, though.

The cumulative incidence of a surgical site infection in cochlear implants is 1.08% for adults and 0.72% for children. This incidence is relatively high and greater than the one obtained for a hip replacement. It is a serious complication, being a life-threatening one. Reimplantation is reported in a fare proportion of those with a wound infection – 32% for adults and 17% in children. Infection is considered as a surgical failure (Clark, 2003). It is a well-known risk which is weighed up against the potential treatment benefits.

To summarize – following factors can positively influence the reduced incidence of a surgical-site infection and/or the formation of a biofilm:

- Surgical technique: Smaller incision, atraumatic surgery, haematoma or seroma free field, proper positioning of the receiver–stimulator into a bony bed not protruding above the skull level, tight pericranial flap to compress a receiver–stimulator.
- Device fixation: Ideally exclusion of any additional foreign materials – stitches, dacron ties. It is preferred to fix a receiver–stimulator in a properly created bony bed with sufficient depth to seat the implant or

a in tight pericranial pocket. This can eliminate the necessity of fixing it with stitches.

– Device characteristics: Suppression of biofilm adherence by changing the physical structure of implant device surface, possibly by polishing, alteration of the surface topography, chemical and biological functionalization of surface rendering them an antimicrobial activity (Stöver & Lenarz, 2009). Antimicrobial coating of a device titanium case has been proven as an effective measure against a biofilm formation in an animal model (Chen *et al.*, 2016).

– Each episode of an acute otitis media in implantees must be treated properly; any infection in an organism with implanted foreign body must be paid a higher attention than in standard situations.

Further studies are needed to evaluate treatment methods that best manage surgical wound infections in the event they occur for cochlear implant patients that maintain patient health and prevent sacrificing the functioning device.

Acknowledgements

Many thanks to Josie Wyss and Dianne Mecklenburg for a substantial help in reviewing and editing the manuscript.

Disclaimer statements

Contributors All contributors should be cited as authors.

Funding None.

Conflicts of interest We declare there are no conflicts of interest. This work was performed independently in our implant clinic.

Ethics approval Ethical approval was not required.

References

- Brady, A., Loughlin, R., Gilpin, D., Kearney, P., Tunney, M. 2006. In vitro activity of tea-tree oil against clinical skin isolates of methicillin-resistant and -sensitive *Staphylococcus aureus* and coagulase-negative staphylococci growing planktonically and as biofilms. *Journal of Medical Microbiology*, 55(Pt 10): 1375–1380. doi: 10.1099/jmm.0.46558-0.
- Brady, A.J., Farnan, T.B., Toner, J.G., Gilpin, D.F., Tunney, M.M. 2010. Treatment of a cochlear implant biofilm infection: a potential role for alternative antimicrobial agents. *The Journal of Laryngology & Otology*, 124(7): 729–738. doi: 10.1017/S0022215110000319.
- Buijs, E.F., Theunisse, H.J., Mulder, J.J., van den Hoogen, F.J., Offeciers, E.F., Zarowski, A.J., *et al.* 2015. The use of gentamicin-impregnated collagen sponges (Garacol®/Duracoll®) in cochlear implant infections: our experience in four cases. *Clinical Otolaryngology*, 40(5): 492–495. doi: 10.1111/coa.12417.
- Chen, R., Willcox, M.D., Ho, K.K., Smyth, D., Kumar, N. 2016. Antimicrobial peptide melimine coating for titanium and its in vivo antibacterial activity in rodent subcutaneous infection models. *Biomaterials*, 85: 142–151. doi: 10.1016/j.biomaterials.2016.01.063.
- Clark, G. 2003. *Cochlear implants. Fundamentals and applications*. New York: Springer-Verlag.
- Cohen, N.L., Hoffman, R.A. 1991. Complications of cochlear implant surgery in adults and children. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 100(9 Pt 1): 708–711.
- Cunningham 3rd, C.D., Slattery 3rd, W.H., Luxford, W.M. 2004. Postoperative infection in cochlear implant patients. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery*, 131(1): 109–114. doi: 10.1016/j.otohns.2004.02.011.
- Farnan, T.B., McCallum, J., Awa, A., Khan, A.D., Hall, S.J. 2005. Tea tree oil: in vitro efficacy in otitis externa. *The Journal of Laryngology & Otology*, 119(3): 198–201.
- Goldfinger, Y., Natan, M., Sukenik, C.N., Banin, E., Kronenberg, J. 2014. Biofilm prevention on cochlear implants. *Cochlear Implants International*, 15(3): 173–178. doi: 10.1179/1754762813Y.0000000061.
- Howard, N.S., Antonelli, P.J. 2004. Complications of cochlear implant placement with minimal hair shave. *American Journal of Otolaryngology*, 25(2): 84–87.
- Kabelka, Z., Groh, D., Katra, R., Jurovcik, M. 2010. Bacterial infection complications in children with cochlear implants in the Czech Republic. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74(5): 499–502. doi: 10.1016/j.ijporl.2010.02.007.
- Lewis, K. 2001. Riddle of biofilm resistance. *Antimicrobial Agents and Chemotherapy*, 45(4): 999–1007. doi: 10.1128/AAC.45.4.999-1007.2001.
- Loeffler, K.A., Johnson, T.A., Burne, R.A., Antonelli, P.J. 2007. Biofilm formation in an in vitro model of cochlear implants with removable magnets. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery*, 136(4): 583–588. doi: 10.1016/j.otohns.2006.11.005.
- Low, W.K., Rangabashyam, M., Wang, F. 2014. Management of major post-cochlear implant wound infections. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 271(9): 2409–2413. doi: 10.1007/s00405-013-2732-5.
- Macassey, E., Dawes, P. 2008. Biofilms and their role in otorhinolaryngological disease. *The Journal of Laryngology & Otology*, 122(12): 1273–1278. doi: 10.1017/S00222151108002193.
- Pawlowski, K.S., Wawro, D., Roland, P.S. 2005. Bacterial biofilm formation on a human cochlear implant. *Otology & Neurotology*, 26(5): 972–975.
- Post, J.C., Hiller, N.L., Nistico, L., Stoodley, P., Ehrlich, G.D. 2007. The role of biofilms in otolaryngologic infections: update 2007. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*, 15(5): 347–351. doi: 10.1097/MOO.0b013e3282b97327.
- Ruellan, K., Frijns, J.H., Bloemberg, G.V., Hautefort, C., Van den Abbeele, T., Lamers, G.E., *et al.* 2010. Detection of bacterial biofilm on cochlear implants removed because of device failure, without evidence of infection. *Otology & Neurotology*, 31(8): 1320–1324. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181e3d36b.
- Stöver, T., Lenarz, T. 2009. [Biomaterials in cochlear implants]. *Laryngorhinootologie*, 88(Suppl. 1): S12–S31. doi: 10.1055/s-0028-1119552.
- Tambyrajaa, R.R., Gutman, M.A., Megerian, C.A. 2005. Cochlear implant complications: utility of federal database in systematic analysis. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 131(3): 245–250. doi: 10.1001/archotol.131.3.245.
- Vaid, N., Vaid, S., Manikoth, M. 2013. Case report – biofilm infection of a cochlear implant. *Cochlear Implants International*, 14(2): 117–120. doi: 10.1179/1754762811Y.0000000025.

Complicated Decision-making in Indications for Auditory Brainstem Implant (ABI) in a Patient with Neurofibromatosis 2

(Decision-making in a Patient with Neurofibromatosis 2)

Skřivan J.¹, Betka J.¹, Zvěřina E.¹, Vrabec P.¹, Chovanec M.¹, Borský I.²

¹Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Charles University in Prague, First Faculty of Medicine and Faculty Hospital Motol, Prague, Czech Republic;

²Magnetic Resonance Imaging Dr. Magnet, Bratislava, Slovak Republic

Received September 25, 2007; Accepted October 25, 2007.

Key words: Vestibular schwannoma – Neurosurgery – Auditory – Brainstem – Implant – Haring.

This work was supported by grant project IGA ČR NR/8437-3.

Mailing Address: Jiří Skřivan, MD., PhD., Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, The First Faculty of medicine and Faculty Hospital Motol, V Úvalu 84, 150 06, Praha 5, Czech Republic; Phone: +420 224 434 300; Fax: +420 224 434 319; e-mail: Jiri.Skrivan@fnmotol.cz,

© Charles University in Prague – The Karolinum Press, Prague 2007

Abstract: A case of an accidental finding of neurofibromatosis 2 in a practically asymptomatic patient is described. Various therapeutic modalities, including restoration of hearing after vestibular schwannoma surgery with an auditory brainstem implant (ABI), are considered.

Introduction

Neurofibromatosis 2 (NF2) is an autosomal dominant syndrome characterized by bilateral vestibular schwannomas, multiple meningiomas and ependymomas. Although it bears the same name as neurofibromatosis 1 (von Recklinghausen disease), these two pathological conditions are completely different entities, both from clinical and genetical point of view. Neurofibromatosis 2 has been described for the first time in 1822 by the Scottish surgeon Wishart [1].

Diagnostic criteria for NF2 are defined by bilateral vestibular schwannomas or unilateral vestibular schwannoma with at least two other brain tumours (meningiomas, gliomas, neurofibromas) [2, 3].

Most of the patients with NF2 are initially examined for a unilateral sensorineural hearing loss accompanied or preceded by tinnitus. Also dizziness can be the very first symptom.

Complex approach towards patients with NF2 includes restoration of hearing with an auditory brainstem implant (ABI). During a vestibular schwannomas removal, the hearing nerve is usually severed. Auditory brainstem implant can elicit hearing sensations by a direct electrical stimulation of the hearing nuclei in the brainstem. The neuroprosthesis does not restore hearing completely in its full spectrum, but helps handicapped patients in speech communication and basic orientation in a world of sounds [4].

Material and Methods

A young twenty-six years old woman has been referred to the Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Charles University in Prague, First Faculty of Medicine. The aim of the referral was to establish a therapeutic plan and suggestion of further treatment. In her history, during last two years she has observed multiple occurrences of small subcutaneous tumours, first in lower extremities, then around lips, on hands and around joints and tendons. According to a biopsy from one of these tumours in the neck (neurofibroma) and to a typical history of multiple progressive subcutaneous tumours, a diagnosis of neurofibromatosis 1 had been suspected. For a complete diagnostic picture, four café-au-lait spots have been found on a skin of thigh and neck. Nevertheless, additional symptoms for a

diagnosis of NF1 (hamartomas of the iris) were missing. Family history of neurofibromatosis was negative; therefore the disease was probably caused by a new gene mutation.

The patient did not complain of any hearing problem. She had no tinnitus, pure-tone audiogram and word audiometry was normal (Figure 1). According to the results of auditory brainstem responses (ABR), a well expressed supracochlear lesion with a dominant neural component was present.

From a vestibular point of view, central vestibular lesion with a vertical nystagmus, decreased irritability of both labyrinths without signs of decompensation has been present.

Neurologically, there was a light paresis of n. VII in the left platysma muscle, light vestibular harmonic syndrome, decaying in the right side, subclinical central paresis in the left lower extremity.

In a magnetic resonance imaging, multiple extraaxial meningiomas and brain schwannomas, intramedullar ependymomas of the cervical and thoracic spine segments have been described. Frontally, there was a small parasagittal meningioma with a largest diameter of 13 mm, in the posterior fossa, there was 19 mm meningioma under the skull bone, in the left side, posterior to the temporal bone, there was another 17 mm meningioma (Figure 2). In the left pontocerebellar angle, there was a vestibular schwannoma with an intracanalicular growth (size of 26 mm in an anteroposterior plane and 20 mm in a laterolateral plane). In the right pontocerebellar angle, there was a smaller vestibular schwannoma (size of 10 mm in an anteroposterior plane and 6 mm in a laterolateral plane) (Figure 3). In a cervical spine segment, there were multiple tumours present – large 15 mm schwannoma in the C3 level with a marked dilatation of the right neuroforamen, in the C4-5 level semicircular tumorous mass originating from the dorsal capsule measuring 30 mm - probably a meningioma compressing the spinal cord against vertebral bodies; in a laterolateral plane this expansion was 22 mm big and it was filling up the whole width of the spinal canal (Figure 4). Another tumour was situated in the dorsal aspect of the spinal cord in the C7-Th1 level, measuring 6 mm in a craniocaudal plane. Another tumour could be seen in the Th4 level and was situated dorsally from the spinal cord. Its diameter was 10 mm. Last lesion was represented by an intramedullar expansion located in the Th6 level, with a dimension of 13 mm in a craniocaudal plane and 5 mm in an anteroposterior plane and subsequent fusiform spinal cord thickening.

Questioning further approach, patient's data had been presented during the 6th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology, Head and Neck Surgery, taking place June 30th – July 4th 2007 in Vienna. In the panel discussion participated by Offeciers E., Colletti V., Laszig R.,

Lenarz T., Betka J., and Ramos Macias A., the following recommendation regarding therapeutic possibilities had been made.

The tumour in the spinal canal in the C4-5 level compressing the spinal cord should be considered as a life and health threatening emergency and should be removed surgically as soon as possible. Due to a completely normal hearing, no vestibular schwannoma surgery is indicated so far, under the condition the tumour status is monitored by a serial MR imaging. In case of the vestibular schwannoma growth and/or progressive hearing loss, the tumour would be indicated for resection with an auditory brainstem implantation. Since the contralateral hearing would be expected to be normal, the ABI can remain inactive, as a sleeper, and would be programmed later in case of a contralateral surgery with a hearing loss in this side. Or, as a variety of this approach, ABI can be implanted during the second vestibular schwannoma surgery, in the right side, where the tumour is smaller.

Discussion

The primary indication for an auditory brainstem implant is neurofibromatosis 2 with bilateral vestibular schwannomas. More rare indications for ABI include bilateral cochlear ossification, skull base fracture with hearing nerves transection and congenital aplasia of hearing nerves [5]. Negative prognostic factors for the ABI outcome in patients with NF2 are (1) long time of deafness (over 10 years), (2) difficult positioning of stimulating electrodes, (3) postoperative complications and (4) number of active electrodes lower than 10 [6]. Recently, there have been published studies showing an excellent benefit of ABI in non-tumour patients (children with bilateral congenital aplasia of hearing nerves) compared with tumour patients (classical NF2 patients). Results in a speech comprehension in the non-tumour group are significantly higher than in the tumour group. One of possible reasons for this fact is a damaged and deconfigured hearing pathway due to a tumour growth and maybe a defect in the hearing nuclei cells, which are responsible for a perception of speech modulation [7, 8].

Auditory brainstem implantation is usually performed as one-stage surgery after vestibular schwannoma removal. In classical NF2 indications, the ABI does not represent an ideal regarding the possibility of speech understanding without lip-reading. Compared with a lip-reading only, the improvement in communicative functions in patients using ABI is just about 30% [9]. In spite of the proven fact that the ABI benefit is much higher in the non-tumour patients, due to a complex character of symptoms in the neurofibromatosis 2, even a small contribution to communication skills represents a success. The benefit of

neuroprosthesis is the highest in NF2 patients with small vestibular schwannomas and a short duration of deafness.

In the afore discussed patient, it was crucial to preserve her health and life – so the surgery removing the tumour compressing the spinal cord was indicated first. After that, neuroprosthesis implantation can be considered; nevertheless, due to a normal hearing in both sides, wait-and-rescan policy seems reasonable. If surgery in the large tumour is performed first, then the ABI as a sleeper can be realized. Or – due to the fact that in smaller tumours there is a better ABI outcome – ABI can be introduced in the left right side, where the tumour is smaller. Even a cochlear implantation is an option, if the hearing nerve is anatomically and functionally preserved during a vestibular schwannoma removal (which is logically much easier in smaller tumours) [10 – 14].

Generally said, decision making in such a complex diagnosis as NF2 is always difficult and not straightforward. Therefore, we considered decision made by a team of specialized experts in the field of auditory neuroprostheses as the best solution.

Conclusion

Neurofibromatosis 2 in its clinically well expressed form brings a plenty of problems to its bearer. Considering the timing of surgery and ABI indications it is necessary to take into account various factors, which can influence – in a positive or negative way – resulting quality of life. It is necessary to solve first life or health threatening conditions of the patient. Benefit of an auditory brainstem implant in patients with NF2 is not so high as in patients with cochlear implants or non-tumour patients with ABI, nevertheless it improves communication and aids in lip-reading. This is especially important for people, whose quality of life is lowered by the basic diagnosis.

References

1. Wishart J.: Case of tumours in the skull, dura mater, and brain. *Edinburgh Med. Surg. J.* 18: 393–397, 1822.
2. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement on Neurofibromatosis. *Arch. Neurol.* 45: 575-579, 1987.
3. Evans D. G. R., Huson S. M., Donnai D., Neary W., Blair V., Newton V., Strachan T., Harris R.: A genetic study of type 2 neurofibromatosis in the United Kingdom. II. Guidelines for genetic counselling. *J. Med. Genet.* 29: 847–852, 1992.

4. [Skřivan J., et al.](#): Use of the auditory brainstem neuroprosthesis in the Czech Republic. *Cas. Lek. Cesk.* 142: 29–33, 2003.
5. [Bouccara D., et al.](#): Auditory brainstem implant: indications and results. *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac.* 124: 148–154, 2007.
6. [Cervera-Paz F. J., Manrique M. J.](#): Auditory brainstem implants: past, present and future prospects. *Acta Neurochir.* 97: 437–442, 2007.
7. [Colletti V.](#): Auditory outcomes in tumor vs. nontumor patients fitted with auditory brainstem implants. *Adv. Otorhinolaryngol.* 64: 167–185, 2006.
8. [Colletti V., Carner M., Fiorino F., Sacchetto L., Miorelli V., Orsi A., Cilurzo F., Pacini L.](#): Hearing restoration with auditory brainstem implant in three children with cochlear nerve aplasia. *Otol. Neurotol.* 23: 682–693, 2002.
9. [Kuchta, J.](#): Neuroprosthetic hearing with auditory brainstem implants. *Biomed. Tech. (Berl)*. 49: 83-87, 2004.
10. [Ahsan S., Telischi F., Hodges A., Balkany T.](#): Cochlear implantation concurrent with translabyrinthine acoustic neuroma resection. *Laryngoscope* 113: 472–474, 2003.
11. [Aristegui M., Denia A.](#): Simultaneous cochlear implantation and translabyrinthine removal of vestibular schwannoma in an only hearing ear: report of two cases (neurofibromatosis type 2 and unilateral vestibular schwannoma). *Otol. Neurotol.* 26: 205–210, 2005.
12. [Belal A.](#): Is cochlear implantation possible after acoustic tumor removal? *Otol. Neurotol.* 22: 497–500, 2001.
13. [Neff B. A., Wiet R. M., Lasak J. M., Cohen N. L., Pillsbury H. C., Ramsden R. T., Welling D. B.](#): Cochlear implantation in the neurofibromatosis type 2 patient: long-term follow-up. *Laryngoscope* 117: 1069–1072, 2007.
14. [Nolle C., Todt I., Basta D., Unterberg A., Mautner V. F., Ernst A.](#): Cochlear implantation after acoustic tumour resection in neurofibromatosis type 2: impact of intra- and postoperative neural response telemetry monitoring. *ORL. J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 65: 230–234, 2003.



Minimally invasive surgery Large vestibular schwannomas and auditory brainstem implant

E. Zverina^{a,*}, J. Skrivan^a, J. Betka^a, J. Kraus^b,
T. Belsan^c, W.P. Sollmann^d

^a*Department of ORL, Head and Neck Surgery, First Faculty of Medicine, Faculty Hospital Motol,
Charles University, V Uvalu 84, CZ 150 06 Prague 5, Czech Republic*

^b*Department of Paediatric Neurology, Second Faculty of Medicine, Charles University,
Prague, Czech Republic*

^c*Clinic for Imaging Methods, Second Faculty of Medicine, Charles University,
Prague, Czech Republic*

^d*The University of Braunschweig, Germany*

Received 12 August 2003; received in revised form 1 September 2003; accepted 3 September 2003

Abstract. From 1997 to 2002, 55 patients with vestibular schwannomas (VS) were managed by radical removal in a one-stage procedure by a retromastoideal posterior fossa approach. Ninety percent of VS were of the 4th grade compressing the brainstem. The described group proves that a high standard of microsurgical technique and intraoperative neurophysiologic monitoring of cranial nerve function is essential. Small VS can be removed without any injury to the facial nerve and with subsequent serviceable hearing. Large VS can be removed with fairly good facial nerve function or with a temporary functional lesion. Less than 10% of operated VS necessitated a facial nerve reconstruction in a cerebellopontine angle (CPA). Cross anastomosis between nerves was never used. No serviceable hearing was maintained after surgery of large VS. Majority of VS in our group (90%) were not suitable for stereoradiosurgery (SRS) because of the size. Five patients operated on for a rapid growth after previous SRS proves that radiotherapy should not be a method of the first choice in VS. Our study supports an opinion that growing VS should be treated in the earliest possible stage. Total removal can be achieved with minimal morbidity and mortality. Auditory brainstem implant (ABI) brings a new chance of maintaining hearing in five patients with neurofibromatosis 2 (NF 2) and bilateral VS. © 2003 Elsevier B.V. All rights reserved.

Keywords: Vestibular schwannoma; Auditory brainstem implant; Stereoradiosurgery; Neurofibromatosis 2; Facial nerve

* Corresponding author. Tel.: +42-224-434-301; fax: +42-224-434-319.

E-mail address: ezverina@seznam.cz (E. Zverina).

1. Introduction

Large vestibular schwannomas (VS) cannot be treated by a “wait-and-rescan” method, since the growth is significant. The patient is in danger of brainstem dysfunction and intracranial hypertension [1–4]. Because of their size, the tumors cannot be treated by irradiation—either stereoradiosurgery (SRS), plain radiosurgery, Leksell gamma knife surgery (LGS) or linear acceleration radiosurgery [5,6]. They cannot be treated by partial resection, either, since partial surgery puts the patient in danger of relapse and clinical decompensation with subsequent reoperation. The aim of our protocol is a permanent curation and return of patient into normal life and social activities after a radical one-time VS removal with minimal morbidity and mortality. The intraoperative lesion of the brainstem, cerebellopontine angle (CPA) nerves (especially the facial and acoustic nerves) should be minimal or none. All possible methods were used to ensure this [1–4,7]. In NF 2 with bilateral transection of acoustic nerves, the hearing was partially restored by using auditory brainstem implant (ABI) [8].

2. Material and methods

The study represents a retrospective analysis of the group of 55 patients operated in the years 1997–2002 in the Department of ORL, Head and Neck Surgery of the First Medical Faculty in Prague. It comes out of a close cooperation between otolaryngologist and neurosurgeon, who took part in all the surgeries. The neurosurgical experience consists of over 600 VS operated since the year 1983 [4].

In all cases, the diagnosis had been made by an objective otolaryngologic and neurologic examination, audiology (tone and speech audiometry, tympanometry, stapedial reflexes, brainstem auditory evoked potentials, brainstem evoked response audiometry, BERA) [9], vestibular examination and imaging (MR and CT). Grading of the hearing loss was made according to Gardner–Robertson classification [10]. Function of the facial nerve assessed according to House–Brackmann scale and by electromyography [3,4,7,10].

Based on imaging techniques, four grades of a tumor sizes were described, in a simplified and modified way according the Hannover Medical School classification [2,3]:

- the 1st grade: purely intrameatal tumour
- the 2nd grade: tumour spreading into the cerebellopontine angle (CPA)—intraextrameatal
- the 3rd grade: filling completely CPA
- the 4th grade: compressing and dislocating the brainstem and the fourth ventricle.

A postoperative imaging check with a surgical radicality assessment was made 1 week after surgery, 1 month, 6 months after surgery and then regularly every 1–2 year. Patients were operated on using a retromastoid posterior fossa approach in a semi-sitting or supine position [1–4]. Patients, who were operated on using translabyrinthine approach, were excluded from the study. Three-point fixation of the skull and automatic retractors was used. The tumor was removed by a microsurgical technique under high magnification. Ultrasound aspirator was used as well. Large VS was intracapsularly debulked first, internal meatus was then widely opened from a posterior and superior or inferior aspect

with a high-speed diamond burr. Vestibular portion of the 8th cranial nerve was cut. The tumor was removed radically without leaving any visible tumor remnants on the facial nerve. When the VS was put away, the internal meatus was sealed by a piece of muscle with a tissue glue. Dura was closed in a watertight suture, so was craniotomy by putting back a piece of bone plate and bone dust created during craniotomy. Intraoperative neurophysiologic monitoring of cranial nerves function was used in all surgeries [2,3,7]. By EMG, spontaneous and evoked responses from the facial nerve were recorded, using a bipolar stimulation of the nerve in CPA on the surface of VS all along from the brainstem to the internal meatus. In NF2 patients receiving ABI, the position of the electrode plate was checked by an electrically evoked brainstem responses audiometry—EBERA [8]. Corticosteroid and cephalosporines preoperative and postoperative coverage was used in all cases. It was not necessary to perform a lumbar puncture or drainage in any patient either during surgery or postoperatively. Surgery of these large VS lasted 4–10 h.

3. Results

From 1997 to 2002, 55 patients with VS were operated on. Follow-up period ranged from 7 months to 6 years. Age range of patients was 19–72 years (mean 47 years). Females represented 65%, males 35% of the group. Out of the group, there was 1 VS of the 1st grade, 4 of the 2nd grade, 11 of the 3rd grade and 39 of the 4th grade. Prevailing majority of tumors—50 VS (91%)—were large tumors of the 3rd and 4th grade compressing and dislocating the brainstem. This represents an impact of a certain tumor selection, since a fair number of minor tumors in the Czech Republic were from the year 1992 and were treated by SRS-LGS only [5]. In five cases, patients suffered from NF2. Three patients were scheduled for surgery after a previous partial resection with remnant growth and five patients after a previous unsuccessful therapy by SRS-LGS (Table 1).

In all the patients, tumors were radically removed in one-stage procedure. During a follow-up period, no recurrence was found. There was no mortality in the group. One patient died 4 months after surgery due to a hypertonic haemorrhage into the thalamus and the third ventricle.

Facial nerve function according to House–Brackmann classification [10] shows: in small VS of the 1st–2nd grade, the function was preserved in all five cases (100%) reaching nearly a normal function grade 1–2. In large VS of the 3rd–4th grade, the anatomical continuity and a spontaneous recovery of function was preserved in 47 patients

Table 1
Vestibular schwannomas 1997–2002

1st grade (intrameatal)	1
2nd grade (spreading into CPA)	4
3rd grade (CPA)	11
4th grade (compressing brainstem)	39
3rd + 4th grade	91%
Total cases	55
Neurofibromatosis 2	5
Prior partial resection	3
Prior therapy by stereoradiosurgery	5

(94%). Shortly after surgery, the facial nerve grading was 1–2 in about 30% patients, while in the rest grading 1–3 was reached 6–12 months after the surgery. In three cases, the facial nerve had to be sutured in the CPA, either directly or with the nerve graft. The suture was performed immediately after the removal of VS. Reinnervation and quite a good function (grades 1–3) was reached, except for signs of intraneural aberrant regeneration (slight synkinesis, generalized blinking and autoperalytic syndrome due to reinnervation of antagonists) [3,4,7]. Cross anastomosis with other nerves (i.e. with no. XII) was not performed in any patients.

Cochlear function according to the Gardner–Robertson classification [10] shows: in small VS of the 1st–2nd grade, it was possible to maintain a good cochlear function and achieve serviceable hearing grades I–II in two of five patients (40%). In large VS of the 3rd–4th grade (not taking into account the hearing function before surgery), there was no serviceable hearing.

Complications: in small VS of the 1st–2nd grade, there were no major complications. In larger VS of the 3rd–4th grade, wound revision was necessary in two patients due to cerebellar malatia. To avoid such complications, in next nine patients a small cerebellar cortical malatia created under the retractors was resected at the end of surgery. Neocerebellar ataxia and vestibulocerebellar dysfunction was only temporary and improved after some time, except for one patient with NF2, in whom the cerebellum had to be resected partly in both sides. Surgical revision for a CSF leakage and transotic rhinorrhea was necessary in two patients. Epidural collection of CSF was found in seven patients; it was solved by a transcutaneous puncture-evacuation and instillation of a fibrin-glue with a consequent wound compression. There was no lumbar drainage in these cases. In one case, a medial cervical disc protrusion C 5/6 had to be removed emergently; afterwards, cervical myelopathy improved to some extent. There was a dysfunction of the cranial nerves V, IX, X, XI in four cases, which improved after some period. Psychosyndroma was present postoperatively in four cases and except for one patient it was temporary. There was neither meningitis nor serious wound infection in the group. So far, vast majority of operated patients (91%) returned to their previous social activity.

Auditory brainstem implant: the first ABI surgery was performed January 11, 1999. It was the first ABI surgery in Central Europe. As mentioned earlier, there were five patients with NF2 included in the group. After a radical removal of the tumor, an ABI electrode was placed close to the hearing nuclei in the 4th ventricle [8]. All implantees are daily users, one of them is a star patient reaching level similar to patients with cochlear implants, while the other four use the device in a standard manner as an aid in lip-reading.

4. Discussion

In the literature, there is discussion as to what the best approach is to the VS—translabyrinthine, transtemporal (middle fossa) or retromastoideal approach. It is not possible to save hearing by the translabyrinthine approach [1–3]. Our experience proves that all sizes of VS are possible to remove radically by a retromastoideal approach with minimal mortality and morbidity. A high standard of microsurgery and intraoperative neurophysiologic monitoring of nerve function is essential. By this approach, it is possible to remove small VS without injury of the facial nerve and with serviceable hearing. It is

possible to remove large VS with good facial nerve function or with a lesion which spontaneously recovered. It has been discussed whether we should operate on small VS or wait and rescans. We know that some VS are growing quickly. After removal of large VS, we did not achieve serviceable hearing. Our study supports an opinion that growing VS should be treated in the earliest possible stage. There is an opinion that VS will be treated mostly by SRS in future [5,6]. The majority of our VS were not suitable for SRS method because of the size. Further five patients operated on for a rapid growth after previous SRS is proof that SRS is not the best method of treatment in small VS either. As concern of ABI, it will need more serious discussion. We can consider that results are less successful than cochlear implant. Our initial results are encouraging. ABI brings a new chance of maintaining hearing in patients with bilateral VS [8].

Acknowledgements

This work was supported by grants NF 6842-3 and CEZ: J 13/98:111100005.

References

- [1] M. Samii, W. Draf, *Surgery of the Skull Base*, Springer, Berlin, 1989.
- [2] M. Samii, C. Matthies, Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): hearing function in 1000 tumor resections, *Neurosurgery* 40 (2) (1997) 248–262.
- [3] M. Samii, C. Matthies, Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): the facial nerve—preservation and restitution of function, *Neurosurgery* 40 (4) (1997) 684–695.
- [4] E. Zverina, I. Fusek, Z. Kunc, J. Sobota, L. Stejskal, First experiences with microsurgery of tumours of n. VIII. *Ces a slov. Neurol. Neurochir.* 46/79 (5) (1983) 289–292 (Czech).
- [5] R. Liscak, V. Vladyka, D. Urgosik, G. Simonova, J. Novotny Jr., K. Bares, Acoustic neurinoma and its treatment using Leksell gamma knife, *Otorinolaryngologie (Prague)* 47 (3) (1998) 103–115.
- [6] B.E. Pollock, D. Lunsford, G. Noren, Vestibular schwannoma management in the next century: a radio-surgical perspective, *Neurosurgery* 43 (3) (1998) 475–483.
- [7] A.R. Moller, *Intraoperative Neurophysiologic Monitoring*, Harwood Academic Publishers, Luxembourg, 1995.
- [8] E. Zverina, W.P. Sollmann, J. Betka, J. Skrivan, T. Tichy, B. Nevison, D. Urgosik, First auditory brainstem implant in the Czech Republic, *J. Laryngol. Otol.* 114 (Suppl. 27) (2000) 54–55.
- [9] T. Smilauer, J. Kluch, E. Zverina, J. Betka, Contribution of BERA to the diagnosis of neurinomas of the acoustic nerve, *Otorinolaryngol. Foniatr. (Prague)* 50 (2) (2001) 99–102.
- [10] M.S. Greenberg, *Handbook of Neurosurgery*, 5th ed., Thieme Med. Publ., New York, 2001.

First auditory brainstem implant in the Czech Republic

E. ZVĚŘINA, W.-P. SOLLMANN*, J. BETKA, J. SKŘIVAN, T. TICHÝ†, B. NEVISON‡, D. URGOŠÍK**

Abstract

In the Czech Republic, the first implantation of a stimulation electrode into the brainstem was performed on 11 January 1999 in the Department of ORL, Head and Neck Surgery, The First Medical Faculty, Charles University in Prague, University Hospital Motol.

The selected patient was a 40-year-old woman with neurofibromatosis type 2 (NF2) who had previously undergone bilateral vestibular schwannoma surgery. Both tumours had been radically removed, the left-sided tumour in 1987, the right-sided one in 1988. She had been completely deaf since the last operation, i.e., for 11 years. The surgery was realized by the international cooperation of three teams. Placement of the electrode pad of the Nucleus CI21+1M system on the ventral and dorsal cochlear nuclei was performed. Electrically evoked auditory brainstem responses (EABRs) proved the correct position of the electrode array.

The post-operative course was uneventful. Six weeks after the surgery the patient received her speech processor. Since that time, the patient already absolved several sessions of a speech processor tune-up. She uses the device as an aid in lip-reading. No adverse or pathological side effects have been observed. The patient was the 45th person in Europe to receive an ABI and the first in the Czech Republic.

Key words: Brain Stem; Prosthesis Implantation; Neurofibromatosis 2; Neuroma, Acoustic; Hearing Loss, Sensorineural; Czech Republic

Introduction

In the year 1979, House and Hitselberger partially restored hearing for the first time in a female patient with neurofibromatosis type 2 (NF2) after bilateral vestibular schwannoma removal and hearing nerves transection. This was achieved by electrical stimulation of the hearing nucleus in the brainstem with a special neuroprosthetic device.¹ The first similar surgery in Europe was performed by Sollmann and Laszig in 1992.² Further development resulted in a multichannel device based on a cochlear implant, Nucleus of the Cochlear Corporation.³ The pilot study using the 20-channel device realized in Europe by Laszig proved that the device enabled hearing sensation and environmental sound detection.^{4–7} Current results of the multicentric research, during which there have been 52 auditory brainstem implants in Europe by 1999,⁸ established indications for surgery: adult patients with a total lesion of both hearing nerves occurring most often in NF2 or vestibular schwannoma with contralateral hearing nerve dysfunction of different origin, eg. traumatic. Congenital agenesis or dysfunction of the hearing nerves represents a contra-indication for surgery.

Methods and case history

The implantation centre in the Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery in the First Medical Faculty of Charles University in Prague was founded in the year 1988. So far, nearly 50 deaf patients, both children and adults, have been operated upon for cochlear implants.

The first implantation of a stimulation electrode into the brainstem of a patient in the Czech Republic was performed here on 11 January, 1999.

A 40-year-old woman with neurofibromatosis 2 after bilateral vestibular schwannomas surgery was chosen as a candidate for the first ABI. Both tumours had been radically removed – the right-sided tumour in 1987 in the Neurosurgical Department in the city of Plzeň (by Z. Mraček), the left-sided one in 1988 in the Neurosurgical Department, The First Medical Faculty, Charles University in Prague (by E. Zvěřina). The function of both facial nerves remained intact, as well as – at least anatomically – the statoacoustic nerve on the left side. In spite of that, she had been completely deaf since the last surgery, i.e., for 11 years. According to magnetic resonance imaging (MRI) there was a marked gliosis in the region of the right-sided

From the Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, The First Medical Faculty, Charles University in Prague, Institute for Postgraduate Medical Education, Faculty Hospital Motol, Czech Republic, the *Department of Neurosurgery, University of Braunschweig, Braunschweig, Germany, the †Laboratory of Electronic Sensory Substitutions, Faculty of Electrotechnics, Czech Technical University, Prague, Czech Republic, the ‡Cochlear Corporation, London, UK and the **Department of Stereotactic Radiosurgery, Na Homolce Hospital, Prague, Czech Republic.

cerebellar hemisphere and the lateral recess of the 4th ventricle, i.e., indicating ABI surgery on the left side.

It was realized by the international cooperation of three teams. The surgery was performed by neurosurgeons Professor W.-P. Sollmann (Braunschweig) and Professor E. Zvěřina (Prague). Intra-operative monitoring of the cranial nerves was performed by D. Urgošik (Prague), electrically evoked ABR by B. Nevison (London) and T. Tichý (Prague) with co-workers.

After 11 years of vestibular schwannoma removal, there were only slight arachnoideal adhesions in the left pontocerebellar angle. Cranial nerves VII, IX, X and XI remained anatomically intact with good function as proven by electrostimulation. The VIIIth nerve was partially preserved.

Identification of the entrance into the lateral recess of the fourth ventricle (foramen Luschkae) was relatively easy, since no schwannoma had to be removed. This was also due to a cerebrospinal fluid leakage. Placement of the electrode pad of the Nucleus CI21+1M system on the ventral and dorsal cochlear nuclei was quite simple. Electrically evoked auditory brainstem responses showed that the electrode array was in the correct position. The whole surgery including fixation of the receiver-stimulator into the temporal bone lasted five hours.

Results

The post-operative course was uneventful, a small cerebrospinal fluid pseudocyst, which occurred in the wound, was solved by one-time instillation of a fibrin glue. Native radiograms and computed tomography (CT) scans showed proper placement of the electrode pad.

Six weeks after surgery the patient was tuned up by a team consisting of P. Morris (London) and T. Tichý with co-workers (Prague). Since that time, the patient already absolved three sessions of speech processor adjustments. In spite of good contact of the majority of electrodes with the cochlear nuclei, she is using only three electrodes with two channels per electrode. The device is used all day long as an aid to lip-reading; the suprasegmental discrimination is unfortunately very low. No adverse or pathological effects have been observed.

Discussion

Electrical stimulation of the cochlear nucleus in the brainstem as a substitution for missing peripheral input and a method of hearing restoration represents one of the most up-to-date treatments of sensory deprivation. This is a new branch standing in the very beginning of its clinical research and application. In the beginning of the year 1999, in Europe there were 52 implanted patients. All the results, including our patient, are mostly worse than those of cochlear implants. Nevertheless, cochlear implants cannot be used in subjects with bilateral lesions of the VIIIth nerves. So far, it has been proven that an auditory brainstem implant is safe and without any risk for patients. An experienced multidisciplinary

team consisting of neurosurgeon, otosurgeon, electrophysiologist, anaesthetist, speech therapist and psychologist is a must for a successful realization of the ABI programme. Previous experience with cochlear implants is also important. The condition of an adequate surgeon's qualification is at least 100 performed vestibular schwannoma surgeries, experience with cochlear implants, brainstem surgeries and per operative cranial nerves monitoring.⁸

Conclusion

The first auditory brainstem implant surgery in the Czech Republic and the 45th in Europe was performed on 11th January, 1999 in the Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, The First Medical Faculty, Charles University in Prague, Institute for Postgraduate Medical Education, Faculty Hospital Motol, which is a statutory centre for cochlear implants. The surgery took place 11 years after the previous removal of a vestibular schwannoma. No serious complication occurred during surgery nor in the post-operative period. The first results of the auditory brainstem implant surgery are encouraging, nevertheless only time will show a more permanent benefit of the device.

Acknowledgement

Sponsored by grant project IGA MZ ČR 5259-3.

References

- 1 Brackmann DE, Hitselberger WE, Nelson RA, Moore JK, Waring M, Portillo F, *et al.* Auditory brainstem implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108:624-34
- 2 Laszig R, Sollmann WP, Marangos N. The restoration of hearing in Neurofibromatosis type 2. *J Laryngol Otol* 1995;109:385-9
- 3 Laszig R, Kuzma J, Seifert V, Lehnhardt E. The Hannover auditory brainstem implant: a multiple-electrode prosthesis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1991;245:420-1
- 4 Laszig R, Sollmann WP, Charachon R, Lavielle JP, Marangos N. Implantation sur le Noyau Cochléaire: A propos d'un malade atteint de neurinome bilatéral. *Ann Otol-Laryngol Chir Cervicofac* (Paris) 1994;111:315-8
- 5 Laszig R, Sollmann WP, Marangos N. ABI: Preliminary results in Freiburg. *Cochlear Implant and Auditory Brainstem Implant - 5th International Symposium, June 24-26 1994*, Freiburg, Demeter Verlag GmbH & Co, 1994
- 6 Laszig R *et al.* 1 year results from the clinical trial of the Nucleus 21 Channel Auditory Brainstem Implant (ABI). *XVI World Congress on Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Sydney*. Italy: Monduzzi Editore SpA, 1997.
- 7 Marangos N, Laszig R, Sollmann WP. Langzeitergebnisse der Mehrkanalstimulation des Nucleus cochlearis mit auditorischen Hirnstammprothese. *Wien Med Wschr* 1997;147:259-64
- 8 Zverina E. Chirurgie cévních onemocnění mozku (Surgery of vessel brain diseases). In: Kalvach P, ed. *Mokové ischemie a hemoragie [Brain Ischemias and Hemorrhages]*. Praha: Grada Publishing, 1997:321-51

Address for correspondence:
Professor E Zvěřina, M.D., Ph.D.,
Department of ORL - Head and Neck Surgery,
Charles University, Faculty Hospital Motol,
V Uvalu 84,
CZ-15006 Prague 6,
Czech Republic.

Fax: +420 2 24434319
E-mail: EZverina@seznam.cz

Sluchová kmenová neuroprotéza z pohledu otolaryngologa (První vlastní zkušenosti a výsledky)

Skřivan J., Zvěřina E., Betka J., Světlík M., Sollmann W.-P.¹, Tichý T.², Sedlák S.², Topol M.², Uργοšík D.³, Mazanec R.⁴, Nevison B.⁵, Morrisová P.⁵

Klinika otolaryngologie a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK a FN Motol, katedra ORL IPVZ, Praha, přednosta a vedoucí katedry prof. MUDr. J. Betka, DrSc.

Klinikum Braunschweig, Abteilung Neurochirurgie, Braunschweig, Spolková republika Německo, přednosta prof. MUDr. Wolf-Peter Sollmann¹

Laboratoř elektronických smyslových náhrad, Fakulta elektrotechnická, katedra teorie obvodů, ČVUT, Praha, vedoucí doc. ing. V. Davídek, CSc.²

Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha,

primář MUDr. R. Liščák, CSc.³

Neurologická klinika 2. LF UK, FN Motol, Praha,

přednosta doc. MUDr. M. Bojar, CSc.⁴

Cochlear (UK) Ltd., Velká Británie⁵

S o u h r n: V práci autoři prezentují vlastní zkušenosti se sluchovou kmenovou neuroprotézou. Dne 11. ledna 1999 byla jako první v České republice a 45. v Evropě operována nemocná s neurofibromatózou druhého typu. Oboustranné vestibulární schwannomy byly u ní odstraněny před 11 a 12 lety. Autoři popisují vlastní implantace a výsledky. Zmiňují krátkou historii vývoje sluchové kmenové neuroprotézy, její současný stav a očekávaný přínos.

K l í ě o v á s l o v a: sluchová kmenová neuroprotéza, indikace, technika implantace, výsledky.

Otorinolaryngol. |Prague|, 48, 1999, č. 4, s. 203 - 206.

Skřivan J., Zvěřina E., Betka J., Světlík M., Sollmann W. P., Tichý T., Sedlák S., Topol M., Uργοšík D., Mazanec R., Nevison B., Morris P.: Auditory Brainstem Implant from the Aspect of the Otolaryngologist - Initial Experience and Results

S u m m a r y: The authors' first own experience with an auditory brainstem implant is presented. The 1st ABI operation in the Czech Republic and 45th in Europe was made in a female patient with neurofibromatosis 2, on January 11, 1999. Bilateral vestibular schwannomas were removed 11 and 12 years ago, respectively. The implantation itself and results are described. A history of the auditory brainstem implant is briefly described, including the current state-of-the-art and expected benefits.

K e y w o r d s: auditory brainstem implant, indications, implantation technique, results.

Otorinolaryngol. |Prague|, 48, 1999, No. 4, pp. 203 -206.

ÚVOD

Sluchová kmenová neuroprotéza zprostředkuje sluchové vjemy prostřednictvím elektrického dráždění sluchových jader v laterálním recesu 4. mozkové komory. Sluchová kmenová neuroprotéza je indikována u dospělých pacientů s úplnou oboustrannou poruchou funkce VIII. hlavového nervu. Indikační skupina zahrnuje (1) nemocné s oboustranným tumorem sluchového nervu, nejčastěji vestibulárním schwannomem (např. u neurofibromatózy 2. typu) a (2) nemocné s jednostranným tumorem sluchového nervu a kontralaterální dysfunkcí tohoto nervu, např. v důsledku kongenitální patologie nebo úrazu. Pokud se však prokáže alespoň zčásti zachovaná funkce sluchového nervu, je metodou volby kochleární neuroprotéza. Sluchový kmenový implantát je kontraindikován při kongenitální absenci nebo dysfunkci sluchových nervů anebo po radiační léčbě gama terapií.

VLASTNÍ POZOROVÁNÍ

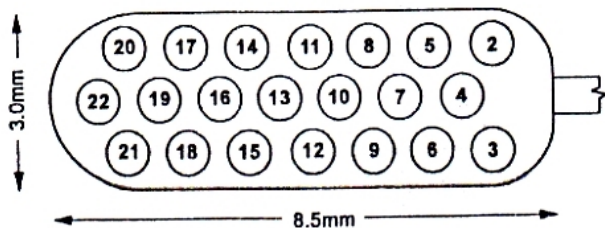
Čtyřicetiletá žena postižená neurofibromatózou druhého typu po oboustranné operaci vestibulárního schwannomu byla vybrána jako kandidátka sluchové kmenové neuroprotézy. Nádor na pravé straně byl odstraněn v roce 1987 na Neurochirurgické klinice v Plzni (doc. MUDr. Mraček), nádor vlevo pak v roce 1988 na Neurochirurgické klinice 1. LF UK v Praze (doc. MUDr. Zvěřina). Kontinuita a částečně i funkce obou lícnicích nervů zůstala zachována, anatomicky neporušený zůstal i osmý hlavový nerv na levé straně, ale byl prakticky afunkční. Nemocná byla od poslední operace, tedy po dobu 11 let, úplně hluchá.

Pacientka byla v rámci předoperační přípravy komplexně vyšetřena. Byly provedeny základní audiologické testy (tónový a slovní audiogram bez sluchadla i se sluchadlem, tympanometrie, reflexy třmínkového svalu, objektivní audiometrie, otoa-

kustické emise), vše s negativními výsledky - nemocná vnímala pouze vibrace. Otoskopicky byl negativní nález. Řeč nemocné byla plynulá, celkově dobře srozumitelná, se zachovalou melodií a lehce setřelou artikulací, intenzita hlasu byla jen mírně snižena. Pacientka komunikovala výhradně odezíráním, test odezírání splnila na 53 %. Byl proveden promontorní test, vpravo nebyl vyvolán zvukový vjem, vlevo byl sice určitý zvukový vjem vyvolán, avšak s nulovým dynamickým rozsahem a byl doprovázen bolestí. To mohlo svědčit o velmi malém počtu přežívajících funkčních vláken sluchového nervu, což vylučovalo použití kochleární neuroprotézy. Pacientka byla též vyšetřena neurologem a oftalmologem, byla uskutečněna oboustranná elektromyografie lícního nervu. U nemocné byly prokázány ještě dva další stacionární neurofibromy, jeden v nadklíčové krajině, druhý, drobný, na lebce pod kůží. Na základě vyšetření magnetickou rezonancí byla popsána výrazná glióza v oblasti pravé mozečkové hemisféry a laterálního recesu 4. komory. Z tohoto důvodu byla pro operaci zvolena levá strana.

Operace se uskutečnila 11. ledna 1999 mezinárodním multidisciplinárním týmem. Operovali prof. MUDr. Sollmann a doc. MUDr. Zvěřina. Peoperační monitoring hlavových nervů zajistil as. MUDr. Uργοšík se spolupracovníky, elektricky evokované kmenové potenciály dr. Nevison a ing. Tichý se členy týmu Laboratoře elektronických smyslových náhrad.

V levém pontocerebelárním úhlu byly po předchozí operaci před 11 lety nalezeny jen nevelké arachnoideální srůsty. Hlavové nervy VII, IX, X a XI byly anatomicky zachovány s dobrou funkcí podle elektrostimulace. Osmý hlavový nerv zůstal zčásti anatomicky neporušený. Identifikace vchodu do laterálního recesu 4. komory (foramen Luschkae) usnadnila okolnost, že nebylo nutné odstranit žádný tumor. Navíc byl dobře patrný únik likvoru, což napomohlo k dobré orientaci. Do blízkosti ventrálního a dorzálního sluchového jádra byla umístěna destička s elektrodami, její správná poloha byla ověřena prostřednictvím elektricky evokovaných kmenových potenciálů (EABR). Tělo neuroprotézy bylo pak vloženo do lože ve spánkové kosti a fixováno stehy. Celá operace trvala pět hodin.



Obr. 1. Destička s elektrodami neuroprotézy CI21+LM. (Použito s laskavým svolením firmy Cochlear.)

Pooperační průběh byl komplikován pouze vytvořením malé likvorové pseudocysty v ráně. Komplikace byla vyřešena jednorázovou instilací fibrinového lepidla a krátkodobou kompresí. Správná poloha destičky s elektrodami byla potvrzená jak nativními radiogramy, tak výpočetní tomografií. Pacientka byla propuštěna do domácího ošetřování zhojena a v dobrém celkovém stavu 18. pooperačního dne.

VÝSLEDKY

Šestý týden po operaci byla nemocná pozvána k další hospitalizaci na Klinikou otolaryngologie a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK IPVZ k provedení první stimulace. Vytvoření první mapy v řečovém procesoru se uskutečnilo na jednotce intenzivní péče za kontinuálního monitorování srdeční a dechové činnosti; provedli ji dr. Morrisová s ing. Tichým a spolupracovníky. Bylo vyzkoušeno několik stimulačních modů použitelných elektrod a pacientka byla po několika dnech propuštěna. Od té doby se zúčastnila ještě dalšího sezení a nového nastavení řečového procesoru. V současné době jsou zapojeny tři elektrody (z možných 21), se dvěma kanály na jednu elektrodu. Pacientka je schopna s neuroprotézou poznat rozdíl zvuk - ticho. Nedovede suprasegmentálně rozlišovat, výsledky testů detekce fonémů a diskriminace slov podle počtu slabik (Svobodová a kol.: Testy percepce řeči sluchem) se pohybují v rozmezí náhodnosti. Používá tedy neuroprotézu jako pomůcku při odezírání.

DISKUSE

Elektrická stimulace mozku jako možnost senzorické náhrady ztělesňuje jednu z nejmodernějších léčebných modalit smyslové deprivace. Jde o nový obor, který stojí na samém začátku klinických aplikací. Tato éra byla zahájena průkopnickým činem House a Hitselbergera, kteří v roce 1979 zčásti obnovili sluch u nemocného s neurofibromatózou 2. typu po oboustranné operaci tumorů sluchového nervu (1). První operaci tohoto typu v Evropě provedl Sollmann a Laszig v roce 1992 (2). Bylo tak prokázáno, že pro pacienta přínosné sluchové vjemy lze dlouhodobě a bezpečně vyvolávat vhodně zkonstruovanou elektrodou umístěnou do blízkosti sluchových jader v mozkovém kmeni.

Chirurgickým cílem sluchového kmenového implantátu (neuroprotézy) je zavedení souboru elektrod ke komplexu sluchových jader, který se nachází pod spodinou 4. komory v blízkosti vestibulárního jádra a flokulu mozečku. Původní konstrukce kmenové neuroprotézy použitá Hitselbergerem byla založena na jednokanálové stimulaci, obdobně jako tehdejší kochleární neuroprotézy. Počátkem devadesátých let bylo již zřejmé, že vícekanálové kochleární systémy jsou mnohem účinnější než jednokanálové, proto Laszig a Hitselberger navrhli nezávisle na sobě vícekanálový sluchový kmenový

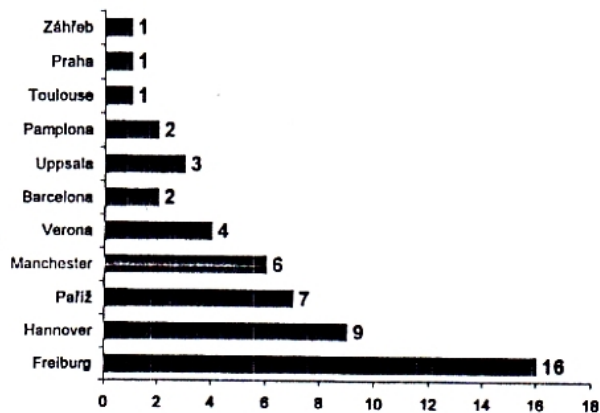
implantát, vycházející z konstrukce původní kochleární neuroprotézy Nucleus® australské firmy Cochlear (3). Cílem bylo využít přirozeného principu tonotopie, který je přítomen ve všech etážích sluchové dráhy, od kochlely až po sluchovou kůru; analogicky jako u kochleárního implantátu se předpokládalo, že by to zvýšilo přínos neuroprotézy. Nebylo však zřejmé, jak dopadne praktická realizace tohoto předpokladu v oblasti sluchových jader, neboť vyjádření tonotopie v laterálním recesu 4. komory není tak intuitivní a přirozené jako v ganglion spirale v hlemýždi.

Koncepce vícekanálové kmenové neuroprotézy spočívá v aplikaci elektrického dráždění na povrchu sluchového jádra pomocí implantované destičky s elektrodami. Díky tomuto uspořádání se předpokládalo, že budou drážděny rozličné sluchové oblasti, a tak budou vyvolány tóny o různé výšce. Plochy jednotlivých elektrod byly dostatečně velké a byly vybrány takové stimulační proudy a šířky pulzů, aby byly potlačeny nežádoucí účinky náboje a nábojové hustoty na nervovou tkáň (4, 5). Konstrukce a spoje v elektrodovém souboru byly oproti kochleární neuroprotéze modifikovány, aby bylo možné provádět bipolární i monopolární stimulaci a stimulaci jedné vybrané elektrody vůči všem ostatním (common ground). Všechny ostatní aspekty implantabilní části i řečového procesoru původního modelu kochleární neuroprotézy CI22M zůstaly zachovány.

V Evropě byla Laszigem zahájena pilotní studie s použitím dvacetikanálového kmenového implantátu vlastní konstrukce a v roce 1992 byla implantována první pacientka, dvaapadesátiletá nemocná s neurofibromatózou druhého typu (NF2). Podle publikovaných výsledků bylo demonstrováno, že kmenová neuroprotéza dokáže vyvolat sluchové vjemy, které umožní implantovanému detekovat zvuky prostředí a pomáhají mu při odezírání (6).

V průběhu pilotní studie bylo implantováno celkem 10 pacientů a byla publikována řada dat (7, 8, 9). Pilotní studie poskytla příležitost k "doladění" konstrukce sluchové kmenové neuroprotézy tak, aby lépe vyhovovala chirurgickému postupu a anatomickému uspořádání laterálního recesu. Nejprve bylo změněno uspořádání a počet elektrod - z původního dvacetikanálového systému s elektrodami o průměru 0,5 mm a 2 monopolárními referenčními elektrodami byl vyvinut jednadvacetikanálový s elektrodami o průměru 0,7 mm a jednou monopolární referenční elektrodou (obr. 1). Zvětšení průměru elektrod zvyšuje bezpečnostní limit pro proudovou hustotu. Optimálních změn doznal i dakronový polštářek na rubové straně elektrodového souboru, který slouží ke stabilizaci v průběhu hojení. Pilotní multicentrická studie byla zahájena v roce 1996. I přes účast více evropských center byl nárůst implantovaných malý vzhledem k relativně nízkému výskytu neurofibromatózy druhého typu. Firma Cochlear obdržela 18. srpna 1998 CE certifikát pro sluchový kmenový implantát CI21+1M na základě výsledků zmíněného multi-

centrického klinického výzkumu. Cochlear je tak doposud jedinou formou, která má schválení pro používání sluchového kmenového implantátu. V dubnu roku 1999 bylo v Evropě implantováno tímto typem zařízení již 52 nemocných. Distribuci operovaných podle jednotlivých center ukazuje graf 1 (10).



Graf 1. Distribuce implantovaných pacientů podle jednotlivých klinických center v Evropě. (Nucleus CI21+1M, N = 52, duben 1996.)

Ve svém závěru pilotní studie prokázala, že kmenová neuroprotéza je schopna zčásti obnovit sluch u subjektů s oboustrannou lezí sluchových nervů, kdy nelze použít klasický kochleární implantát. Z celkového počtu 27 implantovaných byl v 96,2 % vyvolán zvukový vjem. Většina implantovaných nebyla schopna diferencovat slova a věty z otevřeného souboru bez odezírání. Nebylo zaznamenáno zhoršení přínosu v průběhu delší rehabilitace, spíše naopak. Implantovaní kmenovou neuroprotézou nedosahují takových výsledků jako nemocní s neuroprotézou kochleární - přínos připomíná první modely jednokanálových kochleárních neuroprotéz. Bylo jednoznačně prokázáno, že kmenový implantát je bezpečný a rizika pro pacienta jsou přijatelná. K uskutečnění úspěšného programu sluchových kmenových implantací je nezbytný zkušený multidisciplinární tým sestávající se z neurochirurga, otolaryngologa, elektrofyziologa, anesteziologa, logopeda a psychologa. Důležité jsou zkušenosti s předchozím programem kochleárních implantací. Podmínkou náležitě kvalifikace operátora je alespoň 100 provedených úspěšných operací tumorů sluchového nervu, zkušenosti s kochleárními implantacemi, operacemi v mozkovém kmeni a peroperačním monitoringem hlavových nervů (11, 12).

ZÁVĚR

Na Klinice otolaryngologie a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK IPVZ, které je statutárním centrem kochleárních implantací, byla provedena první implantace sluchové kmenové neuroprotézy v České republice v Evropě. Operace se uskutečni-

la 11 let po předchozím operačním odstranění vestibulárního schwannomu. V průběhu operace ani v pooperačním období nedošlo k žádným závažněj-

ším komplikacím. První výsledky kmenové implantace jsou povzbudivé, avšak teprve čas ukáže trvalý přínos sluchové kmenové neuroprotézy.

LITERATURA

1. Brackmann, D. E., Hitselberger, W. E., Nelson, R. A., Moore, J. K., Waring, M., Portillo, F., Shannon, R. V., Telischi, F.: Auditory brainstem implant, in: Issues in Surgical Implantation. Otolaryng. Head and Neck Surg., 1993, 108, s. 624-634.
2. Laszig, R. et al.: The restoration of hearing in neurofibromatosis type 2. Journal of Laryngology and Otolaryngology, May 1995, 109, s. 385-389.
3. Laszig, R., Kuzma, J., Seifert, V., Lehnhardt, E.: The Hannover auditory brainstem implant: a multiple-electrode prosthesis. Eur. Arch. Oto.-Rhino.-Laryngology, Springer Verlag, 1991, 24S, s. 420-421.
4. McCreery, D. B., Agnew, W. F., Yuen, T. G. H., Bullara, L.: Charge density and charge per phase as cofactors in neural injury induced by electrical stimulation. I Trans Bioem. Eng., 1990, 37, 10, s. 996-1001.
5. Shannon, R.: A model of safe levels for electrical stimulation. I Trans. Biomed. Eng., 39, 1990, s. 424-426.
6. Laszig, R. et al.: Implantation sur le noyau cochléaire: A propos d'un malade atteint de neurinome bilatéral. Ann. Otol.-Laryngol. Chir. Cervicofac. (Paris), 1994, 111, s. 315-318.
7. Laszig, R., Sollmann, W. P., Marangos, N.: ABI: Preliminary results in freiburg. Cochlear Implant and Auditory Brainstem Implant - 5th International Symposium, June 24-26 1994, Freiburg, Demeter Verlag GmbH & Co., 1994, s. 84-89.
8. Laszig, R. et al.: 1 year results from the clinical trial of the Nucleus 21 Channel Auditory Brainstem Implant (ABI), XVI World Congress on Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Sydney 1997, Monduzzi Editore SpA, Itálie.
9. Marangos, N., Laszig, R., Sollmann, W.-P.: Langzeitergebnisse der Mehrkanalstimulation des Nucleus cochlearis mit auditorischen Hirnstammprothese. Wien. Med. Wschr., ISSN 0043-5341, 1997, s. 259-264.
10. Nevison, B.: Clinical results from the European trial of the Nucleus 21 Channel Auditory Brainstem Implant, Cochlear (UK) Ltd., přednáška 2nd International Auditory Brainstem Implant Symposium, 21.-24. dubna 1999, Freiburg, SRN.
11. Zvěřina, E.: Chirurgie cévních onemocnění mozku. V: Kalvach P. a kol.: Mozkové ischemie a hemoragie. Grada Publishing, Praha, 1997, s. 321-351.
12. Laszig, R.: Consensus statement of the ABI advisory group. The 2nd International Auditory Brainstem Implant Symposium, 21.-24. dubna 1999, Freiburg, SRN.

Práce byla realizována v rámci grantového projektu IGA MZ ČR 5259-3.

Došlo 8. 6. 1999

As. MUDr. Jiří Škrivan
Klinika ORL 1. LF UK IPVZ
a FN Motol
V úvalu 84
150 06 Praha 5 - Motol
e-mail: jiri.skrivan@lfmotol.cuni.cz

Otoakustické emise V. EOAE u neurinomu akustiku a retrokochleárních lézí

Valvoda J., Betka J., Popelář J.* , Holcát M.**

Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK a FN Motol, Praha, katedra otorinolaryngologie IPVZ, Praha, přednostka a vedoucí katedry prof. MUDr. J. Betka, DrSc.
Ústav experimentální medicíny AV ČR, Praha, vedoucí prof. MUDr. J. Syka, DrSc.
ORL oddělení VFN, Praha, vedoucí doc. MUDr. M. Hroboň, CSc.**

S o u h r n: Autoři vyhodnotili nálezy evokovaných otoakustických emisí (EOAE) u 27 pacientů s organickou i neorganickou retrokochleárním poruchou sluchu. Retrokochleární léze byla diagnostikována elektrofyziologicky (BERA) a/nebo pomocí CT/NMR vyšetření, které bylo provedeno u všech pacientů souboru. Pozitivní EOAE byly zjištěny u 16 pacientů (59 %), nezávisle na velikosti sluchové ztráty. U sedmi pacientů z této skupiny (44 %) šlo o organický proces ve vnitřním zvukovodu či zadní jámě lební (5krát neurinom akustiku, 1krát kongenitální cholesteatom a 1krát kongenitální malformací mozečku). U jedné pacientky šlo pravděpodobně o ataku demyelinizujícího onemocnění typu roztroušené sklerózy. V ostatních osmi případech bylo CT/NMR negativní. Ve skupině 11 osob s nevýbavnými EOAE šlo u dvou pacientů o neurinom akustiku (18 %), v ostatních případech bylo CT/NMR negativní. U tří pacientů s retrokochleárním patologií (1krát CT/NMR nega-