

‘Gehoor- en spraakherstel is nooit vanzelfsprekend’

Verslag NWG Wageningen-lezing ‘Cochleaire implantaten’ door fysicus en KNO-arts Johan Frijns, hoogleraar otologie en fysica van het gehoor bij de afdeling KNO-heelkunde en hoofd Centrum voor Audiologie en Hoorimplantaten van het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC)

- dinsdag 7 februari 2023, Forum, Wageningen Campus

- door Gert van Maanen

‘Als ik eenmaal over cochleaire implantaten begin, dan houd ik niet meer op’, waarschuwt Johan Frijns, die zich als otoloog – arts-onderzoeker van aandoeningen van het oor, gehoor en evenwicht – precies begeeft op het grensvlak van fysica en geneeskunde, de twee disciplines waarin hij is opgeleid. Zijn lezing is voorzien van veel beeldmateriaal, filmpjes en geluidfragmenten die moeilijk in woorden zijn te vatten, maar die de belofte van de ondertitel ‘klinisch probleem, technische oplossing en sociale impact’ prima gestand doen. In de lezing behandelt hij de fysische aspecten van geluid, de werking van het menselijk oor, de techniek om met elektronische implantaten het gehoor en spraak deels te herstellen en wat hiervan de betekenis is voor ouderen die hun gehoor verliezen en kinderen die anders niet of heel slecht zeer beperkt hadden kunnen horen en spreken. ‘Een belangrijk deel van mijn motivatie krijg ik toch wel als ik zie dat doofgeboren kinderen door de implantaten soms in het reguliere onderwijs en het dagelijks leven kunnen meedraaien of dat volwassen mensen die hun gehoor dreigen te verliezen door de implantaten hun baan kunnen behouden. Maar vanzelfsprekend is gehoor- en spraakherstel eigenlijk nooit.’

Om te beginnen geeft Frijns een korte inleiding over de voortplanting van geluid en de bouw van het menselijk oor. ‘Geluid bestaat uit trillingen van luchtdeeltjes, maar het is de energie die uiteindelijk het menselijk oor bereikt. Daar brengt het haartjes in trilling en die signalen worden door zenuwen overgebracht naar onze hersenen.’ Van het menselijk oor, met het trommelvlies, de gehoorbeentjes – hamer, aambeeld en stijgbeugel – en het nog meer naar binnen gelegen evenwichtsorgaan (labyrint) en slakkenhuis (cochlea), is voor Frijns vooral dit laatste orgaan met $2\frac{3}{4}$ windingen van belang. ‘Simpel gezegd is het slakkenhuis een met vocht gevulde opgerolde buis met binnenin trilhaartjes die signalen doorgeven aan de gehoorzenuw. De trilhaartjes onderin, aan begin van het slakkenhuis, verwerken de hoge tonen en de trilhaartjes verderop naar boven verwerken de lage tonen. De neuronen geven dit via de gehoorzenuw in de vorm van elektrische signalen door aan de hersenen. Die maken daar op een of andere manier een patroon van, waardoor we spraak en muziek kunnen herkennen en ervaren’, vertelt Frijns. Gewone hoortoestellen richten zich – tegenwoordig met hulpmiddelen als ringleidingen en richtmicrofoons – op het versterken van het signaal richting oor. ‘Elektrische gehoorprothesen zijn een andere tak van sport.’ Qua complexiteit lopen die van Beengeleiding Implantaten, Actieve Middenoorimplantaten (zoals *Vibrant Soundbridges*), Cochleaire Implantaten (CI’s) tot *Auditory Brainstem Implants (ABI’s)*, waarvan de laatste drie alleen in academische ziekenhuizen worden toegepast.

Cochleaire implantaten worden alleen toegepast bij ernstig slechthorende mensen of mensen die geheel doof dreigen te raken en waarvoor de doofheid een ernstige belemmering vormt voor hun sociaal functioneren. Het geluid wordt hierbij opgevangen met een soort microfoon aan de buitenkant van het hoofd en als elektrische signalen doorgegeven aan het inwendige implantaat in het slakkenhuis, waar het zorgt voor directe prikkeling van de aanwezige zenuwcellen. Zo wordt de fase van trilhaartjes overgeslagen omdat die bij doofheid of ernstige gehoorschade niet (meer) functioneren. Frijns toont een documentaire waarbij een baby na een hersenvliesontsteking niet meer reageerde op geluid. De inbreng van CI’s maakte dat weer mogelijk en mede dankzij een enorme inzet van de ouders kon het kind uiteindelijk een reguliere

school bezoeken. 'Je kunt met implantaten echt heel veel bereiken, maar het gaat niet om normaal gehoor. Het zijn de hersenen die er in slagen door training en ervaringen binnenkomende signalen betekenis te geven', vertelt Frijns. Geluidsfragmenten van gesimuleerde spraak en muziek via een CI maken dat ook heel duidelijk.

Om in Nederland als volwassene in aanmerking te komen voor een behandeling moet er sprake zijn van zeer ernstig, bilateraal gehoorverlies, waarbij niet meer dan 80 procent spraakverstaan mogelijk is met conventionele hoortoestellen. De beste resultaten worden bereikt bij mensen die postlinguaal doof zijn geworden en waarbij dus wel gewone spraak- en taalontwikkeling heeft plaatsgevonden. 'Hoe verstaanbaarder iemand nog spreekt hoe groter de kans dat het aanslaat. Soms kunnen mensen een tot twee weken na de eerste aansluiting al weer telefoneren, maar vrijwel altijd is een heel intensief en zelfversterkend proces van training en oefening nodig om weer goed te kunnen communiceren', aldus Frijns. Bij pasgeboren kinderen is het essentieel zo vroeg mogelijk de diagnose van doofheid te stellen. Alleen doofgeboren kinderen of kinderen met zeer ernstige bilateraal gehoorverlies komen vanaf een leeftijd van 6 maanden tot 6 jaar er in principe voor in aanmerking. Meervoudige handicaps, zoals autisme, zijn vaak een complicerende factor, maar sluiten succes van een CI niet uit.

'De beslissing is voor ouders niet eenvoudig, ook omdat je het effect op taalontwikkeling pas na jaren kunt zien en horen. Bovendien is zo'n 10 procent van de kinderen afkomstig uit een dovencultuur. Die mensen communiceren via gebarentaal en staan soms zelfs vijandig tegenover een behandeling omdat ze oprecht bang zijn dat het hun kind diep ongelukkig maakt.' Ook volwassen patiënten zijn vaak huiverig, zo blijkt uit een brief waaruit Frijns een fragment voorleest: 'Mijn doofheid is zo'n deel van mij, zo ken ik mezelf, het is ook wie ik ben.' Het is volgens hem mede daarom belangrijk patiënten een goed verwachtingsbeeld te schetsen. 'Het inbrengen van elektroden betekent dat je het gehoor compleet uitschakelt en je weet nooit helemaal zeker of het ooit weer beter wordt'. Compleet herstel van hoor- en spraakfunctie is eigenlijk niet mogelijk en mensen met een cochleair implantaat hebben bijvoorbeeld vrijwel altijd problemen bij het spraakverstaan in ruis. Het merendeel van de patiënten toont positief herstel, maar er zijn ook altijd mensen die achterblijven. Tot de zeer positieve uitschieters uit de praktijk van Frijns behoren twee jongens waarvan de een later zeilkampioen en -instructeur werd en de andere zelfs DJ en danser, maar er was ook een volwassen rechter waarbij de ingreep eigenlijk geen verbetering te zien gaf.

Bij het CI-zorgpad zijn audiologen, logopedisten, linguïsten, psychologen, technici, maatschappelijk werkers en ondersteund personeel betrokken. 'In Leiden zijn we hier relatief laat mee begonnen: in 2000 hadden we onze eerste 5 implantaties, nu zitten we op ongeveer 1400 implantaties in totaal, doen er 80 per jaar en we kunnen misschien nog groeien naar 120 behandelingen per jaar.' De landelijke capaciteit is ongeveer 550 behandelingen per jaar. De kosten van behandeling zijn hoog, maar Frijns wijst erop dat kosten- en batenberekeningen laten zien dat 'Sociale Zaken en Onderwijs er uiteindelijk op verdienen, vooral vanwege verbeteringen in carrièremogelijkheden'.

Frijns gaat ook nog kort in op de mogelijkheden en beperkingen van auditieve hersenstamimplantaten (ABI's), waarbij de elektrische signalen rechtstreeks worden ingebracht in het deel van de hersenstam dat gevoelig is voor geluid. Er zijn volgens hem veel technische innovaties die het functioneren van CI's en ABI's nog verder kunnen optimaliseren. Voor de toekomst zijn de verwachtingen hooggespannen voor regeneratie van trilhaarcellen en gehoorzenuwen. 'In proefdieren zijn er al resultaten, maar dat was 15 en 10 jaar geleden eigenlijk ook al zo. Vanwege de kwetsbaarheid van de betrokken weefsels heb ik er een hard hoofd in dat het snel resultaat gaat opleveren.' Iets meer verwachting heeft hij van genterapie, waarbij het met specifieke virale vectoren wellicht mogelijk wordt om genetische defecten in weefsel te herstellen. Zelf ziet hij zeker kansen voor optimaliseren van de signalen van implantaten door gebruik te

maken van modellering en de inzet van kunstmatige intelligentie. 'Modellering is een beetje mijn kindje. Het is een manier om heel dicht bij de natuurlijke processen te komen die gehoor en spraak mogelijk maken, daar meer inzicht in te verwerven en de systemen vervolgens te optimaliseren.'

