

(Thomas Lenarz) Vielen herzlichen Dank, dass Sie mich heute hier eingeladen haben. Und, dass ich heute hier vor Ihnen präsentieren darf zum Thema Cochlea-Implantat-Technologien.

Ich möchte natürlich auch kurz vorstellen, wer wir eigentlich sind und was ein Cochlea-Implantat ist. Und auch, was wir damit bei Patienten mit Usher-Syndrom erreichen können. Wenn wir uns also ansehen, wie die Hörleistung beeinflusst werden kann, da gibt es natürlich einmal einen sogenannten konduktiven Verlust. Da gibt es ein Problem dabei, wie der Ton aus dem Umfeld durch das Außenohr und das Mittelohr ins Innenohr übertragen wird. Es gibt ja zum Beispiel auch das Ohrenschmalz, das hier im Wege stehen kann oder auch ein Trommelfellriss. All das beeinflusst natürlich die Übertragung des Tons nach innen.

Das wahre auditive Organ ist aber das Innenohr. Dort haben wir Sensorzellen, die so genannten Haarzellen, von denen wir heute schon gehört haben, die die akustischen Signale und die Vibrationen in Aktionspotenziale des auditiven Nervs umwandeln. Das ist also eine mechanisch-elektrische Transformation, die hier stattfindet. Diese Haarzellen sind natürlich auch durch so genannte sensorische oder Cochlea-Elemente beeinflusst.

THOMAS LENARZ

Die meisten Patienten mit Hörverlust haben hier das Problem, natürlich gibt es auch den Punkt, dass es vom Außenhirn ins Mittelhirn zum Hirnstamm übergeht.

Es gibt also verschiedene Gehirnteile, die dem Hören zugeschrieben sind. Das nennen wir retrocochlear. Das ist dann der retrocochleare Verlust, wenn es also hier zu Problemen führt. Die Anzahl der Patienten, die hiervon betroffen sind, ist natürlich niedriger. In Deutschland gibt es knapp 15 Millionen Leute, die von Gehörverlust beeinflusst sind. Und ungefähr 12 Millionen davon durch den sensorischen Gehörverlust.

Natürlich gibt es hier auch den angeborenen Gehörverlust. Das ist also der angeborene Hörverlust. Das heißt, man hat einen angeborenen Grund, einen Hörverlust zu entwickeln oder man wird bereits damit geboren. Bei Kindern ist die Verbreitung zirka bei bei 1 bis 5 von 1000 Kindern, die davon betroffen sind. 70 Prozent davon sind genetisch bedingt. Es gibt natürlich noch andere Gründe wie Infektionen und so weiter. Aber 70 Prozent davon sind genetisch. Und davon wiederum sind 30 Prozent syndromal.

Sie haben also nicht nur Gehörverlust, sondern haben auch noch weitere damit zusammenhängende Syndrome wie beispielsweise beim Usher-Syndrom Verlust der Sehkraft. Beim Usher-Syndrom ist es natürlich noch dazu so, dass wir einen Schallempfindlichkeitsverlust haben und natürlich auch noch Retinopathia pigmentosa. Die Verbreitung hier ist 1 zu 20.000. Es könnte natürlich auch

THOMAS LENARZ

noch weitere Probleme geben, die damit einhergehen. Und das Wichtigste ist, dass wir nicht nur auf den Verlust der Sehkraft blicken, sondern auch auf den sensorischen Hörkraftverlust.

Bevor ich hierzu mehr sage, wie können wir den Gehörverlust behandeln? Die gute Neuigkeit ist natürlich, dass der Hörverlust sehr effektiv behandelt werden kann. Und zwar durch verschiedene Technologien. Welche Art von Technologie Sie benutzen möchten, hängt hauptsächlich davon ab, wie stark ausgeprägt der Hörverlust ist. Sprich, wenn man von gering zu stark geht, braucht man wahrscheinlich entweder eine Hörunterstützung für einen leichten Hörverlust oder ein Hörgerät, wenn es schon etwas weiter fortgeschritten ist.

Oder wenn es schon sehr stark ausgeprägt ist, dann bedeutet das, dass Sie wahrscheinlich von einer Hörunterstützung oder einem Hörgerät keine positive Beeinflussung feststellen können. Deswegen sind dort Cochlea-Implantate die beste verfügbare Behandlung. Das kann sehr effektiv sein. Je nachdem, wie früh Sie das den Patienten bereits einbauen, die davon betroffen sind. Cochlea-Implantate stellen die Hörkraft wieder her, indem sie die Funktion des Innenohrs unterstützen.

Es ist im Endeffekt ein Zweikomponentensystem. Einmal haben wir natürlich den externen Teil. Der wird auf dem Ohr getragen, das ist das Mikrofon. Das ist ein Prozessor. Dieser Prozessor überträgt den Ton in eine Sequenz elektrischer Pulse. Es gibt ebenfalls eine Batterie für die

THOMAS LENARZ

Stromversorgung. Dann gibt es natürlich eine Übertragungsspule, die die elektronischen Pulse durch die Haut in den internen Teil überträgt. Dieser interne Teil ist hinter dem Ohr implantiert. Und über diesen Teil verläuft ein Elektrodenkabelstrang, der durch den Knochen hinter dem Ohr durch das Mittelohr ins Innenohr führt. Und dort ist die Elektrode.

Jetzt blicken wir uns diese Situation etwas detaillierter an. Hier sehen Sie schon die Elektrode mit den verschiedenen Kontakten. Normalerweise analysiert das Ohr den eintreffenden Ton auf eine Art und Weise, dass so hohe Frequenzen, hohe Tonlagen, hier am Anfang verarbeitet werden. Mittelhohe in der Mitte und niedrige am Ende. Das heißt, das ist wie ein Frequenzanalysegerät.

Das Cochlea-Implantat bildet also diese Frequenzseparierung nach. Und die hohen Frequenzen werden ganz am Anfang von diesem Elektrodenkontakt abgedeckt. Und die Verteilung ist also ganz genau wie beim regulären normalen Innenohr. Und so kann man die verschiedenen Teile des auditiven Nervens - des Gehörnervs, pardon - aktivieren. Und hier sieht man auch, dass die verschiedenen Frequenzen durch die verschiedenen Elektrodenkontakte laufen.

Das Cochlea-Implantat kann also so die verschiedenen Frequenzinformationen durch den Hörnerv präsentieren. Der Hörnerv degeneriert normalerweise nicht. Das ist ebenfalls bei Usher-Syndrom so. Nur die Sensorzellen, die Haarzellen, sind degeneriert, aber nicht die Nervenfasern.

THOMAS LENARZ

Der Nerv kann also diese künstlichen Stromimpulse aufnehmen und sie dann an den zentralen Teil des Gehörsystems in unser Hirn übertragen. Und im Gehirn können wir diese Informationen nehmen, sie verarbeiten und so können dann Sprache verstanden werden. Es gibt also eine Erfolgsgeschichte hinter dieser Neuroprothese.

Es gibt über 500.000 Patienten weltweit, die ein Cochlea-Implantat besitzen. 50.000 davon sitzen in Deutschland. Aber man sieht natürlich, dass es viel mehr Patienten gibt, die von einem Cochlea-Implantat profitieren könnten, aber aktuell noch keines erhalten haben. Aus verschiedenen Gründen.

Wenn wir uns also die Geschichte des Cochlea-Implantates ansehen, das ist eine Geschichte voller Missverständnisse. In den späten 70er Jahren des letzten Jahrhunderts fing das Cochlea-Implantat mit einer sehr einfachen Technologie an. Die meisten Patienten, die heute ein Cochlea-Implantat haben, können sogar Sprache verstehen.

Also es gibt tatsächlich eine Entwicklung. Und hier sehen Sie auf dieser Grafik, wie viele Wörter ein Patient verstehen kann. Das ist natürlich auch von den 1980ern bis heute, also das sind beinahe 40 Jahre. Und Sie sehen schon, dass es eine permanente Verbesserung durch den technologischen Fortschritt gab im Vergleich zur vorangegangenen Dekade. Heutzutage sind Patienten, die ein Cochlea-Implantat erhalten, in der Lage, Sprache zu verstehen. Das Wichtige ist natürlich, dass sie dieses Cochlea-Implantat so früh im Leben wie möglich bekommen

THOMAS LENARZ

sollten, also sobald sie es benötigen. Denn, das Gehirn muss natürlich die Information haben, und zwar immer rechtzeitig, um die Sprache zu verstehen.

Und ganz besonders bei jungen Kindern ist es natürlich so, dass sie diese Informationen sehr früh im Leben haben müssen, um sicherzustellen, dass die Kinder, die taub geboren wurden, Sprache und das Verständnis für Sprache entwickeln können. Sie können also die Sprache verstehen, aber auch Sprache produzieren. Das ist ganz anders bei erwachsenen Patienten. Erwachsene Patienten, die bereits sprechen können, verlieren diese Fähigkeit nicht. Und dann kann natürlich das Cochlea-Implantat ihnen gegeben werden. Und sie können einfach auf ihrem Gedächtnis aufbauen bezüglich dessen, was sie bereits wissen.

Die Patienten, die bereits taub geboren wurden, brauchen also das Cochlea-Implantat, um sozusagen zweisprachig aufzuwachsen und das alles zu erlernen. Und dann haben wir natürlich auch noch die Patienten, die ihre Sprach-erinnerung durch das Cochlea-Implantat reaktivieren können. Diese Entwicklung der Technologie ermöglicht es uns, das Cochlea-Implantat nicht nur Leuten zu geben, die völlig taub sind, sondern auch Leuten, die noch eine leichte Hörleistung zur Verfügung haben. Hier sehen wir das Audiogramm. Und auf diesem Audiogramm sieht man, wie gut oder schlecht jemand hören kann. Und das wird gemessen durch das Vorspielen von Tönen von hohen Frequenzen, mittleren Frequenzen und tiefen Frequenzen.

THOMAS LENARZ

Und hier muss man ganz einfach den Ton präsentieren mit einer immer weiter ansteigenden Lautstärke. Am lautesten ist der Patient hier. Wenn er das dann hört, dann markiert man das, und so sieht man eine Schwelle. Das ist eine Hörschwelle, wie wir sie nennen. Das ist natürlich interessant zu sehen. Denn hier können wir bestimmen, wie schwer der Gehörverlust bei einem Patienten ist und anschließend entscheiden, welche Behandlung er erhalten sollte.

Wenn der Patient immer bei den niedrigen und mittleren Frequenzen gut hört, aber bei den hohen Frequenzen nichts mehr hört, dann können wir das gezielter behandeln. Heutzutage können wir also auch Cochlea-Implantate Patienten geben, die nicht völlig taub sind, die aber trotzdem schon einen sehr ausgeprägten Gehörverlust haben. Und so können wir also auch Hochfrequenzinformationen wieder zurückgewinnen, die durch anhaltenden Gehörverlust verloren wurden.

Die Elektrode kann hier auf diesem Bild beispielsweise die Hochfrequenzbereiche ersetzen. Die Niedrigfrequenzbereiche können durch Hörgeräte abgedeckt werden. Und die Patienten können beides auf einem Ohr abdecken, das sind die so genannten Hybridsysteme. So, weiter geht es. Beim Usher-Syndrom gibt es verschiedene Typen. Je nach der Art des Cochlea-Implantats hat das Implantat eine andere Rolle.

Usher-Typ 1 ist natürlich klinisch das am stärksten ausgeprägte. Es fängt meistens da an, wo das Kind geboren

THOMAS LENARZ

wurde. Oft gibt es einen angeborenen sehr starken Gehörverlust. Und das bedeutet natürlich, dass wenn das Kind nicht bald im Leben oder früh im Leben ein Cochlea-Implantat erhält, das heißt eben tatsächlich in den ersten wenigen Jahren, wird dieses Kind keine Sprache entwickeln und auch kein Sprachverständnis und wird andere kommunikative Kanäle weiter ausbauen.

Unser Ziel ist also hier, dass wir den Hörverlust sehr früh erkennen, was durch neonatale Gehörscreenings erreicht werden kann. Sprich, jedes Kind wird sofort nach der Geburt nach der Hörleistung getestet und danach ebenfalls in jedem Jahr des Lebens. Sobald man das einmal festgestellt hat, dass es hier ein Hörproblem gibt, kann man auch ganz früh Cochlea-Implantaten durchführen. Das Ziel dabei ist eine audioverbale Kommunikation zu etablieren, die auf Sprache basiert und ebenfalls auf dem Hörverständnis sowie der sozialen Integration des Kindes. Hier sehen wir drei Patienten aus unserer Hannoveranischen Cochlea-Implantations-Population.

Hier haben wir ein Kind, das bereits sehr früh implementiert wurde. Das ist ein LDH von 1,6 Jahren. Das Kind mit dem Cochlea-Implantat versteht hier schon einzelne Worte oder Sätze. Und zwar sehr gut. 70 Prozent, 90 Prozent. Zwischen 70 Prozent und 90 Prozent sind verstanden. Das heißt, man kann sogar telefonieren.

Das Kind kann auch verbal mit anderen Menschen sprechen, die einfach ganz normal dem Kind reden. Hier sehen wir andere Patienten, die mehr oder weniger nicht

THOMAS LENARZ

das Cochlea-Implantat früh im Leben erhalten haben, sondern mit dem Alter von 30 oder im Alter von 10. Und was Sie hier sehen, ist dass sie mehr oder weniger das Cochlea-Implantat nicht mehr für das Sprachverständnis benutzen können, weil es für sie zu spät für diese Art der Behandlung in Usher 1 ist. Bei Usher 2 gibt es natürlich ein späteres Eintreten des Hörverlustes.

Wir sehen hier auch die Hochfrequenzen. Da hatten wir davor wieder das Audiogramm. Der Verlust der Hörfähigkeit beginnt im jugendlichen Alter. Und diese Patienten werden mit dem Hörverlust diagnostiziert, während sich dieser Hörverlust entwickelt. Wir möchten ihnen ebenfalls so schnell ein Cochlea-Implantat geben, sobald das Cochlea-Implantat - pardon - sobald der Hörverlust so schlimm ist, dass man Sprache nicht mehr versteht. Denn hier möchten wir vermeiden, dass es einen Verlust der kommunikativen Kapazitäten gibt. Das heißt, jemand, der bereits Sprache benutzt, sollte natürlich auch in der Lage sein, das in der Zukunft weiter zu tun. Hier möchten wir vermeiden, dass sie sich auf andere Kommunikationskanäle umorientieren müssen. Und natürlich wollen wir auch die soziale Isolierung verhindern.

Und hier sehen wir 15 Patienten, denen wir über längere Zeit gefolgt sind. Und da sehen wir natürlich schon, entweder haben die Patienten die Cochlea-Implantate auf beiden Ohren oder nur auf einem Ohr. Und wieder sehen wir, dass viele sehr, sehr hochprozentig angelegt sind beim Verständnis, beim Sprachverständnis. Das heißt, das Cochlea-Implantat ist auch bei Typ 2 extrem effektiv, um

THOMAS LENARZ

das Sprachverständnis und die Sprachbenutzung für die Kommunikation weiter zu etablieren. Usher Typ 3 ist natürlich sehr, sehr selten, hauptsächlich in Finnland. Dort gibt es natürlich ebenfalls den Hörverlust, direkt in der Kindheit. Es baut sich dann auch weiter aus. Und hier ist es mehr oder weniger das Gleiche wie bei Usher 2 im Bezug auf die Cochlea-Implantats-Nutzung.

Die Patienten sollten es also sofort bekommen, sobald die Hörleistung abnimmt und der Patient einfach nicht mehr von einem normalen Hörgerät profitieren kann. Der Patient hat ebenfalls, wie man hier sehen kann, eine sehr gute Hörleistung. Dann gibt es natürlich noch einen gemischten Ushertyp, wo wir eigentlich ebenfalls gute Ergebnisse erzielen können. Insgesamt kann man also sagen, dass die Cochlea-Implantierung eine erfolgreiche Behandlung ist und eine sehr gute Option für Patienten mit Usher-Syndrom. Eine frühere Diagnose und eine frühe Behandlung ist natürlich notwendig, um die erwünschten Behandlungsziele zu erreichen.

Usher Typ 1, da haben wir natürlich die audioverbale Sprachakquisition und -entwicklung. Das ist das Ziel. Usher Typ 2, bei Usher Typ 2 ist es so, dass wir das richtige Timing brauchen für das Cochlea-Implantat, um zu vermeiden, dass eine soziale Isolierung oder eine Kommunikationsstörung eintritt. Und Usher Typ 3 ist eigentlich wie Usher Typ 2.

So, das war jetzt der erste Teil. Der zweite Teil beleuchtet natürlich die verschiedenen Möglichkeiten, die in der

THOMAS LENARZ

Zukunft mit dem Cochlea-Implantat zusammenkommen. Und hier möchten wir mehr oder weniger die Behandlungsmöglichkeiten jedem einzelnen Patienten maßgeschneidert präsentieren können, um so sicherzustellen, dass wir für jeden die beste Option bieten können. Und das ist natürlich dann eine extrem präzise Behandlung. Die diagnostischen Optionen, die wir hier haben, sehen wir hier, auch von der Audiometrie.

Wir haben natürlich auch einen Kernspintomographen, eine Computertomographie und ebenfalls genetische Elemente. All das wird genommen, um die richtigen Voraussagen zu treffen, wie sich das Hörvermögen entwickeln wird und wie eigentlich die richtige Entscheidung sein könnte. Das heißt natürlich auch, dass wir die Daten vieler Patienten benutzen, um sicherzustellen, dass wir eine komparative, eine vergleichbaren Patientenkohorte von hörgeschädigten Patienten aufbauen.

Es gibt ebenfalls viele Usher-Patienten in dieser Patientenpopulation. Und wenn wir die Daten anderer Patienten miteinbeziehen können, können wir natürlich besser voraussagen, wie der individuelle Patient reagiert und was er benötigt. Man kann damit natürlich auch enorm präzise werden dahingehend, wie wir eigentlich ein Cochlea-Implantat benutzen und wie wir beispielsweise eine Elektrode einbauen werden. Und während wir das tun, möchten wir natürlich auch sicherstellen, dass wir das Innenohr nicht verletzen. Und so können wir das beispielsweise wie mit einem Roboter-System sehr, sehr präzise machen.

THOMAS LENARZ

Es wird selbstverständlich noch weitere Behandlungsmethoden geben, die zum Cochlea-Implantat hinzugefügt werden. Wir nennen das fortgeschrittene auditive Implantate. Das heißt, dass wir einen besseren Kontakt zwischen der Elektrode und den Nerven wollen. Das wiederum bedeutet, dass der Nerv sich regenerieren und direkt auf der Elektrode des Cochlea-Implantats wachsen kann. Dies wird selbstverständlich die Hörleistung mit dem Cochlea-Implantat verbessern. Und das heißt ebenfalls viele neue Informationskanäle. Dies kann höchstwahrscheinlich erreicht werden, indem wir Stammzellen hinzufügen, die wir aus dem Patienten entnehmen während einer Operation.

Diese Stammzellen können dann auf die Elektrode aufgetragen werden. Wir können selbstverständlich auch unsere eigenen Medikamente einführen. Medikamente, die diese Nervenregenerierung stimulieren werden. Wir können aber selbstverständlich auch genetische Information, also Gentherapie, einsetzen, um die Elektrode weiter zu unterstützen. Sie sehen hier schon die beschichteten Elektroden mit Stammzellen des Patienten, um sicherzustellen, dass die Elektrode und der Nerv geschützt werden, aber natürlich auch die Immunantwort für diesen Fremdkörper zu regulieren.

Das haben wir schon besprochen, das wird mit Sicherheit ebenfalls ein Thema sein für bereits laufende Gentherapien. Hier haben wir versucht, den fortschreitenden Verlust des Gehörs in Usher Typ 2 zu halten. Hier werden keine neuen Haarzellen kreiert, aber die, die noch üb-

THOMAS LENARZ

rig sind, werden geschützt. Das ist natürlich der nächste Schritt.

Und ein deutscher Philosoph Kant hat gesagt: "Nicht sehen trennt uns von den Dingen, nicht hören von den Menschen." Ja, und das ist natürlich genau das, was wir bereits mit Usher-Syndrom-Patienten behandeln möchten. Ganz, ganz viel Forschung passiert hier gerade, auch hier in Hannover. Und ich möchte noch einmal kurz erwähnen, wer eigentlich bei uns im Team ist. Die diese aktuelle Forschung durchführen für die auditiven Systeme der Zukunft. Wenn Sie sich dafür interessieren, können Sie sich natürlich an uns wenden. Wir freuen uns auf Ihre Fragen. Vielen Dank für die Aufmerksamkeit. (Applaus)