

# Outcome mit CI bei Kindern mit Hypo- bzw. Aplasie des Nervus cochlearis

Désirée Ehrmann-Müller<sup>1</sup>, Daniela Reubelt<sup>1</sup>, R. Mlynski<sup>2</sup>, A. Radeloff<sup>1</sup>, Heike Kühn<sup>1</sup>, R. Hagen<sup>1</sup>, Wafaa Shehata-Dieler<sup>1</sup>

1 Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen-Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen der Universität Würzburg

2 Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie, „Otto Körner“ , der Universität Rostock

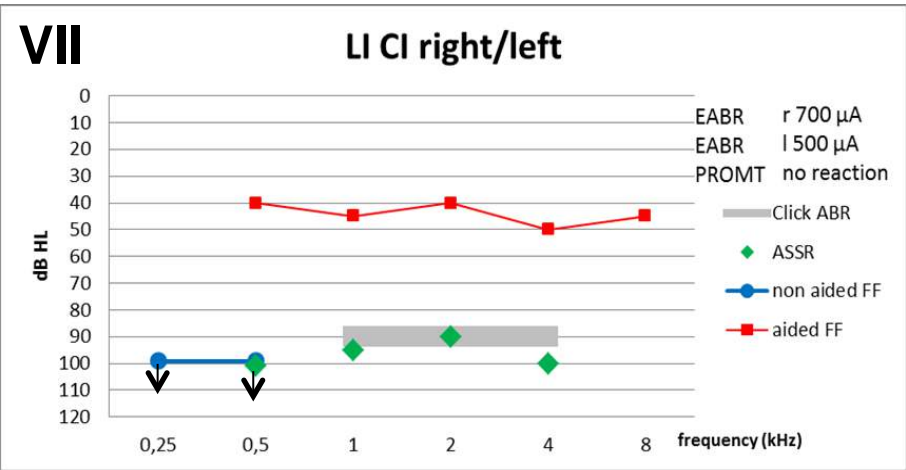
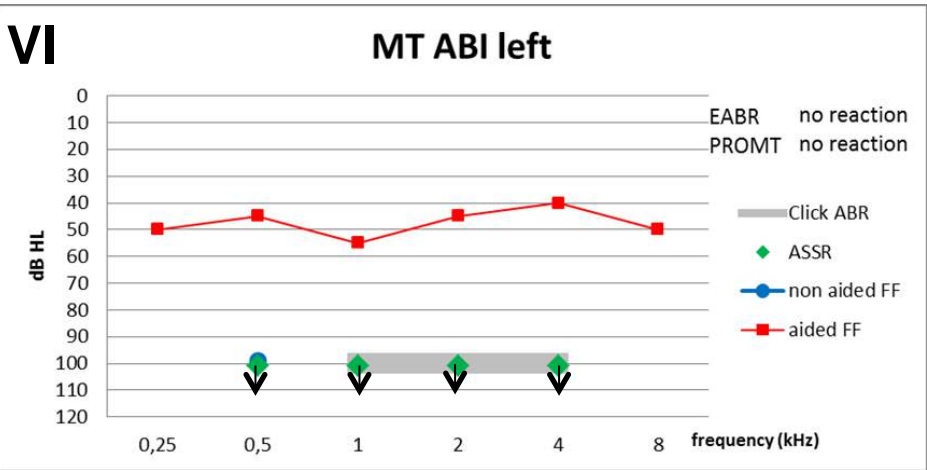
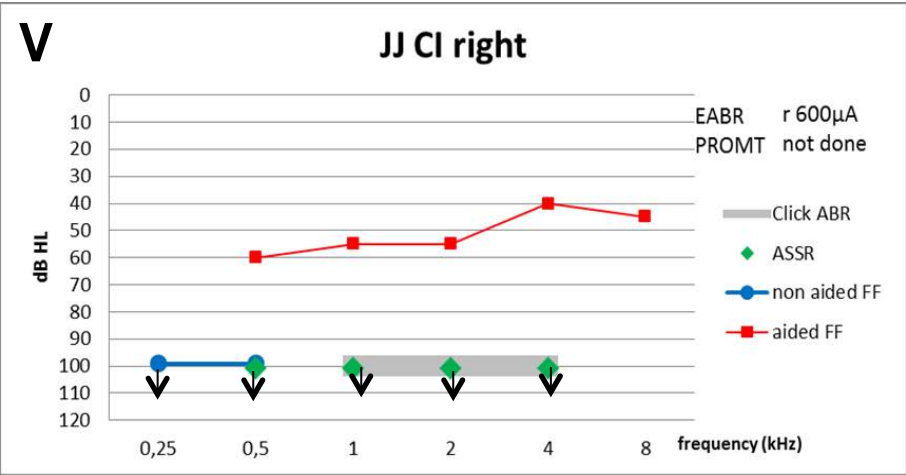
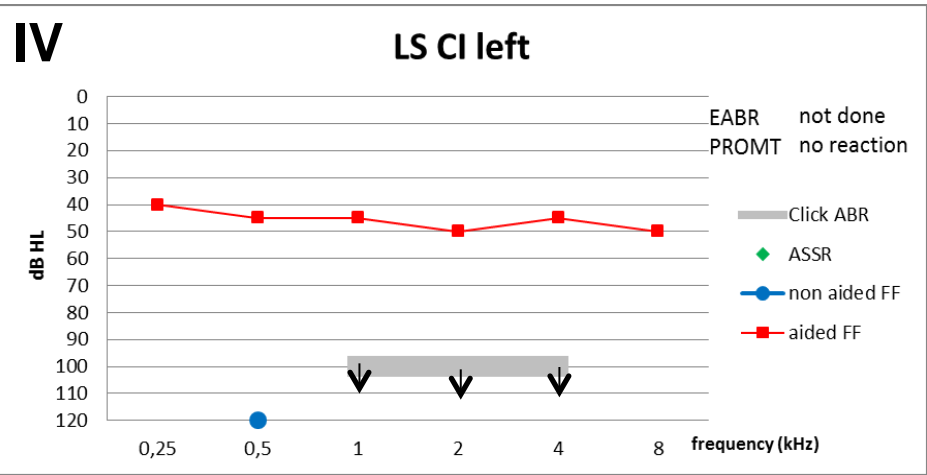
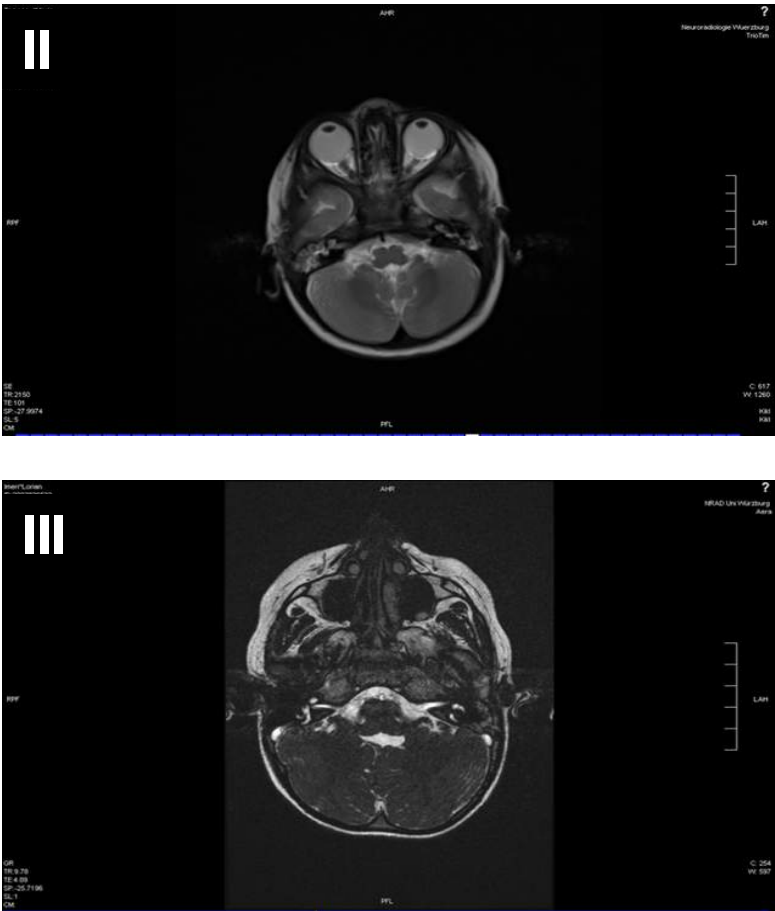
## Einleitung

Durch technische Fortschritte in der Bildgebung können bei einer hochgradigen Hörminderung bzw. Surditas zunehmend detailliertere Aussagen über die Anlage des N. cochlearis getroffen werden. Auf Grund dessen wird immer häufiger die Diagnose einer Hypo- bzw. Aplasie desselben gestellt. Vor allem bei unilateralem Hörverlust ist eine Hypo- bzw. Aplasie des Hörnervs mit 25-50% relativ häufig. Es steht nun zur Diskussion, ob bei einer Hypo- bzw. Aplasie des N. cochlearis ein CI sinnvoll ist.

## Material und Methoden

Es wurden 8 Kinder mit Hypo- bzw. Aplasie des N. cochlearis und an Taubheit grenzender Hörminderung bzw. Surditas untersucht. Alle Kinder erhielten eine cMRT und ein CT-Felsenbein. Ein Promontorialtest sowie eine EBERA wurden bei den Kindern durchgeführt, bei denen in der akustischen BERA keine Antworten nachweisbar waren. 4 Kinder erhielten ein CI bei Hypoplasie des N. cochlearis, 1 Kind wurde bei Hypoplasie beidseits mit einem CI beidseits versorgt. 2 Kinder mit Aplasie erhielten ein CI. Bei einem Kind mit Aplasie des N. cochlearis wurde bei ausbleibenden Antworten in der EBERA die Entscheidung zu einem ABI getroffen.

Patient	Fehlbildung	Nebendiagnosen	Alter bei Implantation	Device
ML	Aplasie links	mittelgradige SESHK rechts	23m	CI, MI1200 Syn
LS	Aplasie links Hypoplasie rechts		27m (rechts) 6j (links)	CI, C40+/Pulsar CI, Pulsar
MT	Aplasie beidseits	Charge-Syndrom	30m (links)	ABI
LW	Aplasie links Hypoplasie rechts	Duodenalstenose, fatty filum terminale	6m (rechts)	MI1200 Syn
JJ	Aplasie links Hypoplasie rechts	VACTERL-Assoziation	21m (rechts)	Concerto
LF	Hypoplasie rechts IO-Missbildung links	Treacher-Collins-Syndrom	32m (links) 5,7j (rechts)	Pulsar Concerto
FA	Hypoplasie beidseits	Charge-Syndrom	19m (rechts)	Concerto
LI	Hypoplasie beidseits	globale Entwicklungsver- zögerung	3,7j (bds.)	Concerto



## Ergebnisse

Das Alter bei Implantation des ersten CIs/ABIs lag zwischen 6 Monaten und 3,7 Jahren (ø25,1m). Die audiologischen Ergebnisse wurden bei einem Höralter von 6 Monaten bis 9,7 Jahren erhoben (ø36,4m). Das Follow Up bei Kindern mit Aplasie lag bei 3 -75 Monate (ø39m), bei Kindern mit Hypoplasie bei 3-120 Monate (ø35,1m). Hörreaktionen waren bei allen Kindern mit CI/ABI nachweisbar. Schon bei Erstanpassung zeigten sich Schreckreaktionen und Reaktionen auf Lieder. Im Freifeld (FF) lagen die Ergebnisse bei 30-60 dB bei Kindern mit Hypoplasie. Auch die Kinder mit Aplasie erreichten im FF sowohl mit CI als auch mit ABI Ergebnisse bei 30-50 dB. Trotz des unterschiedlichen Ausmaßes an Entwicklungsstörungen zeigten alle Kinder nach Implantation eine bessere Hör- und Sprach- bzw. allgemeine Entwicklung.

## Zusammenfassung

Es zeigt sich, dass sowohl bei Kindern mit Hypoplasie als auch bei Kindern mit Aplasie des N. cochlearis ein CI sinnvoll ist. Des Weiteren lässt sich bei einer Aplasie im Vergleich CI versus ABI kein Unterschied im Outcome feststellen. Vor der Implantation sollten ein Promontorialtest und eine EBERA erfolgen. Da die CI-Implantation bei Hypo- bzw. Aplasie des Hörnervs jedoch weiter in der Diskussion stehen wird, ist die Entwicklung von zusätzlichen diagnostischen Instrumenten, welche die Indikation für ein CI bei Aplasie/Hypoplasie stützen können, nötig.

## Legende

I Tabelle mit Patientencharakteristika, II MRT mit Aplasie des N. cochlearis, III MRT mit Hypoplasie des N. cochlearis, IV-VII Patientenbeispiele : EABR=electric auditory brainstem responses, PromT=Promontorialtest, ABR=auditory brainstem responses, ASSR=auditory steady state responses, FF=free field