

Sprachentwicklung mit bilateraler CI Versorgung bei dysplastischem Hörnerv – eine Falldarstellung

Adams Doris, Gärtner Lutz, Illg Angelika, Lenarz Thomas

HNO Klinik der Medizinischen Hochschule Hannover, Deutsches HörZentrum Hannover
Adams.Doris@mh-hannover.de

Schlüsselwörter: dysplastischer Hörnerv, Lautspracherwerb, Sprachperzeption

Einleitung

Beim Vorliegen einer beidseitigen kongenitalen Taubheit ist die frühe Versorgung mit Cochlea-Implantaten (CI) an die Erwartungen geknüpft, dass sich durch die elektrische Stimulation die audioverbalen Reifungs- und Entwicklungsprozesse des Cortex vollziehen können und ein hörgerichteter Lautspracherwerb möglich ist. Physiologisch grundlegend dazu ist unter anderem eine ausreichende Anlage und Funktionsfähigkeit der Hörnerven.

Fallbeschreibung

Wir berichten wir über einen 2011 als 1. von 2 Söhnen geborenen, deutschsprachigen Jungen mit guter sozialer Integration und ohne kognitive Auffälligkeiten. Im MRT zeigen sich unauffällige Cochleae und Bogengänge bei Verdacht auf beidseitiger Aplasie des Nervus cochlearis und einer Anlagestörung des Nervus vestibularis rechtsseitig. Im Alter von 5 Monaten wurde er simultan bilateral mit einem Implantat von Cochlear (Nucleus CI 512) implantiert. Bei der Erstanpassung konnten keine elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale (ECAP) gemessen werden. Auf Grundlage von Verhaltens-/Hörreaktionen wurden links 22 und rechts 20 Elektroden, mit jeweils 10-mal höher Ladung als beim Durchschnitt der Patienten mit gleicher Elektrode, aktiviert. Die große elektrische Streuung beeinflusst die Kanalinteraktion und kann zu einer geringeren Sprachperzeption führen. Die Mitarbeit des Kindes und die Zusammenarbeit mit der Familie sind sehr gut. Die Familie zeigt ein hohes Engagement in der Umsetzung der Therapieziele. Vor der Einschulung erfolgen Logopädie und Physiotherapie je 1x wöchentlich, Hör-Frühförderung 14 tägig sowie vierteljährliche Intensivwochen in Audio-Verbaler-Therapie und in Sensorischer Integrationstherapie. Seit Sommer 2017 besucht das Kind eine Regelschule.

Ergebnisse

Die Entwicklung der Lautsprache wurde innerhalb der klinischen Routine mit standardisierten Sprachentwicklungstests, dem Lebensalter entsprechend, dokumentiert. Wie in Abbildung 1 zu erkennen ist, zeigen sich vom zweiten bis siebten Lebensjahr sehr gute Ergebnisse, überwiegend vergleichbar zu hörenden Gleichaltrigen. Aktuell bestehen Schwächen im Untertest Wortbedeutung und Instruktionsverständnis (Abb. 1). Der Bereich phonologische Bewusstheit/Arbeitsgedächtnis wurde ab dem vierten Lebensjahr besonders intensiv und mit Unterstützung durch den frühzeitigen Einsatz von Schrift gefördert, da sich dort zu diesem Zeitpunkt Defizite zeigten. In der Folgemessung mit entsprechend höherer Anforderung zeigten sich die Ergebnisse dann altersgemäß.

Die aktuellen Ergebnisse in den sprachperzeptiven Testungen sind sowohl in Ruhe als auch im Störgeräusch erheblich geringer als bei einem gleichaltrigen Kind mit simultan bilateraler CI-Versorgung im ersten Lebensjahr ohne dysplastische Hörnerven (Abb. 2).

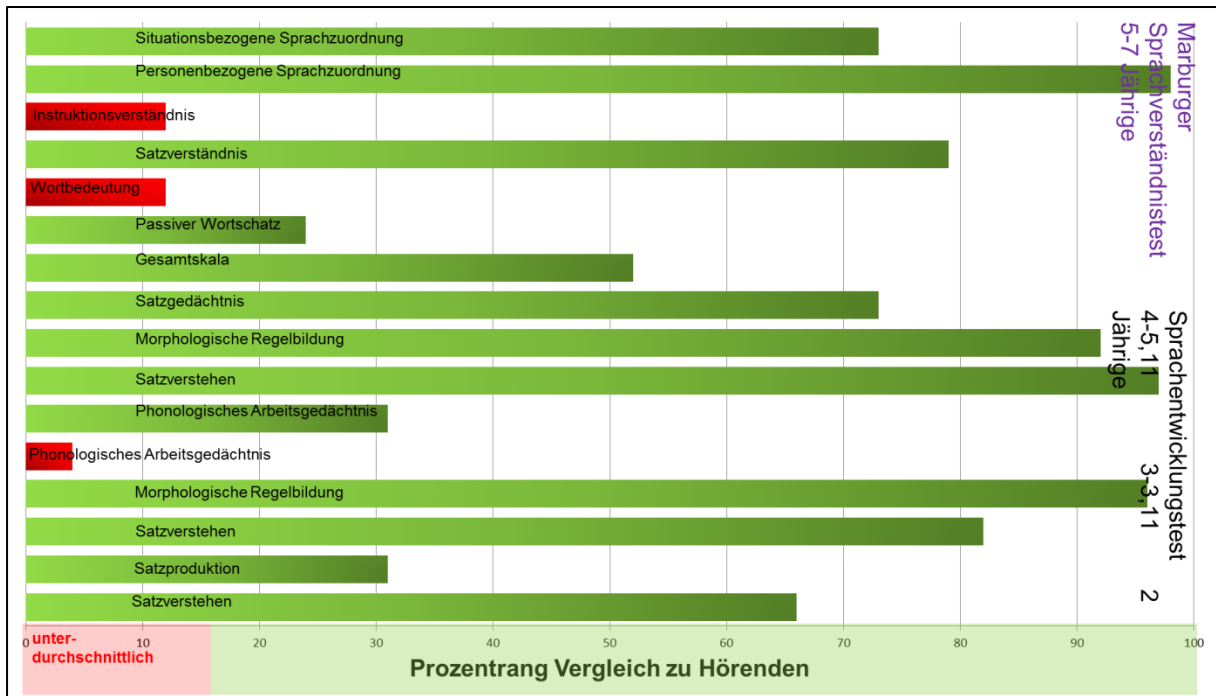


Abbildung 1: Verlauf der Lautsprachentwicklung anhand standardisierter Sprachentwicklungstests im vorgestellten Fall

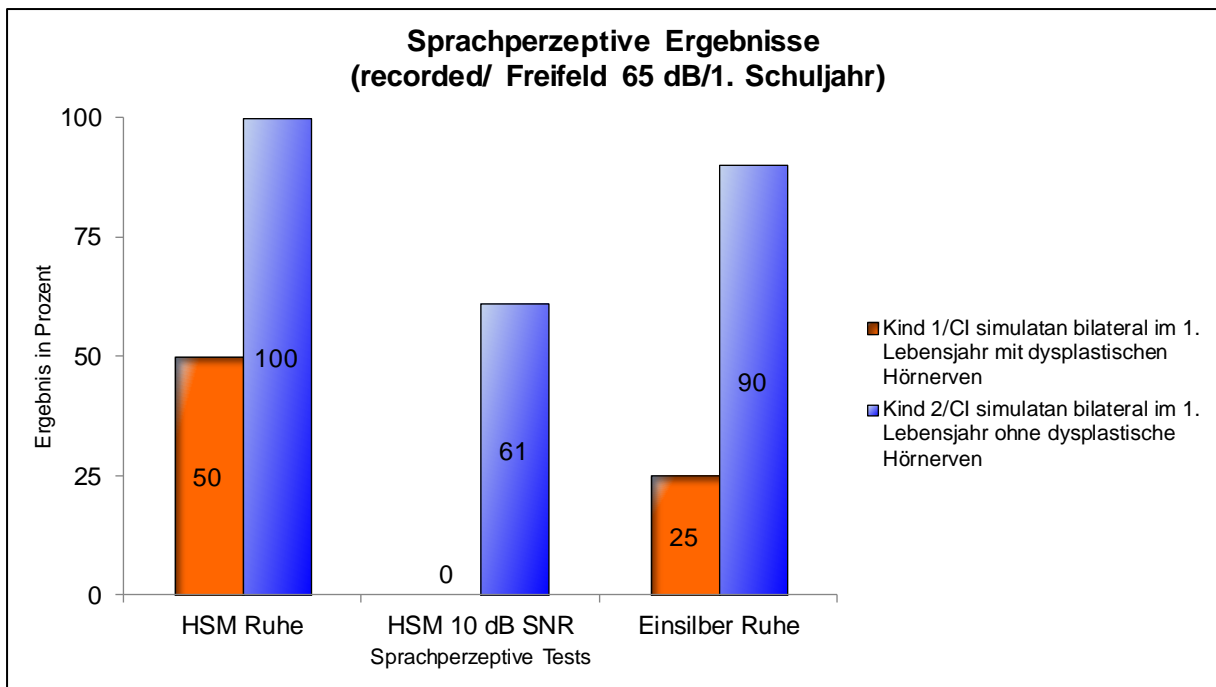


Abbildung 2: Ergebnisse der sprachperzeptiven Testung im Vergleich zu einem Gleichaltrigen mit CI bilateral ohne dysplastische Hörnerven

Zusammenfassung

Die Ergebnisse dieses Kindes zeigen, dass ein hörgerichteter Lautspracherwerb bei früher CI-Versorgung, unter intensiver therapeutischer Begleitung, auch bei dysplastischem Hörnerv erfolgreich möglich ist. Die Entwicklung der sprachperzeptiven Fähigkeiten ist begrenzt. Die Diskriminationsfähigkeit der Sprachlaute und das Verstehen im Störgeräusch sind nicht so gut wie bei früher simultaner CI-Versorgung ohne dysplastischen Hörnerven. Es bleibt zu klären, ob dies an der großen elektrischen Streuung aufgrund der deutlich höheren Ladung liegt, an der dysplastischen Hörnervenanlage und der damit begrenzten Weiterleitung oder aus dem Zusammenwirken beider Faktoren.

Literatur

Ev Elben C., Lothaus A.(2000): Marburger Sprachverständnistest für Kinder (MSVK), Göttingen

Grimm H.(2000): Sprachentwicklungstest für zweijährige Kinder, Göttingen

Grimm H.(2001): Sprachentwicklungstest für drei bis fünfjährige Kinder, Göttingen