

## S2k-Leitlinie

# Cochlea-Implantat Versorgung

AWMF-Register-Nr. 017/071

Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde,  
Kopf- und Hals-Chirurgie e. V.



© DGHNO-KHC

**Herausgeber**

Deutsche Gesellschaft für  
Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde,  
Kopf- und Hals-Chirurgie e. V. (DGHNO-KHC)

**Stand Oktober 2020**

**Autoren (in alphabetischer Reihenfolge)**

Prof. Dr. med. Aschendorff, Antje (DGHNO), Freiburg  
Prof. Dr. Ing. Baumann, Uwe (DGA), Frankfurt a.M.  
Prof. Dr. med. Delank, K.-W. (DGHNO-KHC), Ludwigshafen  
Prof. Dr. med. Ernst, Arneborg (ADANO), Berlin  
Prof. Dr. Ing. Dr. rer. med. Hoppe, Ulrich (DGA), Erlangen  
Hupka, Oliver (DCIG), Bad Nauheim  
Keppner, Susanne (BDH), Aachen  
Prof. Dr. med. Dr. h. c. Klenzner, Thomas (DGHNO-KHC), Düsseldorf  
Dr. med. Lailach, Susen (ADANO), Dresden  
Dr. med. Langer, Jörg (DGHNO-KHC), Halberstadt  
Prof. Dr. med. Lenarz, Thomas (DGHNO-KHC), Hannover  
Prof. Dr. med. Mlynski, Robert (DGHNO-KHC), Rostock  
Prof. Dr. med. Müller, Joachim (DGHNO-KHC), München  
Prof. Dr. med. Mürbe, Dirk (DGPP), Berlin  
Schmidt, Franziska (dbl), Berlin  
Dr. med. Seidler, Harald (DSB), St. Wendel  
Prof. Dr. med. Stöver, Timo (DGHNO-KHC), Frankfurt a.M.  
Dr. rer. medic. Streicher, Barbara (ACIR), Köln  
Prof. Dr. Struffert, Tobias (DGNR), Gießen  
Verwaltungs-Prof. Dr. Wachtlin, Bianka (dbl), Hildesheim  
Prof. Dr. med. Dr. h. c. Zahnert, Thomas (ADANO), Dresden  
Dr. med. Zeh, Roland (DCGI), Bad Nauheim

**Methodische Beratung :**

PD Dr. Helmut Sitter, AWMF Leitlinienberater  
Insitut für chirurgische Forschung  
Philipps-Universität Marburg

---

**Koordinator und Korrespondenz:**

Prof. Dr. med. Dr. h.c. Thomas Zahnert  
Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde  
Universitätsklinikum „Carl Gustav Carus“ Dresden  
Fetscherstraße 74  
D-01307 Dresden  
Tel.: +49(0)351 458 2264  
E-Mail: [orl@uniklinikum-dresden.de](mailto:orl@uniklinikum-dresden.de)

**Beteiligte und Institutionen**

Deutsche Gesellschaft für  
Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie  
überarbeitet unter Federführung der  
Arbeitsgemeinschaft Deutscher Audiologen, Neurotologen und Otologen (ADANO)

unter Mitarbeit der

- Arbeitsgemeinschaft für Cochlear Implant Rehabilitation (ACIR)
- Berufsverband Deutscher Hörgeschädigten-Pädagogen (BDH)
- Deutscher Bundesverband für Logopädie e.V. (dbl)
- Deutsche Gesellschaft für Audiologie (DGA)
- Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (DGPP)
- Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft e.V. (DCIG)
- Deutsche Gesellschaft für Neuroradiologie (DGNR)
- Deutscher Schwerhörigenbund (DSB)

Zusätzlich angefragte Gesellschaften: Dt. Gesellschaft für Neuropädiatrie

## Inhalt

<b>1</b>	<b>Zusammenfassung</b>	<b>7</b>
<b>2</b>	<b>Ziele und Zielgruppen der Leitlinie</b>	<b>7</b>
<b>3</b>	<b>Methodik und Literaturrecherche</b>	<b>8</b>
3.1	Verfahren im Einzelnen – Protokoll der Leitlinienüberarbeitung	9
3.2	Auswahlkriterien und Werturteile für die Nennung der wissenschaftlichen Belege	10
<b>4</b>	<b>Definitionen</b>	<b>10</b>
4.1	Schallempfindungsschwerhörigkeit	10
4.2	Das Cochlea-Implantat (CI) und die CI-Versorgung	11
4.3	Versorgungsprozess	11
4.3.1	Diagnostik	11
4.3.2	Operative Phase	12
4.3.3	Basistherapie/Erstanpassungsphase	12
4.3.4	Folgetherapie/CI-Rehabilitation	12
4.3.5	Nachsorge	12
4.3.6	CI-versorgende Einrichtung	14
4.3.7	CI-Rehabilitationseinrichtungen	14
4.3.8	Kombinierte Einrichtungen	15
<b>5.</b>	<b>Präoperative Diagnostik und Vorbereitung zur Operation</b>	<b>15</b>
5.1	Vordiagnostik und OP-Vorbereitung bei Erwachsenen	15
5.1.1	Anamnese und klinische Untersuchungen	15
5.1.2	Ton- und Sprachaudiometrie	15
5.1.3	Sprachaudiometrie im Störgeräusch	16
5.1.4	Hörgeräteüberprüfung	16
5.1.5	Extracochleäre elektrische Stimulation des Hörnervs	17
5.1.6	Evaluation der hörbezogenen Lebensqualität	17
5.1.7	Objektive Hörprüfungen	17
5.1.8	Gleichgewichtsdiagnostik	18
5.1.9	Bildgebende Diagnostik	18
5.1.10	Weitere Untersuchungen und präoperative Maßnahmen	19
5.1.11	Eingehende persönliche Beratung und Aufklärung	19
5.1.12	Stationäre/ambulante Rahmenbedingungen für die Vordiagnostik	20
5.2	Vordiagnostik und OP-Vorbereitung bei Kindern	20
5.2.1	Anamnese und klinische Untersuchung	20
5.2.2	Subjektive Hörprüfverfahren	21
5.2.3	Objektive Hör- und Gleichgewichtsprüfungen	21

5.2.4	Bildgebende Diagnostik	22
5.2.5	Evaluation Hörsystemtrageversuch	22
5.2.6	Sprachentwicklungsdiagnostik und Kommunikationskompetenz	22
5.2.7	Entwicklungspsychologischer Status, Beurteilung von soziofamiliärer Situation und Rehabilitationsfähigkeit	23
5.2.8	Eingehende persönliche CI-Beratung der Eltern, Kinder und Jugendlichen	25
<b>6.</b>	<b>OP-Indikationen</b>	<b>25</b>
6.1	Postlingual ertaubte (nach Spracherwerb) Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit Resthörvermögen	26
6.2	Prälingual (vor Spracherwerb) taube gehörlose Erwachsene	27
6.3	Prälingual taube (gehörlose) sowie perilingual (während des Spracherwerbs) ertaubte und resthörige Kinder	28
6.4	Einseitige Taubheit (Single-sided deafness, SSD), asymmetrischer Hörverlust (AHL)	31
6.5	Auditorische Synaptopathie/Neuropathie	32
<b>7.</b>	<b>Kontraindikationen</b>	<b>33</b>
7.1	Absolute Kontraindikationen für eine CI-Versorgung	33
7.2	Relative Kontraindikationen bei der CI-Versorgung	33
7.3	Altersgrenzen	33
<b>8.</b>	<b>Operative Phase</b>	<b>34</b>
8.1	Anforderungen an den Operateur und die CI-versorgende Einrichtung	34
8.2	Ausstattungsbesonderheiten im HNO-OP	35
8.3	Stationärer Aufenthalt/Verweildauer	35
8.4	Risiken des Eingriffs und Komplikationsmanagement	35
8.5	Intra-, peri- und postoperative Maßnahmen	36
8.5.1	Intraoperative Kontrollen	36
8.5.2	Postoperative Kontrollen	36
8.5.3	Perioperative Antibiotikaprophylaxe (PAP) bei CI-Versorgung	36
8.5.4	Systemische Steroidtherapie	37
8.5.5	Lokale Steroidtherapie	38
8.6	Reimplantation	39
<b>9.</b>	<b>Basistherapie (Erstanpassungsphase) und Folgetherapie (CI-Rehabilitation)</b>	<b>39</b>
9.1	Basistherapie (Erstanpassungsphase) bei Erwachsenen	40
9.1.1	Beginn und Dauer	40
9.1.2	Inhalte der Basistherapie	40
9.2	Basistherapie bei Kindern	41
9.2.1	Beginn und Dauer	41
9.2.2	Inhalte und Ziele der Basistherapie (Erstanpassungsphase)	41
9.2.3	Initiale Hör-Sprach-Basistherapie	42

9.3	Folgetherapie/CI-Rehabilitation bei Erwachsenen	42
9.3.1	Inhalte der CI-Folgetherapie und CI-Rehabilitation	43
9.4	Folgetherapie/CI-Rehabilitation bei Kindern	43
9.4.1	Inhalte und Ziele der Folgetherapie/CI-Rehabilitation	44
9.4.2	Hör-/Sprachtherapeutische Folgetherapie	45
9.4.3	Berücksichtigung von pädagogischen Aspekten in der Audiologie	45
9.4.4	Kooperation im Netzwerk	46
<b>10.</b>	<b>Nachsorge</b>	<b>46</b>
10.1	Durchführung der Nachsorge	47
10.1.1	Medizinische Nachsorge	47
10.1.2	Technische Nachsorge	48
10.1.3	Audiologische Nachsorge	49
10.1.4.	Sprachtherapeutische Nachsorge bei Kindern	49
10.1.5	Beteiligung von Hörakustikern	49
10.2	Struktureller Rahmen	50
10.2.1	Allgemeine strukturelle Voraussetzungen einer CI-versorgenden Einrichtung	50
10.2.2	Räumliche Mindestausstattung CI-versorgende Einrichtung	51
10.2.3	Apparative/methodische Mindestausstattung CI-versorgende Einrichtung	51
10.2.4	Zusätzliche Aspekte für die Versorgung von Kindern	52
10.2.5	Personelle Mindestausstattung CI-versorgende Einrichtung	52
10.2.6	Sicherstellung der Gesamt-Prozessverantwortung der CI-Versorgung	53
10.3	Umversorgung Implantat/CI-Prozessor im Rahmen der Nachsorge	53
10.3.1	Umversorgung CI-Prozessor	53
10.3.2	Umversorgung Implantat	54
<b>11.</b>	<b>Qualitätssicherung</b>	<b>54</b>
11.1	Dokumentation des Therapie- und Rehabilitationsverlaufes	54
11.2	Evaluation des Behandlungserfolges	55
11.2.1	Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen	56
11.3	Qualitätsbericht	56
<b>12.</b>	<b>Spezielle Vorschriften für implantierbare Medizinprodukte</b>	<b>57</b>
<b>13.</b>	<b>Literatur</b>	<b>59</b>
<b>14.</b>	<b>Anhang</b>	<b>78</b>
14.1	Redaktionelle Unabhängigkeit	78
14.2	Erklärung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten	78
14.3.	Gültigkeitsdauer und Aktualisierung	78
14.4	Verabschiedung der Leitlinie	78

## 1 Zusammenfassung

Ziel dieser S2-Leitlinie ist die Förderung einer qualitativ hochwertigen Versorgung von Menschen mit hochgradiger angeborener und erworbener Schwerhörigkeit bzw. Taubheit. Therapeutisches Ziel bei Erwachsenen ist die Wiederherstellung des Gehörs mit Cochlea-Implantaten, wenn ein für die lautsprachliche Kommunikation ausreichendes Hören mit konventionellen Hörgeräten, Knochenleitungshörgeräten oder implantierbaren Hörgeräten nicht erreicht wird. Therapeutisches Ziel bei Kindern ist es, eine Hörentwicklung anzustoßen und damit die Voraussetzungen für einen hörgerichteten Lautspracherwerb zu schaffen.

Die Leitlinie stellt Kriterien zur Qualitätssicherung für den gesamten Prozess der Versorgung mit Cochlea-Implantaten unter der Führung hierfür qualifizierter Zentren (CI-versorgende Einrichtungen) auf. Die Erstellung einer eigenständigen Leitlinie zum Versorgungsprozess bei zentral-auditorischen Implantaten ist aktuell in Planung.

## 2 Ziele und Zielgruppen der Leitlinie

Ziel dieser Leitlinie ist die Förderung einer qualitativ hochwertigen fachärztlichen Versorgung von Menschen mit angeborener und/oder erworbener Schwerhörigkeit und Taubheit zur Wiederherstellung des Gehörs, bei denen, mit Cochlea-Implantaten ein besseres Sprachverstehen und Hören als mit anderen Hörsystemen nach abschließender HNO-fachärztlicher Einschätzung absehbar zu erreichen ist.

Die Leitlinie „Cochlea-Implantat-Versorgung“ ist dem Ideal eines wertschätzenden Zusammenwirkens von Ärzten, technischen Experten, Audiologen, therapeutischen Fachkräften und Patienten „auf Augenhöhe“ verpflichtet. Zielgruppen sind entsprechend alle Professionen, die in den Diagnostik- und Versorgungsprozess eingeschlossen sind, sowie Betroffene <sup>1</sup>.

Die Leitlinie "Cochlea-Implantat Versorgung" umfasst die präoperative Diagnostik, die Indikationsstellung, die Kontraindikationen, die operative Phase, die Basistherapie (Erstanpassungsphase), die Folgetherapie (CI-Rehabilitation) und die Langzeitnachsorge bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen. Gleichzeitig werden die für die Struktur-, Prozess- und Ergebnisqualität erforderlichen Voraussetzungen beschrieben.

Nachfolgend werden Empfehlungen zur Versorgung mit einem Cochlea-Implantat gegeben. Es werden die für eine qualitätsgesicherte interdisziplinäre Versorgung im Regelfall notwendigen und die im Einzelfall sinnvollen Voraussetzungen und Prozesse beschrieben.

---

<sup>1</sup> \* Die Formulierung für Berufe und Berufsgruppen schließt Angehörige aller Geschlechter (m/w/d) ein. Dies gilt im Verlauf für die gesamte Leitlinie. Die Verwendung der männlichen Formen hier und auch im Folgenden dient ausschließlich der besseren Lesbarkeit.

Dies soll zu einem rationellen Einsatz des Verfahrens auf der Basis der Indikationsstellung, hochspezialisierten Chirurgie, postoperativen Basis- und Folgetherapie, einschließlich der Rehabilitation und der Nachsorge führen.

Die Leitlinie wurde unter Führung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren- Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie für die verbesserte, integrierte und lebenslange Cochlea-Implantat-Versorgung unter Einschluss aller stationären und ambulanten Teile auf der Stufe S2 überarbeitet und einem interdisziplinären Konsensusverfahren unterzogen, an dem auch Patientenverbände in allen Arbeitsphasen beteiligt waren. Dazu wurden insgesamt fünf Konsensuskonferenzen einberufen. In den Konsensuskonferenzen wurde eine evidenzbasierte Leitlinie mit einheitlicher Empfehlung auf der Basis einer systematischen Literaturrecherche und der eigenen Erfahrung der beteiligten Experten erstellt. Sie richtet sich an alle beteiligten Disziplinen und Fachrichtungen und stellt für die Betroffenen und ihre Angehörigen eine Orientierungshilfe dar. Soweit möglich, hat sich die Leitlinie um eine allgemein verständliche Sprache bemüht. Alle Professionen werden angehalten, auf Anfrage Patientenverbänden nicht allgemein verständliche Fachbegriffe bei Bedarf zu erläutern.

### **3 Methodik und Literaturrecherche**

Leitlinien sind systematisch entwickelte Empfehlungen, die Grundlagen für die gemeinsame Entscheidung von Ärzten und deren Patienten zu einer im Einzelfall sinnvollen gesundheitlichen Versorgung darstellen.

Die Leitlinie zur Versorgung mit Cochlea-Implantaten ist entsprechend den methodischen Vorgaben zur Entwicklung von Leitlinien für Diagnostik und Therapie der Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlichen medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) erstellt worden und entspricht nach dem 3-Stufen-Konzept der AWMF einer S2k-Leitlinie. Berücksichtigt wurden Studien, die in einem Zeitraum von Januar 1990 bis Mai 2018 in der PubMed oder Cochrane-Library registriert wurden.

Diese Einstufungen beziehen sich ausschließlich auf die Belegbarkeit von Empfehlungen mit Hilfe von publizierten Studien. Der Gesichtspunkt der praktischen Bedeutung einer Empfehlung ist davon strikt zu trennen.

Eine Konsensfindung ist notwendig, um bei geringer vorhandener "Evidenz" Akzeptanz für eine Leitlinie zu erzeugen und die Verbreitung und Implementierung zu unterstützen. Als Konsensusverfahren wurde ein kombiniertes Verfahren aus mehreren nominalen Gruppenprozessen und Delphi-Technik eingesetzt. Die Teilnehmer des weiteren Konsensusverfahrens entsprechen den Autoren der Leitlinie (siehe Anhang).



### 3.1 Verfahren im Einzelnen – Protokoll der Leitlinienüberarbeitung

Die Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie (DGHNO-KHC) beauftragte den Koordinator (Prof. Dr. med. Thomas Zahnert) in seiner Funktion als Vorsitzender der ADANO (Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen, Otologen, Neurootologen) mit dem Update der Cochlea-Implantat Leitlinie von 2012.

Die vorliegende Leitlinie ist eine Aktualisierung der im Jahre 2012 publizierten S2k-Leitlinie „Cochlea-Implantat Versorgung einschließlich zentral-auditorischer Implantate“ der DGHNO-KHC.

Am 01.03.2018 wurde die Leitliniengruppe durch den Koordinator zur Einreichung von Empfehlungen zur Überarbeitung der aktuellen Leitlinie aufgefordert. Die einzelnen Arbeitsgruppen erstellten anschließend in einem ersten Gruppenprozess unter Berücksichtigung der ausgewählten Literatur redaktionelle Empfehlungen zur Überarbeitung der aktuellen Leitlinie. Diese wurden an den Leitlinienkoordinator übermittelt und zunächst vollständig in das neue Leitlinienmanuskript übernommen. Zusätzlich wurden nach Einarbeitung der redaktionellen Vorschläge spezifische Fragestellungen durch den Leitlinienkoordinator definiert und einzelne Experten mit deren Bearbeitung am 30.07.2018 beauftragt. Die getroffenen Empfehlungen wurden an den Koordinator versendet und ebenfalls in das Leitlinienmanuskript übernommen. Auf deren Basis wurden generelle Empfehlungen zur Cochlea-Implantat-Versorgung durch den Leitlinienkoordinator herausgestellt.

Das vorläufige Manuskript wurde in den Konsensuskonferenzen unter neutraler Moderation von Dr. Sitter am 03.09.2018, 23.11.18, 17.01.19, 21.03.19 und 25.4.2019 diskutiert, überarbeitet und in einem anschließenden Delphi-Verfahren (Abschluss am 01.04.2020) abgestimmt.

Zusätzlich wurden die Interessenerklärungen nach den Vorgaben der AWMF erhoben, wobei keines der Mitglieder der Konsensusgruppe wegen Interessenskonflikten von der Mitarbeit ausgeschlossen werden musste.

Auf den Konsensuskonferenzen wurden alle Empfehlungen diskutiert, gegebenenfalls modifiziert und anschließend verabschiedet. Jeder Änderungsvorschlag wurde diskutiert, in eine Formulierung übertragen und dann abschließend abgestimmt.

Grundsätzlich war es möglich, auch nach Zusendung der erarbeiteten Version Änderungsvorschläge in das Verfahren einzubringen. Diese wurden allen Teilnehmern der Konsensuskonferenz zur Kenntnis und Abstimmung gegeben. Die Abstimmungen erfolgten grundsätzlich während der Treffen.

Die endgültig bearbeitete Version wurde zur schriftlichen Abstimmung mit den beteiligten Organisationen an alle Teilnehmer gesandt und um ein schriftliches endgültiges Votum gebeten.

Nach Eingang aller Voten wurde eine endgültige Version unter Berücksichtigung und ggf. Nennung abweichender Positionen der beteiligten Organisationen an die AWMF zur Bewertung und ggf. Publikation gesandt.

### 3.2 Auswahlkriterien und Werturteile für die Nennung der wissenschaftlichen Belege

Die Empfehlungen stellen eine Synthese der von den Autoren identifizierten Publikationen dar. Die Literatursuche im MEDLINE erfolgte über PubMed, die Internetseite der amerikanischen National Library of Medicine (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed/>), bis einschließlich Nov. 2018. Die Cochrane Library (Stand Nov. 2018) wurde ebenfalls nach relevanten Reviews durchsucht. Leitlinien anderer Länder und Gesellschaften aus GIN (guidelines international networks), bewertet nach DELBI.

Empfehlungen: Die im Konsens gefundenen Empfehlungen sind entsprechend den Richtlinien der AWMF als sprachliche Empfehlungen angegeben und mit ihrer Konsensstärke ausgewiesen (s. Abb. 1).

Konsensstärke	Beschreibung	sprachl. Empfehlung	Beschreibung
>95 %	starker Konsens	soll/soll nicht	starke Empfehlung
>75%	Konsens	sollte/sollte nicht	abgeschwächte Empf.
		kann erwogen/ kann verzichtet	offene Empfehlung

Abb. 1: AWMF-Konsensstärken und sprachliche Empfehlungen

## 4 Definitionen

### 4.1 Schallempfindungsschwerhörigkeit

Unter Schallempfindungsschwerhörigkeit werden Hörstörungen verstanden, die durch Innenohr- und/oder Hörnervenschädigung bedingt sind.

Unter Taubheit und höhergradiger Schwerhörigkeit werden in dieser Leitlinie Hörstörungen verstanden, von denen nach Stand von Wissenschaft und Technik erwartet werden kann, dass sie mit einem Cochlea-Implantat erfolgreicher versorgt werden können, als es mit anderen Therapieformen möglich ist.

## 4.2 Das Cochlea-Implantat (CI) und die CI-Versorgung

Das Cochlea-Implantat (CI, Innenohrprothese) ermöglicht, mit Hilfe elektrischer Reizung des noch funktionsfähigen Hörnervs, eine Hörempfindungen. In der Regel wird damit bei höhergradiger Schallempfindungsschwerhörigkeit oder Taubheit ein verbessertes Hören im Vergleich zu anderen Therapieverfahren erreicht. Es ist einseitig oder beidseitig anwendbar.

Über ein Mikrofon werden Signale aufgenommen, im CI-Prozessor verarbeitet und aktuell drahtlos transkutan zum Implantat (Empfänger und Stimulator) gesendet. Das dort decodierte Signal bewirkt über eine definierte Elektrostimulation die Reizung unterschiedlicher Hörnervenabschnitte.

Die elektrisch-akustischen Stimulation (EAS) bzw. Hybridversorgung kombiniert die akustische Stimulation eines Hörgerätes in der Regel im apikalen Bereich mit einer elektrischen Stimulation der basalen Anteile der Hörschnecke durch ein CI.

Da die Stimulationsbedingungen zwischen den Patienten große Unterschiede aufweisen, muss der CI-Prozessor individuell und wiederholt entsprechend der Hörentwicklung angepasst werden.

Das Cochlea-Implantat wird in der Regel hinter dem Ohr, unter der Haut in ein Knochenbett implantiert. Der Elektrodenträger wird in die Cochlea (Hörschnecke) eingeführt.

## 4.3 Versorgungsprozess

Der CI-Versorgungsprozess erstreckt sich über die Phasen der präoperativen Evaluation und Beratung, der Operation (Implantation) bis hin zur Erstanpassungsphase (Basistherapie), der Folgetherapie (CI-Rehabilitation) und mündet in die (Langzeit-) Nachsorge, welche durch die versorgende Einrichtung gewährleistet wird. Für die fachlichen Aspekte der jeweiligen Teilkomponenten des CI-Versorgungsweges tragen die behandelnden Fachdisziplinen (HNO-Heilkunde, Neuroradiologie, Phoniatrie und Pädaudiologie, Neuropädiatrie u.a.) die entsprechende fachliche Verantwortung. Die Prozesskoordination und die abschließende Gesamtverantwortung liegen in der Hand der ärztlichen Leitung (in der Regel Facharzt für HNO-Heilkunde) der CI-versorgenden Einrichtung.

### 4.3.1 Diagnostik

Die Feststellung des Hörverlustes, dessen Einteilung nach Grad und Typ, erfordern besondere Expertise und den Einsatz geeigneter Methoden. Hierzu zählen neben einer HNO-ärztlichen und ggf. pädaudiologischen Untersuchung subjektive und objektive audiometrische Verfahren, die audiologische Erfassung und Beurteilung der gegenwärtigen Versorgungssituation, die bildgebende Diagnostik sowie – bei Bedarf – eine pädagogische, logopädische und psychologische Beurteilung der Rehabilitationsfähigkeit einschließlich der psychosozialen Situation. Besonderheiten bei Kindern und Erwachsenen werden getrennt berücksichtigt

### **4.3.2 Operative Phase**

Auf Grund der technologischen Entwicklung und der zunehmenden Erfahrung hat heute die Cochlea-Implantat-Versorgung einen Komplexitätsgrad erreicht, der die Implantation nur noch in entsprechend qualifizierten Zentren mit einem interdisziplinären Expertenteam und adäquater technischer Ausstattung erlaubt. Besondere Bedeutung kommt dabei Qualitätsindikatoren für die Struktur-, Prozess- und Ergebnisqualität zu (s. Kap. 11).

### **4.3.3 Basistherapie/Erstanpassungsphase**

Die Basistherapie umfasst die postoperative Phase der medizinischen Behandlung sowie die audiologische Phase der Inbetriebnahme des CI-Prozessors. Ergänzt wird diese durch eine hörtherapeutische und ggf. auch sprachtherapeutische Phase der Basistherapie bei Erwachsenen. Bei Kindern ist die hör- und sprachtherapeutische Basistherapie obligat. Um ein hohes Maß an Ergebnisqualität in dem interdisziplinären Versorgungsprozess zu gewährleisten, ist die Erstanpassung an der CI-versorgenden Einrichtung anzusetzen. Während die audiologische Basistherapie durch die CI-versorgende Einrichtung erfolgt, kann die hörtherapeutische und sprachtherapeutische Basistherapie bei Erwachsenen in Kooperation mit CI-Rehabilitationseinrichtungen erfolgen.

### **4.3.4 Folgetherapie/CI-Rehabilitation**

An die Basistherapie (Erstanpassungsphase) schließt sich die Phase der Folgetherapie an. Diese hat die optimale Nutzung des Implantats zum Ziel und besteht aus verschiedenen Teilbereichen, wie mindestens der audiologischen, hörtherapeutischen, sprachtherapeutischen und medizinischen Therapie. Dieser Prozess kann als Folgetherapie oder als Rehabilitationsmaßnahme erfolgen. Die Anpassung des CI-Prozessors in Kombination mit einer umfassenden Hör-Sprachtherapie bildet die entscheidende Grundlage für den Behandlungserfolg. Hierzu sind spezielle Expertisen, umfassende diagnostische Verfahren und eine adäquate räumliche Situation unabdingbar. Dabei kommen ambulante oder auch stationäre Versorgungsformen zum Tragen; die Auswahl entscheidet sich an der erforderlichen bzw. sinnvollen Intensität der Behandlung und örtlichen sowie sozialen Faktoren.

Im Anschluss an Rehabilitationsmaßnahmen können weiterführende Therapieanteile der Folgetherapiephase indiziert sein (s. Abb. 2).

### **4.3.5 Nachsorge**

Die bestehende CI-Versorgung erfordert eine lebenslange Nachsorge (Langzeitnachsorge) in der Verantwortung einer CI-versorgenden Einrichtung. Die Nachsorge beginnt nach Abschluss der Folgetherapie. Die Nachsorge soll die Funktion des CI-Systems und des Hörerfolges sowie die soziale Teilhabe und Partizipation sichern. Sie sollte nach Möglichkeit wohnortnah erfolgen, sofern die

entsprechende Expertise hier zur Verfügung steht. Sie dient der medizinisch-technischen und audiologischen Kontrolle und Beratung sowie der pädagogisch-therapeutischen Einschätzung und Beratung einschließlich Dokumentation mit dem Ziel der Stabilisierung und Optimierung der individuellen Kommunikationsfähigkeit. Bei gegebener Indikation erfolgt die Rückführung des Patienten in die Phase der Folgetherapie, zur erneuten Durchführung von Therapiemaßnahmen (z.B. sprachtherapeutische Folgetherapie) oder auch erneuter CI-Rehabilitation. Die Nachsorge ist solange vorzuhalten, wie das Implantat genutzt wird. Dies schließt auch erforderliche technische Upgrades und Kontrollen sowie ggf. Reimplantationen an der CI-versorgenden Klinik ein.

## Prozessbeschreibung CI-Versorgung

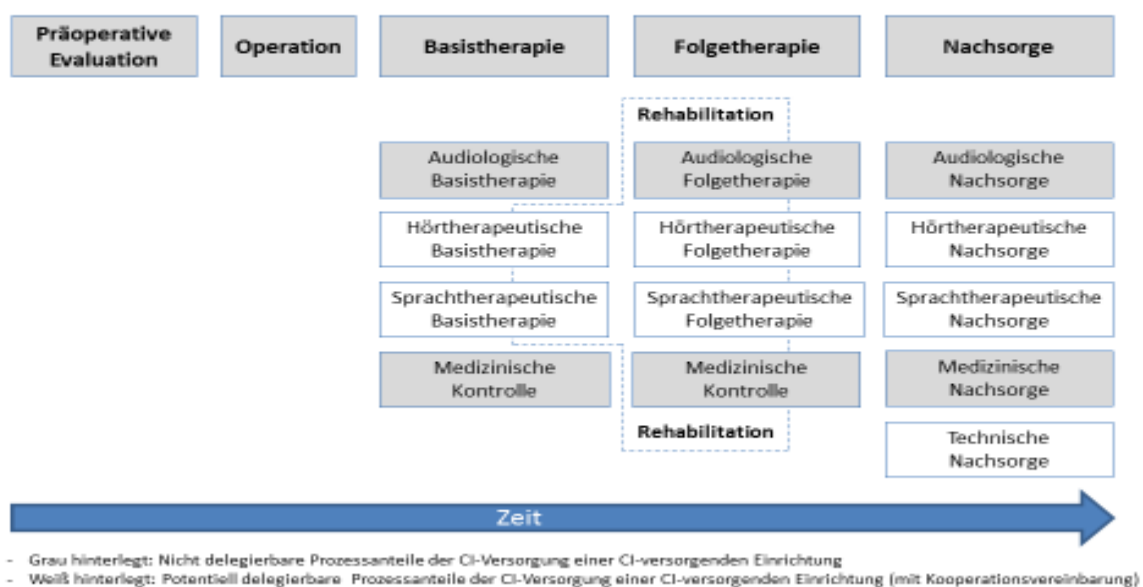


Abb. 2: CI-Versorgungsprozess, Termini s.a. Weißbuch der DGHNO-KHC zur CI-Versorgung

Patienten, die mit einem Cochlea-Implantat versorgt werden, haben Anspruch auf eine Vordiagnostik, Therapie und in der Regel lebenslange Nachsorge an hochspezialisierten und qualifizierten Einrichtungen. Zur Sicherung und Wahrung der Kontinuität des Versorgungsprozesses sollen diese qualifizierten Einrichtungen den unten genannten Anforderungen folgen: Sie

- verpflichten sich zur Einhaltung dieser Leitlinie,
- beteiligen sich an einem zu erstellenden nationalen, resp. europäischen CI-Register (DGHNO-KHC) und legen einen Jahresbericht einschließlich Statistiken zu OP-Erfolgen und Komplikationen vor,

- halten ein umfassendes, vollständiges, aktuelles Versorgungsangebot vor, so dass eine informierte Auswahl des individuell am besten geeigneten Verfahrens gemeinsam mit dem Patienten möglich ist,
- arbeiten während der gesamten Versorgung im multidisziplinären Expertenteam unter Nutzung einer adäquaten technischen Ausstattung,
- stellen für das gesamte Team – etwa durch Fortbildungen und Beteiligung an einschlägigen Tagungen – sicher, dass alle an der CI-Versorgung Beteiligten stets auf dem aktuellen Stand der Wissenschaft sind,
- suchen und pflegen die Kooperation mit der Patienten-Selbsthilfe und
- bieten ein aktives, transparentes und wirksames Qualitätsmanagement an.

Um die im CI-Versorgungsprozess beteiligten Einrichtungen zu beschreiben, wird nachfolgend eine Definition gegeben:

#### **4.3.6 CI-versorgende Einrichtung**

Unter dem Begriff einer CI-versorgenden Einrichtung wird in der Regel eine stationäre, bettenführende Hauptabteilung für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde verstanden. An ihr werden als nicht delegierbare Leistungen im Versorgungsprozess die präoperative Diagnostik und Indikationsstellung, die Operation, mindestens die audiologische Basistherapie und Folgetherapie und die medizinischen Kontrollen stattfinden (s. Abb. 2). Die audiologische Folgetherapie/CI-Rehabilitation und die Nachsorge finden ebenfalls an den CI-versorgenden Einrichtungen statt, können aber auch in speziellen Rehabilitationseinrichtungen und Nachsorgezentren durchgeführt werden (s. Kapitel 9.3 und 9.4 sowie Kap. 10). Die Einrichtung verfügt über die notwendigen spezifischen strukturellen, räumlichen, personellen, technischen und apparativen Ausstattungen, um den Prozess der CI-Versorgung gewährleisten zu können.

#### **4.3.7 CI-Rehabilitationseinrichtungen**

Die CI-Rehabilitationseinrichtung ist eine Einrichtung, die im Versorgungsprozess die CI-Rehabilitationsmaßnahmen/Folgetherapie nach strukturellen und inhaltlichen Kriterien (s. Kapitel 9.3, 9.4, 10) durchführt.

### 4.3.8 Kombinierte Einrichtungen

In einigen CI-versorgenden Einrichtungen existiert eine von ihr betriebene Organisationseinheit zur Durchführung der CI-Rehabilitation.

## 5. Präoperative Diagnostik und Vorbereitung zur Operation

Kinder, Jugendliche und Erwachsene bedürfen jeweils unterschiedlicher Beratungs- und Therapiekonzepte.

Vor und nach der Operation erfolgt eine ausführliche Beratung der Betroffenen und ihrer Angehörigen in der Verantwortung der CI-versorgenden Einrichtung. Die detaillierten Inhalte werden für Kinder und Erwachsene in den nachfolgenden Kapiteln ausführlich dargestellt.

Für die individuell erforderlichen Komponenten der interdisziplinären Diagnostik tragen die behandelnden Fachdisziplinen (HNO-Heilkunde und ggf. Neuroradiologie, Audiologie, Phoniatrie und Pädaudiologie, Neuropädiatrie; therapeutische Fachkräfte u.a.) die jeweilige fachliche Verantwortung. Die interdisziplinäre Diagnostik erfolgt nach dem aktuellen Stand der Wissenschaft und ist die Grundlage für die Indikationsstellung durch die CI-implantierende Einrichtung. Die ärztliche Leitung dieser Einrichtung trägt die abschließende Gesamtverantwortung für den Versorgungsprozess.

### 5.1 Vordiagnostik und OP-Vorbereitung bei Erwachsenen

Zur Vordiagnostik bei Erwachsenen sollen folgende Befunde erhoben werden:

#### 5.1.1 Anamnese und klinische Untersuchungen

- Allgemeinstatus, Anamnese einschließlich HNO-spezifischer Anamnese,
- HNO-Status, einschließlich Trommelfellmikroskopie.

#### 5.1.2 Ton- und Sprachaudiometrie

- Tonaudiometrie mit Luft- und Knochenleitungshörschwelle (seitengetrennt mit Dokumentation der Vertäubungspegel, nach DIN EN ISO 8253-1),
- Sprachaudiometrie (Freiburger Sprachverständlichkeitstest nach DIN 45621) gemessen über Luftleitungswandler (Kopfhörer oder Einsteckhörer) (seitengetrennt mit Dokumentation der Vertäubungspegel, nach DIN EN ISO 8253-3). Bestimmung von:

- Einsilberverschöndern ab 65 dB SPL bis zur Toleranzgrenze (mEV/dB<sub>opt</sub>),
- Hörverlust für Zahlwörter
- ggf. maximales Verschöndern für Zahlwörter,
- ggf. Messungen bei den Pegeln 60 dB, 80 dB, 100 dB SPL.

### 5.1.3 Sprachaudiometrie im Störgeräusch

Auswahl mindestens eines der nachfolgend aufgeführten Testverfahrens in Abhängigkeit vom Restgehör des Patienten:

- Hochmair-Schulz-Moser (HSM)-Satztest in Ruhe und im Störgeräusch,
- Oldenburger Satztest in Ruhe und im Störgeräusch,
- Göttinger Satztest,
- Matrixtest in der jeweiligen Muttersprache des Patienten zur vergleichenden Bestimmung des Sprachverschönderns.

### 5.1.4 Hörgeräteüberprüfung

- Technische Kontrolle:
  - Sichtkontrolle der Hörgeräte und ggf. Otoplastik,
  - einfache Funktionskontrolle durch Abhören,
  - Überprüfung der Einstellung der Verstärkung des Haupt- bzw. Alltagsprogramms anhand der aus den audiologischen Kenndaten bestimmten Zielkurven bei verschiedenen Eingangspegeln (ISTS-Signal) als Sondenmikrofon/in-situ-Messung oder mit Messbox.
- Audiometrische Kontrolle im Freifeld, monaural bzw. seitengetreunt gemessen:
  - Freiburger Einsilber bei 65 dB SPL,
    - ◆ ggf. ergänzend für Diskriminationsfunktion: Messung bei 50 dB SPL und 80 dB SPL,
  - ggf. Satztest im sprachsimulierenden Störschall (S0N0),
  - ggf. Satztest im Störgeräusch in verschiedenen räumlichen Hörsituationen,
  - ggf. Richtungshören (S0N0),
  - ggf. Kategoriale Lautheitsskalierung mit speziellen Schmalband-Rauschen gemäß DIN ISO 16832 mit Mittenfrequenzen bei 0,5, 1, 2 und 4 kHz,
  - ggf. effektive Ruhehörschwelle (Aufblähkurve) und Unbehaglichkeitsschwelle mit Hörgerät,
  - falls erforderlich: Hörgeräteoptimierung



### 5.1.5 Extracochleäre elektrische Stimulation des Hörnervs

Durchführung des Promontoriumstest (Kuo u Gibson, 2002; Lee et al. 2007; Nikolopoulos et al. 2000; Lesinski-Schiedat et al. 1997; Kileny et al. 1994), wenn medizinische Gründe vorliegen, die eine Schädigung des Hörnervs vermuten lassen oder audiometrisch keinerlei Restgehör nachweisbar ist. Bei Verdacht auf eine retrocochleäre und/oder zentrale Hörstörung sollten E-BERA und sofern möglich E-CERA durchgeführt werden (siehe „Objektive Hörprüfungen“).

### 5.1.6 Evaluation der hörbezogenen Lebensqualität

- Evaluation der hörbezogenen Lebensqualität (z.B. strukturierte Anamnese) oder mit standardisierten Fragebogeninventaren (z.B. Nijmegen-Fragebogen, Abbreviated Profile of Hearing Aid benefit (APHAB), Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ)).
- Bei Patienten mit Tinnitus: Tinnitusdiagnostik (Matching, Verdeckung, Erfassung des Grades der Tinnitusbeeinträchtigung, Tinnitusfragebogen, Skalierung).
- Ggf. Erfassung der Höranstrengung (z.B. SSQ, Listening Effort Questionnaire).

### 5.1.7 Objektive Hörprüfungen

- Impedanzaudiometrie:
  - o Tympanogramm,
  - o ipsi- und kontralaterale Stapediusreflex-Schwellen bei 0.5, 1, 2, 4 kHz.
- Otoakustische Emissionen (DPOAE mindestens bei  $f_2 = 1; 2; 3; 4; 6$  kHz,  $L_1 = 65$  dB,  $L_2 = 55$  dB).
- Elektrische Reaktionsaudiometrie (ERA):
  - o Brainstem-ERA (BERA), Stimulus Klickfolge (Click):
    - ♦ Schwellenbestimmung,
    - ♦ überschwellige retrocochleäre Diagnostik (Bestimmung der Leitzeiten nach Jewett.

Bei EAS/Hybrid-Indikation:

- o Tiefton-BERA (500 Hz-Bereich) mit bandbegrenzten Chirp-Signalen, alternativ ASSR.

Bei unregelmäßigem Verlauf der Hörkurve und/oder Verdacht auf psychogen bedingte Hörminderung:

- o Auditory Steady-State Response (ASSR) zur Schätzung des Hörschwellenverlaufs; oder andere frequenzspezifische elektrophysiologische Methode mit Prüffrequenzen bei 0.5, 1, 2, 4 kHz.
- Zum Ausschluss einer auditorischen Neuropathie/Synaptopathie (z.B. Inkongruenz Ton- und Sprachaudiogramm):
  - o Elektrocochleographie (ECoChG).
- Bei V.a. Schädigung des Hörnervs (z.B. nach Schädel-Hirntraum mit Fraktur des Felsenbeines, Z.n. Meningitis mit Hörnerv- oder Gesichtsnervaffektion, bei Nachweis und ggf. nach Therapie eines Vestibularisschwannoms) oder Verdacht auf anlagebedingte Fehl- oder Minderfunktion des Hörnervs (Aplasie, Hypoplasie):
  - o E-BERA mit Nadelelektrode, Platzierung am Promontorium möglich.

#### **5.1.8 Gleichgewichtsdiagnostik**

- Labyrinthfunktionsprüfung, inkl. kalorischer Prüfung und/oder V-KIT (Video-Kopf-Impuls-Test),
- ggf. cVEMPs,
- weitere Tests in Abhängigkeit von der Schwindelanamnese, den klinischen und diagnostischen Befunden.

#### **5.1.9 Bildgebende Diagnostik**

Die bildgebende Diagnostik dient der Erfassung von Pathologien der Cochlea, des Mastoids und Mittelohres, des Hörnervs, des Kleinhirnbrückenwinkels und ggf. der Hörbahn. Derzeit werden in der Regel eine hochauflösendes Felsenbein-CT/DVT und ein MRT in Abstimmung mit der neuroradiologischen Fachabteilung durchgeführt. Zur Beurteilung der Cochlea und des inneren Gehörganges sollten dabei die kleinstmöglichen Schichtdicken, auf jeden Fall unter 1 mm gewählt werden (Biller 2007).

Es sollten multiplanare Rekonstruktionen (MPR) in den drei Raumrichtungen angefertigt werden. In der MRT Untersuchung sollten eine axiale Flair-Sequenz des gesamten Cerebrums sowie T1 gewichtete Bilder vor und nach paramagnetischer Kontrastverstärkung mit einer Schichtdicke nicht über 2 bis 3 mm angefertigt werden. Zudem sollte eine stark T2 gewichtete 3-D Sequenz zur Darstellung der nervalen Strukturen des Meatus internus sowie der flüssigkeitsgefüllten Strukturen des Innenohres angefertigt werden. In Abhängigkeit von der technischen Weiterentwicklung der Methode sind die jeweils zur Beantwortung der diagnostischen Fragestellung am besten geeigneten Sequenzen einzusetzen. Die Untersuchungen sollten von einem in der Felsenbeinbildgebung erfahrenen Radiologen, idealerweise mit

der Gebietsbezeichnung Neuroradiologie, beurteilt werden. Eine interdisziplinäre Fallkonferenz ist wünschenswert.

Bei Patienten mit Ertaubung aufgrund einer Meningitis besteht das Risiko der bindegewebigen oder knöchernen Obliteration der Cochlea innerhalb von wenigen Monaten. In diesen Fällen ist eine kurzfristige CI-Implantation oder eine engmaschige Verlaufskontrolle der flüssigkeitsgefüllten Cochlea mittels MRT nötig. In Einzelfällen ist der Einsatz der funktionellen Bildgebungsverfahren zum Nachweis der Funktionstüchtigkeit von Hörnerv und Hörbahnen mit gleichzeitiger funktioneller Aktivierung durch akustische und / oder elektrische Reizung des Hörnervs sinnvoll. Dazu zählen die funktionelle MRT, die Positronen-Emissions-Tomographie (PET) sowie die Nah-Infrarot-Spektroskopie (NIRS).

#### **5.1.10 Weitere Untersuchungen und präoperative Maßnahmen**

Obligat:

- Untersuchung der Sprache, der Sprachentwicklung, der Stimme (z. B. durch Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie, Fachärzte für Hals-Nasen- und Ohrenheilkunde in Zusammenarbeit mit Logopäden), der Erwartungshaltung, der Motivation, der Lernfähigkeit und der psychosozialen Situation des Patienten als Kriterium für den Einsatz des Cochlea-Implantats,
- Impfempfehlung gemäß den aktuellen STIKO Empfehlungen.

Fakultativ:

- Ggf. pädagogische und psychologische, ggf. gerontopsychiatrische Untersuchungen bezüglich der Kommunikationsfähigkeit.
- Ggf. Konsiliaruntersuchungen bezüglich der Klärung von Risikofaktoren (Op-Fähigkeit, evtl. prognostisch relevanter Begleiterkrankungen).
- Ggf. Neurologische Konsiliaruntersuchungen bezüglich Klärung kognitiver Teilleistungsstörungen und Rehabilitationsfähigkeit bei neurologischen Krankheitsbildern.

#### **5.1.11 Eingehende persönliche Beratung und Aufklärung**

In der präoperativen Beratung und Diagnostik ist auf die individuellen Voraussetzungen, Veranlagungen, Möglichkeiten und Bedürfnisse jedes einzelnen Patienten einzugehen. Dabei ist jederzeit zu beachten, dass der Patient sich eigenständig für eine CI-Versorgung entschieden hat und die grundsätzlichen Entscheidungen des Versorgungsprozesses aufgeklärt mitträgt. Dies bedeutet auch, dass alle Beteiligten die Mündigkeit und Kompetenz des Patienten fördern. Sie machen in der Beratung und Therapie deutlich, welche Gestaltungsspielräume für den Patienten in den verschiedenen Versorgungsphasen bestehen.

Generell erfolgt eine Beratung und Aufklärung über:

- Erläuterung des Versorgungsablaufs (prä- und postoperative Phase inklusive Rehabilitation),
- Funktion und Wirkungsweise eines CI,
- verschiedene CI-Systeme: Die Beratung erfolgt herstellernerneutral. Sie gibt dem Patienten Kriterien an die Hand, mit denen er eine Auswahl für seine individuelle Situation treffen kann,
- Vorstellung alternativer Versorgungs- und Behandlungsformen,
- Unterschiede zu Hörgeräten und Integrierbarkeit zur bestehenden Hörsystemversorgung,
- Operatives Vorgehen und Risiken der Operation,
- Erfolgsaussichten einer CI-Versorgung,
- Abklärung und ggf. Justierung der Erwartungshaltung,
- Individuelle Therapieplanung,
- Vermittlung von Kontaktmöglichkeiten zu Selbsthilfegruppen von CI-Trägern bzw. Eltern von CI-Trägern,
- Einschränkungen und Risiken bei der CI-Versorgung.

#### **5.1.12 Stationäre/ambulante Rahmenbedingungen für die Vordiagnostik**

Die Voruntersuchungen bei Erwachsenen können ambulant oder stationär erfolgen. Die Notwendigkeit einer stationären Aufnahme ergibt sich durch die abzusehende Intensität der Untersuchungen, medizinische Notwendigkeiten und aus lokalen und sozialen Gegebenheiten.

### **5.2 Vordiagnostik und OP-Vorbereitung bei Kindern**

Bei Kindern gibt es im Vergleich zu Erwachsenen Unterschiede in der Vordiagnostik und OP-Vorbereitung, die durch eine phoniatische, pädaudiologische Diagnostik und in der Planung der Operation berücksichtigt werden müssen.

Grundsätzlich wird dazu auf die S2k-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ verwiesen (<http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/II-liste/deutsche-gesellschaft-fuerphoniatrie-und-paediaudiologie-ev.html>).

Speziell nachfolgende Kernmodule müssen in Abhängigkeit des Lebens- und Entwicklungsalters des Kindes angewendet werden:

#### **5.2.1 Anamnese und klinische Untersuchung**

Die ausführliche Anamnese einschließlich Familienanamnese erfolgt in Abhängigkeit vom Alter des Kindes mittels Fremdanamnese durch Befragung der Eltern. Die klinische Befunderhebung erfolgt interdisziplinär und beinhaltet den gesamten fachspezifischen Kopf-Hals-Befund, der ggf. um weiterführende klinische Untersuchungen bei syndromalen Hörstörungen zu ergänzen ist. Besondere Bedeutung kommt der Ohrmikroskopie zu, da pathologische Mittelohrprozesse und ihre Ursachen, bspw.

Paukenergüsse bei vergrößerten adenoiden Vegetationen, vor einer CI-Versorgung saniert werden sollten. Je nach Alter und Kooperationsfähigkeit des Kindes kann es notwendig oder sinnvoll sein, Teile der Untersuchung oder die gesamte Untersuchung in einer Sitzung in Narkose durchzuführen und ggf. durch Parazentese sowie Adenotomie zu ergänzen. Dies sollte bei Säuglingen und Kleinkindern wenn möglich in einer Sitzung erfolgen.

### 5.2.2 Subjektive Hörprüfverfahren

- Bestimmung der frequenzabhängigen Hörschwelle (möglichst seitengetrennt, (Dettman et al. 2004), dem Lebens- und Entwicklungsalter entsprechend mittels Reflexaudiometrie, Reaktionsaudiometrie, Ablenkaudiometrie mit visueller Konditionierung oder Spielaudiometrie,
- Sprachaudiometrie (dem Sprachentwicklungsstand entsprechend bei älteren, peri- oder postlingual schwerhörigen Kindern) mittels Kopfhörer oder Einsteckhörer möglichst seitengetrennt:
  - o In Ruhe (z.B. Mainzer Kindersprachtest, Göttinger Kindersprachtest, Oldenburger Kindersprachtest [OIKi] oder Oldenburger Kinder-Satztest [OIKiSa]),
  - o ggf. im Störgeräusch (mittels OIKiSa).

### 5.2.3 Objektive Hör- und Gleichgewichtsprüfungen

- Impedanzaudiometrie (altersadaptierter Stimulus):
  - o Tympanogramm,
  - o ipsi- und kontralaterale Stapediusreflex-Schwellen bei 0,5, 1, 2, 4 kHz.
- Otoakustische Emissionen (TEOAE und DPOAE mindestens bei  $f_2 = 1; 2; 3; 4; 6$  kHz,  $L_1 = 65$  dB,  $L_2 = 55$  dB)
- Elektrische Reaktionsaudiometrie (ERA):
  - o frequenzspezifische BERA (z.B. Notched-Noise, Chirp, ASSR) mit Prüffrequenzen bei 0,5, 1, 2, 4 kHz und Klick-BERA zur Bestimmung von Hörschwellen und Leitzeiten.
- Zum Ausschluss einer auditorischen Neuropathie/Synaptopathie (z.B. bei nachweisbaren OAE):
  - o Elektrocochleographie (ECochG).
- Bei V.a. Schädigung des Hörnervs (z.B. nach Schädel-Hirntraum mit Fraktur des Felsenbeines, Z.n. Meningitis mit Hörnerv- oder Gesichtsnervaffektion, bei Verdacht auf anlagebedingte Fehl- oder Minderfunktion des Hörnervs (Aplasie, Hypoplasie):
  - o E-BERA mit Nadelelektrode, Platzierung am Promontorium möglich.

- Gleichgewichtsdiagnostik in Abhängigkeit von Lebens- und Entwicklungsalter bei Auffälligkeiten in der sensomotorischen Entwicklung (z.B. cVEMPs, oVEMPs, KIT oder V-KIT).

#### 5.2.4 Bildgebende Diagnostik

Siehe Kapitel 5.1.9. Die bildgebende Diagnostik wird bei Kindern in der Regel unter Sedierung/Narkose durchgeführt.

#### 5.2.5 Evaluation Hörsystemtrageversuch

Bei Vorliegen von Hörresten und hochgradiger Schwerhörigkeit ist in der Regel das Vorschalten eines Trageversuchs mit konventionellen Hörgeräten oder Knochenleitungssystemen erforderlich, der eine Erfolgsbeurteilung innerhalb von 3 Monaten notwendig macht.

- Objektive Evaluation:
  - o Sichtkontrolle der Hörsysteme und Otoplastik,
  - o einfache Funktionskontrolle durch Abhören,
  - o Überprüfung der Einstellung der Verstärkung anhand der aus den audiologischen Kenndaten bestimmten Zielkurven bei verschiedenen Eingangspegeln (ISTS-Signal) als Sondenmikrofon/in-situ-Messung oder mit Messbox.
- Subjektive Evaluation im freien Schallfeld, nach Möglichkeit seitengesondert (Eisenberg et al. 2004; Steffens und Hacker, 2009; Zichner, 2012):
  - o Reaktionsschwelle („Aufblähkurve“),
  - o ggf. entwicklungsadaptierte Sprachaudiometrie:
    - ♦ in Ruhe (z.B. mittels Mainzer Kindersprachtest, Göttinger Kindersprachtest, Oldenburger Kindersprachtest [OIKi], Oldenburger Kinder-Satztest [OIKiSa]),
    - ♦ ggf. im Störgeräusch (mittels OIKiSa).

#### 5.2.6 Sprachentwicklungsdiagnostik und Kommunikationskompetenz

Grundsätzlich erfolgt bei allen Kindern und Jugendlichen eine Erfassung des Sprachentwicklungsstandes und der Kommunikationskompetenz mithilfe standardisierter und normierter Verfahren angepasst an das Lebens- bzw. Entwicklungsalter, bei vorab mit Hörhilfen versorgten Kindern entsprechend des Höralters (Kim et al. 2010; Lamprecht-Dinnesen et al. 2002). Entwicklungsabhängig sind vorsprachliche Entwicklungsstufen sowie der Sprachentwicklungsstand systematisch rezeptiv wie expressiv auf allen linguistischen Ebenen (phonetisch-phonologisch, lexikalisch-semantisch, morphologisch-syntaktisch,

kommunikativ-pragmatisch) mit standardisierten und normierten Verfahren zu beurteilen und Abweichungen von der Altersnorm zu dokumentieren.

Zur Erfassung der Gesamtsituation des Kindes dienen unter anderem:

- Elternfragebögen zur Erfassung vorsprachlicher und früher sprachlicher Entwicklung, insbesondere im ersten oder zweiten Lebensjahr, z.B.:
  - o LittleEARS (Kühn-Inacker et al. 2003),
  - o Elternfragebögen zur Früherkennung von Risikokindern (ELFRA; Grimm und Doil 2006),
  - o Functioning After Cochlear Implantation (FAPCI, dt. Fassung; Lin et al. 2007, Grugel et al. 2009),
  - o Early Speech Production Questionnaire (LEESPQ; Keilmann et al. 2018).
- Direkte Verfahren zur Beurteilung der Sprachentwicklung, ab 24 Monaten z.B.:
  - o Sprachentwicklungstest für zweijährige Kinder (SETK-2; Grimm, 2006),
  - o Sprachentwicklungstest für drei- bis fünfjährige Kinder (SETK 3-5; Grimm 2010).
- Fachbeurteilungen der an der Betreuung und Förderung des Kindes beteiligten Disziplinen (z.B. Frühförderung, Hörgeschädigtenpädagogik, Sprachtherapie (de Raeve 2010a).

Bei Defiziten in den kommunikativen Kompetenzen müssen den betroffenen Eltern oder Jugendlichen alternative Kommunikationshilfen angeboten werden. Weiterführend wird auf die S2k-Leitlinie „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES) unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES)“ verwiesen (de Langen-Müller et al. 2011).

### **5.2.7 Entwicklungspsychologischer Status, Beurteilung von soziofamiliärer Situation und Rehabilitationsfähigkeit**

Ergänzend sollte im Rahmen der ganzheitlichen Behandlung in interdisziplinärer Zusammenarbeit (z.B. Pädiater, Frühförderstellen, SPZ, Kindergarten, Schulen, etc.) der Entwicklungsstatus erfasst und durch die CI-versorgende Einrichtung/CI-Rehabilitationseinrichtung hinsichtlich der Bedeutung auf die Hörrehabilitation gewertet werden. Da die kognitive Entwicklung einen wesentlichen Prädiktor für das sprachliche Outcome darstellt (Edwards et al. 2006) und komplexe Wechselwirkungen zwischen neurokognitiven Prozessen, auditiver, sprachlicher und artikulatorischer Entwicklung (Xueman, 2016) sowie psychosozialen Faktoren (Theunissen et al. 2014) die Gesamtentwicklung des Kindes beeinflussen, ist ein psychometrischer Testalgorithmus im Rahmen der präoperativen Diagnostik und im Verlauf des Rehabilitationsprozesses mit folgenden Zielen sinnvoll.

Mögliche Aspekte hierzu sind die:

- Früherkennung von Entwicklungsrisiken,
- Feststellung von Entwicklungsstörungen (z.B. Teilleistungsstörungen),
- Erstellung eines, auf das Entwicklungsprofil und die Lebensumstände des Kindes/Jugendlichen angepassten Förderkonzepts,
- Einleitung von Fördermaßnahmen,
- ggf. Veranlassung entwicklungsneurologischer Zusatzuntersuchungen,
- ggf. Einleitung flankierender Unterstützungsmaßnahmen.

In Abhängigkeit der zugrundeliegenden Fragestellung sowie des Lebens- beziehungsweise Entwicklungsalters sind für folgende Entwicklungsbereiche mögliche Instrumente zur Erfassung aufgeführt:

- Psychomotorik:
  - o Direkte Verfahren, z.B. Entwicklungstest für Kinder von 6 Monaten bis 6 Jahren, revidierte Fassung (ET 6-6 R; Petermann & Macha, 2013), Bayley-Scales of Infant and Toddler Development, 3. Auflage (Bayley-3; Renner & Rosenkranz, 2014).
  - o Indirekte Verfahren, z.B. Elternfragebögen zur ergänzenden Entwicklungsbeurteilung bei den kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchungen (EEE U6-U9; Petermann & Macha, 2003).
- Kognition:
  - o Direkte Verfahren, z.B. Bayley-III-Skalen (1-42 Monate), Snijders-Oomen Non-verbaler Intelligenztest, revidierte Fassung (SON-R 2-8; Tellegen et al. 2018), SON-R 6-40 (Tellegen et al. 2012), Kaufman-Assessment Battery for Children-II (K-ABC-II, Kaufman, 2015), Wechsler Preschool and Primary Scales of Intelligence-IV (WPPSI-IV; Hrsg. Petermann et al. 2018), Wechsler Intelligence Scales for Children-V (WISC-V, Hrsg. Petermann, 2017).
  - o Indirekte Verfahren, z.B. Fragebogen zur Erfassung kognitiver Prozesse bei 4- bis 6-Jährigen (KOPKI 4-6; Gleissner et al. 2011).
- Sozial-emotionale Entwicklung:
  - o Direkte Verfahren, z.B. Verhaltensbeobachtung.
  - o Indirekte Verfahren, z.B. Child Behavior Checklist, Elternfragebogen für Klein- und Vorschulkinder (CBCL 1 ½-5; Achenbach et al. 2000), CBCL, Eltern- und Lehrerfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen (CBCL 6-18R bzw. TRF-R; Achenbach et al. 2014).
- Krankheitsbewältigung der Kindeseltern/engen Bezugspersonen:



- o Direkte Verfahren: Standardisierte psychopathologische Befunderhebung.
- o Indirekte Verfahren, z.B. Disabkids zur Selbst- und Fremdbeurteilung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (4-7 Jahre), Kindl-R, Selbst- und Fremdbeurteilung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (3-17 Jahre), KID Screen, Selbst- und Fremdbeurteilung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität in verschiedenen Sprachen (8-18 Jahre); [www.kidscreen.org](http://www.kidscreen.org).

### 5.2.8 Eingehende persönliche CI-Beratung der Eltern, Kinder und Jugendlichen

Die eingehende persönliche Beratung der Eltern, Kinder und Jugendlichen soll folgende Punkte umfassen:

- Verlauf einer CI-Versorgung,
- Vorstellung verschiedener CI-Systeme,
- (Re-)habilitation (Konzept: stationär vs. ambulant), Bedeutung der Eltern-Kind-Interaktion (Rüter 2011, Szagun und Stumper 2012, Reichmuth 2017),
- Realistische Erfolgsaussichten (Boons et al. 2010; Geers, 2006; Niparko et al. 2010),
- Individuelle Therapieplanung (Dauer, Ablauf),
- Information und Kontakt zu Betroffenen,
- Hinweis auf Alternativen zur CI-Versorgung (Kim et al. 2010),
- Sozialrechtliche Beratung (z.B. Schwerbehinderten-Ausweis).

Die Situation gehörloser Eltern ist in der Beratung besonders zu berücksichtigen. Es ist sicherzustellen, dass die Kommunikation möglichst barrierefrei erfolgt. V.a. muss auch gehörlosen Eltern gegenüber deutlich gemacht werden, dass sie die Verantwortung für die Entwicklung ihrer Kinder in der Hand behalten und sie jeweils in einem für sie nachvollziehbaren Maß abgeben, wenn es um die Förderung der Lautsprachentwicklung ihrer Kinder geht.

## 6. OP-Indikationen

Die Indikation zur CI-Operation wird unter Berücksichtigung aller Befunde der Vordiagnostik durch den Operateur gestellt. Für Cochlea-Implantat-Versorgungen kommen Patienten in Frage, bei denen mit Cochlea-Implantaten ein besseres Hören und Sprachverstehen als mit konventionellen Hörgeräten oder anderen implantierbaren Hörsystemen absehbar zu erreichen sein wird.

Die Indikation wird für jedes durch die Hörstörung betroffene Ohr getrennt ermittelt.

Die Funktionstüchtigkeit von Hörnerv und Hörbahn soll aufgrund der Voruntersuchungen angenommen werden können. Bei beidseitig gegebener Indikation ist eine beidseitige Implantation anzustreben (Laszig et al. 2004). Bei dem Verdacht auf eine obliterierende Labyrinthitis besteht eine zeitlich dringliche Indikation zu einer CI-Versorgung.

Die Indikation für die CI-Versorgung berücksichtigt für Kinder und Erwachsene sowohl audiologische Kriterien als auch die zu erwartende Verbesserung der kommunikativen Fähigkeiten und sozialen Teilhabe.

Entsprechend der diagnostischen Möglichkeiten bei Kindern und Erwachsenen sind diese beiden Gruppen grundsätzlich zu unterscheiden.

### **6.1 Postlingual ertaubte (nach Spracherwerb) Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit Resthörvermögen**

Ausgehend von einer durchgeführten Hörgeräteversorgung (optimierte Einstellung) oder alternativ anderen Hörsystemversorgung, wird aus audiologischer Sicht eine CI-Indikation für ein Ohr in der Literatur angegeben, wenn das gemessene monaurale Einsilberverstehen (Freiburger Sprachverständlichkeitstest nach DIN 46521) im freien Schallfeld bei einem Sprachpegel von 65 dB SPL  $\leq 60\%$  ist (Hoppe et al. 2015, Hoppe et al. 2017, Leigh et al. 2017, Plant et al. 2015).

Begründung:

Auch wenn das Einsilberverstehen von CI-Trägern interindividuell stark variiert und bei 65 dB SPL nur 50-70 % beträgt (Hoppe et al. 2017, Krüger et al. 2008, Leigh et al. 2016, Plant et al. 2015, Zeh und Baumann 2015), ist bei Ohren mit präoperativ noch messbarem Sprachverstehen ( $mEV > 0\%$ ) im Vergleich zur Grundgesamtheit ein überdurchschnittliches CI-Hören zu erwarten (Gifford et al. 2010, Holden et al. 2013, Hoppe et al. 2017, Lenarz et al. 2009, Hoppe et al. 2019). Außerdem ist ein schlechteres Ergebnis zu erwarten, wenn die Deprivationsdauer eines Ohres bei deutlich mehr als fünf Jahren liegt (Dowel 2016). Die fachkundige Beurteilung der Qualität der Hörgeräteversorgung ist von großer Bedeutung in der präoperativen Abklärung von CI-Kandidaten.

Bei der Beurteilung der Hörgeräteversorgung sollte das monaurale Einsilberverstehen im freien Schallfeld bei einem Sprachpegel von 65 dB SPL (EV65) nicht wesentlich vom maximalen Einsilberverstehen ( $mEV$ ) abweichen. Ist dies doch der Fall, so sollte durch einen Experten (HG-Akustiker, CI-Audiologe) geprüft werden (Müller-Deile und Hoppe 2018), ob die Hörgeräteeinstellung suffizient ist oder ob individuelle Gründe für die Minderperformance verantwortlich sind (Hoppe et al. 2014, McRackan et al. 2016, McRackan et al. 2018, Müller et al. 2016).

**Statement:** Bei postlingual ertaubten Patienten besteht keine feste zeitliche Beschränkung in Hinblick auf eine grundsätzliche Versorgungsmöglichkeit mit einem Cochlea-Implantat. Auch nach Jahrzehnten der Ertaubung ist bei postlingual ertaubten Patienten eine erfolgreiche Versorgung möglich (starker Konsens).

**EMPFEHLUNG :** Bei postlingual ertaubten und resthörigen Kinder, Jugendlichen und Erwachsenen soll die audiologische CI-Indikation erfüllt sein, wenn das mit einem Hörgerät gemessene monaurale Einsilberversprechen im freien Schallfeld bei einem Sprachpegel von 65 dB SPL  $\leq$  60% ist (starker Konsens).

Eine CI-Versorgung kann auch nach langjähriger Ertaubung empfohlen werden (starker Konsens).

## 6.2 Prälingual (vor Spracherwerb) taube gehörlose Erwachsene

In ausgewählten Fällen kann eine (dann ggf. auch bilaterale) Implantation prälingual tauber Erwachsener indiziert sein.

Bereits seit den 80er Jahren wird angenommen, dass eine CI-Versorgung prälingual ertaubter Erwachsener vorteilhaft ist und die individuellen Kommunikationsfähigkeiten fördert (Eisenberg 1982). Auch in einer Gruppe von prä- und postlingual tauben Patienten, die Hinderink et al., 1995 untersuchten, waren nahezu alle prälingualen CI Träger ( $n = 8$ ) subjektiv mit den erreichten Kommunikationsverbesserungen zufrieden; auch wenn die erlangte, moderate Sprachdiskrimination nicht das Niveau postlingual Ertaubter ( $n = 11$ ) erreichte.

In einer neueren Arbeit, an der 43 prälingual ertaubte CI Träger teilnahmen, wird die Einschätzung von Eisenberg belegt, dass eine CI-Versorgung prälingual ertaubter Patienten sinnvoll sein kann: 88 % der untersuchten prälingual tauben CI Träger zeigten eine signifikante Verbesserung des Sprachverständnisses, wobei ein kürzeres Zeitintervall bis zur Versorgung, und ein eventuell vorhandenes Restgehör vorteilhaft waren (Rousset et al. 2016). In einer weiteren Studie profitierten postoperativ knapp 80 % der vor dem 2. Lebensjahr als prälingual ertaubt diagnostizierten Patienten, die dann im Erwachsenenalter ein CI erhielten, von einem zwar begrenzten, aber doch verbesserten Sprachverstehen von bis zu 25 % Einsilber (Lammers et al. 2018). Nur 21 % der prälingual ertaubten CI-Träger zeigten keine Verbesserungen in der täglichen Kommunikationssituation. Für diese Teilgruppe wird ein erhöhtes Risiko, den CI Gebrauch einzustellen und zu „non-users“ zu werden, befürchtet.

Auch die expressive Sprache verbessert sich bei spät versorgten prälingual ertaubten Patienten (Splitthoff et al. 2013). Dies lenkt den Blick darauf, dass in dieser Patientengruppe nicht nur ein möglichst gutes postoperatives Sprachverstehen als „Erfolg“ angesehen werden sollte, auch verbesserte Sprachproduktion, verbesserte akustische Orientierung und Kommunikationsverbesserungen tragen zur

individuellen Patientenzufriedenheit und damit zum individuellen „Erfolg“ und zum Behinderungsausgleich bei.

Die Indikationsstellung in dieser Patientengruppe erfordert eine komplexe Bewertung interdisziplinärer Befunde, deren zentrale Inhalte eine Beurteilung des Hörvermögens, die Hörgeschichte, Beschreibung des Sprachentwicklungsstands und Sprach-/Sprechstatus, der kommunikativen und sprachlichen Kompetenzen sowie der allgemeinen Kommunikationsfähigkeiten einschließt. Soziofamiliäre Aspekte, einschließlich der Beurteilung der lautsprachlichen Intention und der Realisierbarkeit der Hör-/Sprachhabilitation sind weitere zu berücksichtigende Kriterien für die Indikationsstellung zur CI-Versorgung in dieser Patientengruppe.

**EMPFEHLUNG : Auch bei prälingual ertaubten Erwachsenen kann eine Cochlea-Implant-Versorgung indiziert sein (starker Konsens).**

### **6.3 Prälingual taube (gehörlose) sowie perilingual (während des Spracherwerbs) ertaubte und resthörige Kinder**

Für eine CI-Versorgung kommen Kinder und Jugendliche mit ein- oder beidseitigem hochgradigem oder komplettem Hörverlust in der Regel cochleärer Genese in Frage, bei denen mit CI absehbar ein besseres Hören und Sprachverstehen als mit konventionellen Hörgeräten oder implantierbaren Hörsystemen erreichbar sein wird. Ziel der kindlichen CI-Versorgung ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mittels Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen.

Die Indikationsstellung erfordert eine komplexe phoniatische, pädaudiologische Bewertung interdisziplinärer Befunde, deren zentrale Inhalte eine frequenzspezifische Beurteilung des Hörvermögens sowie eine Beschreibung des Sprachentwicklungsstands, der kommunikativen Kompetenzen und des allgemeinen Entwicklungsstandes umfassen. Soziofamiliäre Aspekte, einschließlich der Beurteilung der lautsprachlichen Intention der Eltern und der Realisierbarkeit der Hör-/Sprachhabilitation sind weitere Kernkriterien für die Beurteilung der Erfolgsaussichten einer kindlichen CI-Versorgung.

Hinsichtlich des Hörvermögens hat sich die Grenze einer möglichen CI-Indikation vom kompletten Hörverlust zu einer Hörschwelle > 70 dB HL entwickelt, wobei diese Befunde in Zusammenschau mit den anderen bereits beschriebenen Faktoren zu bewerten sind (Leigh et al. 2011; Vickers, Summerfield und Lovett 2015).

**EMPFEHLUNG : Bei Kindern soll ab einem Hörverlust > 70 dB HL die Voraussetzung für eine CI-Versorgung geprüft werden, wobei neben den audiologischen Kriterien die Beurteilung des Sprachentwicklungsstands, der kommunikativen Kompetenzen, des allgemeinen Entwicklungsstandes sowie soziofamiliärer Aspekte einzubeziehen sind (Konsens).**

Bei seitengleichem Gehör, wenn bilateral die Indikationskriterien für eine Versorgung mit Cochlea-Implantaten erfüllt sind, sollte bei Kindern eine simultane bilaterale Implantation angestrebt werden, damit sich das Potential des binauralen Hörens bezüglich Hörverarbeitung und – Wahrnehmung möglichst frühzeitig entwickeln kann (Sparreboom et al. 2015). Eine simultane bilaterale CI-Implantation erfordert gegenüber einer einseitigen Versorgung einen erhöhten Aufwand, sowohl bei dem chirurgischen Eingriff als auch im weiteren Versorgungsprozess.

Bei seitendifferentem Hörvermögen und bei hochgradiger Hörstörung mit beidseitigem Rest-hörvermögen und Stagnation des Spracherwerbs erfolgt in der Regel zunächst eine unilaterale Versorgung, um im weiteren Verlauf zu prüfen, ob mit der bimodalen Versorgung mit unilateralem CI und kontralateralem konventionellen Hörsystem eine optimale Versorgungsform erreicht oder zeitnah die Versorgung der zweiten Seite im Sinne einer sequenziellen bilateralen Implantation durchzuführen ist. Weitere Gründe für eine sequentielle Implantation sind unter anderem anästhesiologische Risiken, cochleäre Fehlbildungen, Mehrfachbehinderungen mit Einschränkungen der kognitiven Leistungen des Kindes oder Bedenken der Eltern. Prinzipiell sollte die Indikation zur CI-Versorgung für jedes Ohr separat geprüft und im Falle einer primär bimodalen Versorgung regelmäßig reevaluiert werden (Sadacharam et al. 2016).

**EMPFEHLUNG: Bei beidseitiger CI-Indikation soll eine bilaterale Implantation (simultan oder sequentiell) erfolgen (starker Konsens).**

Nach derzeitigem Wissensstand wird die Versorgung mit einem oder zwei Cochlea-Implantaten bei kongenital ertaubten Kindern frühestmöglich nach Abschluss der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik favorisiert (Bruijnzeel et al. 2016; Ching et al. 2017; Kral et al. 2017). Voraussetzung ist, dass die Ergebnisse der im Rahmen eines auffälligen Neugeborenen-Hörscreenings durchgeführten frequenzspezifischen Konfirmationsdiagnostik verlässlich sind und Reifungsverzögerungen, z.B. bei Frühgeburtlichkeit, oder zentrale Komorbiditäten berücksichtigt werden. Bei grenzwertiger CI-Indikation (relevantem Restgehör) muss vor dem Entscheid hinsichtlich einer CI-Versorgung ein suffizienter Trageversuch mit konventionellen Hörsystemen durchgeführt werden, um sicher zu prüfen, ob dieser Versorgungsweg für eine adäquate Hör-/Sprachentwicklung ausreichend ist. Daneben sind im Zeitverlauf der Entscheidungsfindung die Akzeptanz der Diagnose durch die Eltern, deren informierte Einwilligung in den weiteren Behandlungsablauf und soziofamiliäre Aspekte, insbesondere die Beurteilung der lautsprachlichen Intention der Eltern bei primär gebärdensprachlich orientiertem Umfeld und anderen Kulturkreisen sowie die Realisierbarkeit der Hör-/Sprachhabilitation zu beachten (Bruijnzeel et al. 2017). Bei Planung der Implantation im ersten Lebensjahr ist zudem das

anästhesiologische Risiko zu bewerten und eine entsprechende anästhesiologische Beurteilung einzuholen (Kim et al 2017).

Bei Säuglingen mit gesicherter beidseitiger Taubheit kann die zusammenfassende Bewertung aller genannten Aspekte eine CI-Versorgung in der zweiten Hälfte des ersten Lebensjahres erlauben. Bei hochgradig hörgestörten Kindern mit relevantem Resthörvermögen und durch konventionelle Hörsystem-Versorgung initiiertem Spracherwerb sind engmaschige pädaudiologische Folgeuntersuchungen im Kleinkindalter erforderlich, um in Abhängigkeit der Hör-/ Sprachentwicklung ggf. dann zeitnah einen bimodalen oder bilateralen CI-Versorgungsweg einzuleiten.

**EMPFEHLUNG : Bei Säuglingen mit gesicherter beidseitiger Taubheit sollte bei gegebener Indikation eine CI-Versorgung im ersten Lebensjahr erfolgen (starker Konsens).**

Bei Kindern mit einseitiger Taubheit und gering- bis mittelgradigem Hörverlust der Gegenseite ist in der Regel ein bimodaler Versorgungsweg mit unilateraler CI-Versorgung des tauben Ohres und kontralateralem Hörsystem indiziert. Zwar wird durch die konventionelle Hörsystemversorgung der besser hörenden Seite oftmals ein Sprachverstehen in Ruhe erreicht. Aber in Situationen mit hohen Störschallpegeln, die in der Regel den kindlichen Alltag prägen, sinkt das Sprachverstehen rapide, sodass diese Kinder bei alleiniger konventioneller Hörsystemversorgung oft Kommunikationsnot und soziale Einschränkungen entwickeln (Sadacharam et al. 2016).

Bei bestehendem und stabilem Restgehör im Tieftonbereich kommen im Kindesalter analog zur CI-Versorgung Erwachsener spezielle Implantatsysteme mit geeigneten Elektrodenträgern zum Einsatz, um bei Erhalt des Restgehörs sowohl elektrisch als auch akustisch zu stimulieren (EAS-Versorgung). Zwar profitieren diese Kinder durch das Hörvermögen im Tieftonbereich oftmals zunächst von der initialen konventionellen Hörsystemversorgung. Allerdings sollte bei Stagnation des Spracherwerbs und bei durch den Hochtonverlust bedingten Artikulationsstörungen die Option der EAS-Versorgung frühzeitig erwogen werden.

Die aktuelle Studienlage für Kinder mit EAS-Versorgung hinsichtlich der Prognose des Tieftongehörs im Langzeitverlauf ermöglicht noch keine abschließende Beurteilung, anhand kleinerer Patientengruppen liegen aber bislang Daten für den postoperativen Hörerhalt und die anteilige Hörverschlechterung für die ersten postoperativen Monate vor (Rader et al. 2018). Untersuchungen erwachsener CI-Träger belegen das Potential eines mittel- und langfristigen Hörerhalts im Tieftonbereich (Helbig et al. 2016, Mertens et al. 2014, Roland et al. 2018). Prinzipiell werden bei Kindern unabhängig von Resthörvermögen hörerhaltende Operations-techniken (Hearing Preservation Cochlear Implantation = HPCI) empfohlen, um die Innenohrstrukturen für die Option einer elektroakustischen Stimulation oder für zukünftige regenerative Behandlungsmethoden zu erhalten (Rajan et al. 2017).

**EMPFEHLUNG : Bei Kindern sollen atraumatische, ggf. resthörerhaltende Operationstechniken praktiziert werden, um die Möglichkeit einer elektroakustischen Stimulation zu erhalten (Konsens).**

Bei mehr als 40 % der hochgradig schwerhörigen Kinder mit Schallempfindungsschwerhörigkeit liegen zusätzliche Störungen vor oder sind im Laufe der kindlichen Entwicklung zu erwarten. Eine CI-Versorgung ist dann zu befürworten, wenn eine Verbesserung der kommunikativen Kompetenzen des Kindes zu erwarten ist und keine Kontraindikationen bestehen. Im interdisziplinären Konsens muss bei Mehrfachbehinderung eine modifizierte Zielsetzung der CI-Versorgung formuliert werden, die sich an den individuellen Entwicklungsvoraussetzungen des Kindes orientiert. Dabei steht die positive Beeinflussung von Lebensqualität und gesellschaftlicher Teilhabe als Erfolgsparameter im Vordergrund, da ein offenes Sprachverstehen und eine erfolgreiche Lautsprachentwicklung bei Kindern mit Mehrfachbehinderung nicht immer zu erwarten sind.

Bei bakterieller Meningitis sind auch im Kindesalter eine engmaschige Beurteilung des Hörverlusts und eine neuroradiologische Verlaufskontrolle der Cochlea erforderlich, um möglichst vor dem Auftreten einer Obliteration des Labyrinths zeitnah zu implantieren und somit eine möglichst vollständige Elektrodeninsertion zu erreichen.

#### **6.4 Einseitige Taubheit (Single-sided deafness, SSD), asymmetrischer Hörverlust (AHL)**

Eine weitere Indikation besteht bei einseitiger Hörstörung (SSD) mit CI-Indikation mit und ohne Tinnitus (van de Heyning et al 2008; Arndt et al. 2011b). Die Indikationsstellung sollte bei Erwachsenen nach ausführlicher Beratung, audiologischer Evaluation (van de Heyning et al. 2016) und Erprobung von Behandlungsalternativen wie CROS/BiCROS erfolgen. Bei Patienten mit SSD nach Labyrinthitis (Hassepass et al. 2013) mit beginnender Obliteration/Ossifikation besteht in Analogie zur postmeningitischen beidseitigen Taubheit eine dringliche Indikation zur CI-Versorgung.

Bei Kindern ist ebenfalls eine ausführliche Beratung, audiologische Evaluation und insbesondere eine MRT-Untersuchung notwendig, da in bis zu 50% der Fälle mit kongenitaler einseitiger Taubheit eine Hypo- oder Aplasie des Hörnervs vorliegen kann (Arndt et al. 2015, Usami et al. 2017) und damit eine CI-Versorgung nicht möglich oder fraglich ist. In diesen Fällen ist eine CROS-Versorgung, ggf. auch mit knochenverankerten Hörsystemen, möglich. Eine Erprobung von CROS/BiCROS Hörgeräten erfolgt bei Kindern in der Regel nicht und ist im Rahmen der Hör- und Sprachentwicklung nicht indiziert (Beck et al. 2017). Ein ausreichend reflektierter Einsatz von CROS/BiCROS-Hörgeräten ist in der Regel frühestens ab dem Jugendalter vorstellbar.

Bei Erwachsenen ist die Studienlage bezüglich des Behandlungserfolges nach CI-Versorgung bei SSD, aber auch AHL (asymmetrischer Hörverlust mit einseitiger Taubheit und Schwerhörigkeit der Gegenseite) insgesamt positiv. Es fanden sich signifikant positive Effekte für die Schalllokalisation und das



Sprachverstehen im Störgeräusch durch eine binaurale Integration von elektrischer Stimulation durch das CI und akustischer Stimulation des normal hörenden oder gering-bis mittelgradig schwerhörigen Ohres der Gegenseite (Arndt et al. 2011a und b, Jakob et al. 2011, Tavora-Vieira et al. 2015, Grossmann et al. 2016, Hoth et al. 2016, Arndt et al. 2017, Rahne et al. 2016, Holder et al. 2017, Mertens et al. 2017, Döge et al. 2017, Finke et al. 2017a und b, Louza et al. 2017, Buss et al. 2018, Litovsky et al. 2018).

Die elektrische Stimulation durch das CI kann bei einem Großteil der Patienten, als Nebeneffekt der auditorischen Rehabilitation, zu einer dauerhaften Tinnitus-suppression führen (van de Heyning et al. 2008, Punte et al. 2011, Arndt et al. 2011a und b, Sladen et al. 2017).

Ebenso zeigen aktuelle Untersuchungen eine Verbesserung der Lebensqualität nach CI-Versorgung (Rösli et al. 2015, Härkönen et al. 2015, Mertens et al. 2015, Friedmann et al. 2016, Dillon et al. 2017, Finke et al. 2017b, Arndt et al. 2017).

Auch Sonderfälle der einseitigen Taubheit wie M. Menière, Z.n. Akustikusneurinom-Resektion oder intralabyrinthäre Schwannome werden erfolgreich mit einem Cochlear Implant versorgt (Hansen et al. 2013, Doobe et al. 2015, Hassepass et al. 2016, Aschendorff et al. 2017, Schipper et al. 2017, Plontke et al. 2018).

Bei Kindern mit kongenitaler SSD liegen bisher nur wenige Studien vor und umfassende Langzeiterfahrungen stehen noch aus. Die vorliegenden Publikationen zeigen jedoch alle einen positiven Effekt der CI-Versorgung (Arndt et al. 2015, Rahne et al. 2016, Friedmann et al. 2016, Beck et al. 2017, Greaver et al. 2017, Thomas et al. 2017, Sladen et al. 2017). Die Ergebnisse sind in Abhängigkeit des Alters bei Implantation zu sehen (Polonenko et al. 2017), so dass, auch auf Grundlage tierexperimenteller Untersuchungen (Kral et al. 2013, Gordon et al. 2015), eine frühzeitige Implantation analog zur beidseitigen kongenitalen Taubheit empfohlen werden muss. In diesen Fällen sollte eine differenzierte Beratung der Eltern erfolgen, die über Limitationen monauralen Hörens und sensible Zeitfenster des Spracherwerbs für eine adäquate kortikale Repräsentanz von Sprache informiert und die unilaterale CI-Versorgung als Behandlungsoption anbietet. Bei einer erworbenen SSD im Kindesalter finden sich mit Erwachsenen vergleichbare Ergebnisse (Arndt et al. 2015). Eine Verbesserung der kommunikativen Kompetenzen durch eine unilaterale, möglichst zeitnahe CI-Versorgung zu erwarten.

**EMPFEHLUNG : Bei Erwachsenen und Kindern mit SSD (Single-sided deafness) oder AHL (asymmetrischer Hörverlust mit einseitiger Taubheit und Schwerhörigkeit der Gegenseite) sollte eine Cochlea-Implantat-Versorgung empfohlen werden. Die Indikationsstellung sollte nicht ohne vorangegangene radiologische Diagnostik der Hörbahn und Beratung bei nachgewiesenen wesentlichen Einschränkungen der Kommunikation im Alltag erfolgen (Konsens).**

**Bei Patienten mit SSD und Tinnitus kann die CI-Versorgung zur Tinnitus-suppression empfohlen werden (Konsens).**

## 6.5 Auditorische Synaptopathie/Neuropathie



Bei einer pathologischen Störung jenseits der äußeren Haarzellen, im Bereich der inneren Haarzellen, Synapsen oder Spiralganglien im Sinne einer auditorischen Synaptopathie/Neuropathie kann eine CI-Versorgung sinnvoll sein, wenn bei entsprechender Schwerhörigkeit eine Hörgeräteversorgung keinen positiven Effekt zeigt (Walger et al. 2011). Zur Diagnostik gehören, neben der objektiven Hörprüfung mittels OAE, FAEP, Elektrocochleographie auch die genaue, bildgebende Evaluation der Innenohr- und Hörbahnstrukturen (u.a. zum Ausschluss einer Aplasie des Hörnervs. Ein Algorithmus zur Diagnostik wird von Harrison et al. (2015) vorgeschlagen.

## 7. Kontraindikationen

Zu den absoluten Kontraindikationen zählen Fehlbildungen der Cochlea, des Hörnervs und der Hörbahn, die eine elektrische Stimulation ausschließen. Weitere absolute Kontraindikationen sind strukturelle oder patientenbezogene Hindernisse, den CI-Versorgungsprozess nach der Operation fortzusetzen. Zu den relativen Kontraindikationen zählen individuelle medizinische Besonderheiten, die den Versorgungsprozess erschweren. Unter einer relativen KI wird verstanden, dass die Indikation im Einzelfall kritisch geprüft wird.

### 7.1 Absolute Kontraindikationen für eine CI-Versorgung

- Nachweis einer fehlenden Cochlea oder eines fehlenden Hörnervs.
- Keine Fähigkeit des Patienten an dem Gesamtprozess der CI-Versorgung teilzunehmen (u.a. Basistherapie; Rehabilitation, Nachsorge).
- Keine Möglichkeit oder kein Zugang zu Erstanpassung, Rehabilitation oder Nachsorge (patienten- oder einrichtungsbezogen, s. Strukturprozess).

### 7.2 Relative Kontraindikationen bei der CI-Versorgung

- Mittelohrinfektionen (nach Sanierung Implantation möglich).
- Eingeschränkte Rehabilitationsfähigkeit bei der CI-Versorgung.
- Negativer subjektiver Promontoriumstest in Abhängigkeit der Ergebnisse der weiteren audiologischen Diagnostik.
- Schwere Begleiterkrankungen, die den Versorgungsprozess wesentlich beeinträchtigen.
- Fehlender Nachweis des Hörnervs in der Bildgebung.

### 7.3 Altersgrenzen

Bei Erwachsenen gibt es keine altersbezogenen Grenzen, solange die Bedingungen für eine erfolgreiche Durchführung des Gesamtversorgungsprozesses, einschließlich der CI-Rehabilitation, gegeben sind. Das

empfohlene Operationsalter bei Kindern liegt ab dem 6. Lebensmonat (Ausnahme dringende medizinische Indikation, wie drohende Obliteration der Cochlea).

## 8. Operative Phase

### 8.1 Anforderungen an den Operateur und die CI-versorgende Einrichtung

Voraussetzungen an den Operateur sind langjährige kontinuierliche Erfahrungen in der speziellen Mikrochirurgie des Ohres und eine vorangegangene operative Tätigkeit in einer auf CI-Chirurgie spezialisierten Klinik (HNO-Hauptabteilung gemäß Kapitel 4.3.6 der vorliegenden Leitlinie) mit einer ausreichenden Anzahl von CI-Operationen unter Supervision eines erfahrenen CI-Operators.

Die implantierende Klinik soll die Anzahl der Operationen und die Komplikationsstatistik im Rahmen eines Qualitätsberichtes und durch die Datenpflege in einem (noch zu erstellenden) nationalen CI-Register veröffentlichen (siehe Kapitel 0).

Pro Jahr sollten an der CI-versorgenden Einrichtung eine hinreichende Anzahl an Implantationen pro Operateur durchgeführt werden, um Routine und Qualität zu sichern. Auch wenn wissenschaftlich gesicherte Erkenntnisse zu einer Abhängigkeit zwischen Anzahl der Operationen und Qualität derzeit nicht existieren, ist davon auszugehen, dass neben anderen Faktoren auch die Zahl der Operationen der CI-versorgenden Einrichtung einen Einfluss auf die Qualität und das Ergebnis der Cochlea-Implantat-Operation hat (Schulze-Gattermann 2002, Aschendorff et al. 2011).

Es sollen mindestens zwei erfahrene Operateure in der CI-versorgenden Einrichtung tätig sein, die folgende Voraussetzungen erfüllen:

- Langjährige kontinuierliche Erfahrungen in der speziellen Mikrochirurgie des Ohres.
- Vorangegangene operative Tätigkeit in einer auf CI-Chirurgie spezialisierten Klinik.
- Erbringung einer ausreichenden Anzahl an Cochlea-Implantat-Operationen unter Supervision eines erfahrenen CI-Operators.
- Einsatz und Kenntnis über Implantate unterschiedlicher Hersteller.

Die CI-versorgende Einrichtung soll die Anzahl der Operationen sowie die Zahl pro Operateur und die Komplikationsstatistik im Rahmen eines Qualitätsberichtes veröffentlichen. Des Weiteren muss sie nachweisen, dass sich die Operateure regelmäßig zu CI-Implantaten unterschiedlicher Hersteller weiterbilden.

## 8.2 Ausstattungsbesonderheiten im HNO-OP

- Spezielles OP-Instrumentarium für die Cochlea-Implantation,
- Cochlea-Implantate sowie Reserve- und Spezial-Implantate für mind. 3 Hersteller,
- Messplatz zur intraoperativen Funktionsprüfung des Implantates und der Hörbahn unterschiedlicher Hersteller,
- intraoperatives EMG-Monitoring des N. facialis,
- Möglichkeiten zur intraoperativen Bildgebung: Die intraoperative radiologische Lagekontrolle der Elektrode ist nicht in jedem Fall erforderlich. Es ist ausreichend, wenn die technischen und organisatorischen Voraussetzungen für eine solche intraoperative Kontrolle vorliegen. Eine postoperative Lagekontrolle ist in aller Regel nicht indiziert, wenn bereits eine intraoperative Kontrolle stattgefunden hat (Strahlenhygiene),
- unmittelbar und durchgehend verfügbare fachärztliche Konsiliardienste in folgenden Fachabteilungen, in der Regel Hauptabteilungen: Anästhesie und Intensivmedizin, Neurochirurgie, Radiologie einschließlich Neuroradiologie, Pädiatrie; Pädiatrische Anästhesie und Intensivmedizin.

## 8.3 Stationärer Aufenthalt/Verweildauer

Die Implantation erfolgt stationär in einer HNO-Hauptabteilung. Die Verweildauer bemisst sich nach fachlich medizinischen sowie sozialen patientenseitigen Kriterien, wobei Kontrollen auf Komplikationen, insbesondere der Wundheilung erforderlich sind (siehe Kapitel 8.4 und 8.5.2).

## 8.4 Risiken des Eingriffs und Komplikationsmanagement

Die CI-Operation, durchgeführt in einer CI-spezialisierten Klinik, ist ein chirurgisch risikoarmer Eingriff. Komplikationen des Eingriffs sollen durch die implantierende Klinik im interdisziplinären Management (siehe Kapitel 4.3.2) beherrscht werden können. Beispielhaft können dafür genannt werden:

- Infektionen des Mittelohres (mögliche Ausbreitung in Richtung Innenohr und Liquorraum mit der Gefahr einer Hirnhautentzündung, Obliteration des Innenohres, mögliche Schädigung der afferenten Hörnervenfasern),
- Wundheilungsstörung,
- Schwindel und Gleichgewichtsstörungen,
- Gesichtsnervenlähmung, auch bleibend,
- Schmeckstörung,
- Tinnitus,
- Verlust eines evtl. vorhandenen Restgehörs,
- technischer Implantatdefekt,
- medizinische Komplikationen durch das Implantat,
- Notwendigkeit zum Austausch des Implantates,

- Verschlechterung der elektrischen Stimulierbarkeit, z.B. infolge progredienter Ossifikation der Hörschnecke nach Meningitis,
- Elektrodenfehlage,
- unerwünschte Stimulationseffekte anderer Hirnnerven (z.B. Gesichtsnerv, Gleichgewichtsnerv),
- Unverträglichkeit auf Materialien der Implantate,
- Blutung; Dura- und Hirnverletzung, Liquorfistel,
- Misserfolg oder Ausbleiben des zu erwartenden Hörerfolg,
- Neuralgien, Narbenschmerzen.

## **8.5 Intra-, peri- und postoperative Maßnahmen**

### **8.5.1 Intraoperative Kontrollen**

- Kontrolle der Implantatfunktion mittels Telemetrie,
- intraoperatives Monitoring des N. facialis,
- Messung physiologischer Antworten auf eine elektrische und ggf. akustische Stimulation (z. B. Stapediusreflexe),
- neurale Antworten (z.B. E-CAP Messungen etc.), insbesondere bei Kindern,
- ggf. radiologische Kontrolle der Elektrodenlage.

### **8.5.2 Postoperative Kontrollen**

- Radiologische Kontrolle der Elektrodenlage,
- klinische, stationäre Überwachung des Patienten, um Komplikationen frühzeitig zu erkennen und zu behandeln (Fazialisschädigung, Schwindel, Wundheilungsstörung).

### **8.5.3 Perioperative Antibiotikaprophylaxe (PAP) bei CI-Versorgung**

Die Cochlea-Implantation ist eine aseptische, chirurgische Versorgungsform, bei der durch die Eröffnung des Innenohrs die potentielle Möglichkeit einer Infektion des damit verbundenen Liquorraums besteht. Dem sollte unter Berücksichtigung der aktuellen AWMF-Leitlinie zur perioperativen Antibiotikaprophylaxe (AWMF-Register Nr. 029/022) Rechnung getragen werden.

Das bedeutet konkret, dass (unabhängig vom Alter) eine liquorgängige Prophylaxe im sogenannten „Prophylaxefenster“ gegeben werden sollte. Die erste Dosis des Antibiotikums soll daher rechtzeitig vor dem Operationsbeginn verabreicht werden (z. B. bei parenteraler Gabe von Cephalosporinen 30-60 Minuten vor Operationsbeginn). Eine einmalige Antibiotikagabe ist in der Regel für eine effektive Prophylaxe bei einer Operationsdauer von weniger als 2 Stunden ausreichend und einer darüber hinaus gehenden mehrmaligen Gabe von Antibiotika nicht unterlegen.

Bei zusätzlichen Risiken sollte entsprechend der Literatur (Anne et al. 2016) eine therapeutische Antibiotikagabe erfolgen, wie z.B.:

- Vorliegen einer chronischen Mittelohrentzündung oder Mastoiditis.
- Patientenseitige Risikofaktoren:
  - o Alter >70 Jahre-, Besiedlung mit *Staphylococcus aureus* und MRSA, Immunsuppression, Grunderkrankungen wie Diabetes mellitus,
  - o Dialysepflicht, reduzierter oder schlechter Allgemeinzustand, der sich in einem hohen ASA-Score niederschlägt (ASA-Score 4-5).
- Postoperativen Risikofaktoren (Re-Operation bzw. Implantatersatz, lokale Wundinfektionen).

Im postoperativen Verlauf sollte ein verlängerter Antibiotikaeinsatz in Abhängigkeit von den lokalen Wundverhältnissen, dem Allgemeinzustand und den Risikofaktoren täglich geprüft und ggf. angepasst werden.

**EMPFEHLUNG : Als präoperative Antibiotikaphylaxe soll mindestens die einmalige Gabe eines liquorgängigen Antibiotikums vor der Operation erfolgen (starker Konsens)**

#### 8.5.4 Systemische Steroidtherapie

Es liegen zahlreiche Studien zum Hörerhalt nach CI-Versorgung und zum Einsatz von Steroiden vor.

Bisher kann keine grundlegende Entscheidung für ein spezielles Kortikoid getroffen werden. Insgesamt scheint nach Studienlage die intracochleäre und/oder intratympanale Applikation der systemischen Gabe vorzuziehen zu sein.

Aber es existieren auch Studien, die einen Benefit einer systemischen Kortikoidtherapie zeigen. Allerdings besteht eine hohe Variabilität zum zeitlichen Einsatz, der Dauer der Therapie und dem eingesetzten Kortikoid-Präparat.

Skarzynska et al. z.B. haben beschrieben, dass eine kombinierte orale und intravenöse Kortikoidtherapie vor, während und nach Cochlea-Implantation einen signifikanten Effekt auf den postoperativen Hörerhalt hat (Skarzynska et al. 2018).

Andere Arbeitsgruppen zeigen im Tiermodell (Kuthubuteen et al. 2018), dass die Single-shot-Dexamethason-Gabe einen signifikanten Effekt auf den Hörerhalt hat. Sweeney et al. 2015 finden einen signifikanten Effekt auf den Hörerhalt bei oraler Prednisolongabe, wenn diese bereits 3 Tage präoperativ beginnt und bis zwei Wochen postoperativ fortgesetzt wird.

Zum Einsatz kommt sowohl bei lokaler, als auch systemischer Gabe z.B. Prednisolon, Hydrocortison, Triamcinolon und Dexamethason, jeweils in verschiedenen Konzentrationen.

Durch die Vielzahl von verfügbaren Kortikosteroiden scheint ein direkter Vergleich innerhalb einer (randomisierten) Studie nahezu unmöglich.

Limitierend kommt zum Tragen, dass der Einsatz von Glukokortikoiden zur Behandlung des akuten sensorineuralen Hörverlustes in Deutschland nicht zugelassen ist, daher besteht sowohl bei systemischer Anwendung im Rahmen der CI-Versorgung, als auch bei lokaler Applikation ein sog. „Off-label use“.

Der Evidenzgrad zum Einsatz von Steroiden peri-u/o postoperativ bei CI-Operation entspricht anhand der Recherche Stufe IIb bis III.

Eine ausreichende Evidenz bzgl. der Dosis und auch der Therapielänge ist aus der aktuellen Literatur nicht ableitbar. Allgemein gilt: eine hohe Dosierung bei systemischer Applikation und eine hohe Konzentration des Kortikoids bei intratympanaler Applikation sind anzustreben.

**EMPFEHLUNG : Eine prä-, intra- und postoperative systemische Steroidtherapie kann erwogen werden (starker Konsens).**

#### 8.5.5 Lokale Steroidtherapie

Einige CI-Zentren vertreten die Hypothese, dass eine intratympanale und intracochleäre Applikation von Cortison während der CI-Operation zu einer Reduktion unerwünschter Immunreaktionen und Fibrosierungen führt und das intracochleäre Insertionstrauma minimiert (Plontke et al. 2016, Lyu et al. 2018, Cho et al. 2016). Möglicherweise lässt sich durch die Maßnahme auch die Stimulation nicht auditorischer neuraler Strukturen reduzieren und die Tonalität und Dynamik auditorischer Implantate verbessern. Die wesentlichen Vorteile der direkten Applikation werden in der Umgehung der Blut-Hirn-Schranke und der höheren Innenohrkonzentration bei geringerer Medikamentenmenge gesehen.

Diverse Methoden wurden für die Applikation von Cortison und anderen Medikamenten in das Mittel- und Innenohr beschrieben. Neben der manuellen intratympanalen Cortisoninstillation stehen cortisonhaltige Hydrogele (Polymer auf Milchsäurebasis) und Nanopartikel zur Verfügung. Letztere eignen sich auch zum intratympanalen Transport von Proteinen und Nukleinsäuren zwecks Aktivierung intracochleärer Signalwege. Ferner kann die CI-Elektrode selbst als „drug delivery device“ (Douchement et al. 2015, Stathopoulos et al. 2014, Bas et al. 2016) verwendet werden (Beschichtung oder Inkorporation von Medikamenten, Applikationskanal).

Einzelne Studien konnten zeigen, dass die Cortisonkonzentration in der Perilymphe nach in-tratympanaler Applikation höher ist, als nach systemischer Cortisongabe (Lyu 2018). Weil der maximale Steroideffekt

aus pharmakokinetischen Gründen erst mit einer zeitlichen Latenz eintritt, wurde empfohlen, die Cortisonapplikation 8-12 Stunden vor der CI-Operation durchzuführen.

Bei der weit überwiegenden Zahl der Studien handelt es sich um prospektiv-randomisierte Studien am Tiermodell. Metaanalysen zur intraoperativen Cortisongabe im Zusammenhang mit der CI-Versorgung gibt es nicht. Es existieren wenige, nicht randomisierte Studien am Menschen. Diese rechtfertigen nicht die Schlussfolgerung, dass die Versorgungsergebnisse durch die intratympanale Cortisonapplikation positiv oder negativ beeinflusst werden. Es gibt also derzeit keine ausreichende Evidenz für die Empfehlung oder Ablehnung der intratympanalen Cortisongabe im Rahmen einer CI-Versorgung.

**EMPFEHLUNG : Eine intravenöse oder intratympanale Steroidtherapie kann erwogen werden (starker Konsens).**

## 8.6 Reimplantation

Reimplantationen und sequentielle, beiderseitige Implantationen sind in dieser Hinsicht Erstimplantationen gleichgestellt. Die beiderseitige Versorgung ist in der Regel mit einem erhöhten Aufwand verbunden. Im Falle einer Reimplantation sind eine erneute Basistherapie (Erstanpassungsphase) und die anschließende Folgetherapie (CI-Rehabilitation) erforderlich.

## 9. Basistherapie (Erstanpassungsphase) und Folgetherapie (CI-Rehabilitation)

Neben der beschriebenen intensiven präoperativen Diagnostik haben die Basistherapie (Erstanpassungsphase) und die Folgetherapie (CI-Rehabilitation) für den Erfolg einer CI-Versorgung einen hohen Stellenwert. Sie sind integraler Bestandteil der CI-Versorgung.

Insgesamt handelt es sich bei der Versorgung mit Cochlea-Implantaten um eine multidisziplinäre Vorgehensweise, die in Zentren mit entsprechenden Fachkompetenzen durchzuführen ist. Die Basistherapie (Erstanpassung) soll in der implantierenden Klinik durchgeführt werden.

Für die Folgetherapie (CI-Rehabilitation) sollen ebenfalls die CI-versorgende Einrichtung oder entsprechende qualifizierte CI-Rehabilitations-Zentren zur Verfügung stehen, die die CI-Rehabilitation in enger Zusammenarbeit mit der CI-versorgenden Einrichtung übernehmen können. Das Angebot muss ganzjährig und bei Bedarf stationär zur Verfügung stehen. Die Basistherapie wird indiziert und die Folgetherapie und Nachsorge folgen der Struktur eines verzahnten Prozesses in einem multidisziplinären Team (siehe Kapitel 10.2, struktureller Rahmen, s.a. Abb. 2). Alle Disziplinen sind sowohl in den täglichen Prozessen der Basistherapie, Folgetherapie als auch bei den Vorstellungen im Rahmen der Nachsorge einbezogen und behandeln den Patienten gemeinsam.

Mit erfolgreich abgeschlossener CI-Operation wird durch die CI-versorgende Einrichtung die Basistherapie, Folgetherapie und Nachsorge eingeleitet.

## **9.1 Basistherapie (Erstanpassungsphase) bei Erwachsenen**

### **9.1.1 Beginn und Dauer**

Die Basistherapie (Erstanpassungsphase) beginnt in der Zeit zwischen dem ersten postoperativen Tag bis 6 Wochen postoperativ. Die Basistherapie bei Erwachsenen erfolgt in der Regel unter stationären Bedingungen (3 – 5 Tage). Eine ambulante Basistherapie kann unter entsprechend günstigen sozialen Bedingungen und einer engen Strukturierung ebenfalls erfolgen. Anschließend sind in der Regel 40 Tage Folgetherapie (CI-Rehabilitation) über einen Zeitraum von 6 – 24 Monaten notwendig. In Einzelfällen kann ein über den genannten Zeitraum hinausgehender Bedarf bestehen. Die Therapie bei Erwachsenen kann je nach individueller Krankengeschichte den Zeitaufwand betreffend sehr unterschiedlich sein.

### **9.1.2 Inhalte der Basistherapie (s. auch Abb. 2, Seite 13)**

- Medizinischen Nachbehandlung
- Ersteinstellung des CI-Prozessors und schrittweise Optimierung der CI-Prozessoreinstellung,
- initiale Hör-Sprach-Therapie,
- ggf. Umfassende sprachtherapeutische Diagnostik,
- sprachtherapeutische Maßnahmen,
- technische und audiometrische Kontrollen,
- audiometrische Hör- und Sprachtests (in Ruhe und ggf. im Störgeräusch),
- ggf. Psychologische Betreuung (u. a. zur Auflösung therapiebehindernder Konflikte),
- Dokumentation und Evaluation der Ergebnisse,
- Schulung in der Handhabung des CI-Systems (Pflege, Wartung, Fehlererkennung) und in der Nutzung von Zusatzgeräten (z. B. Telefonadapter, drahtlose Übertragungsanlage, Induktions- oder T-Spule).
- Weitergabe sicherheitstechnischer Hinweise (z. B. MRT, elektrische Geräte, Tauchen),
- Weiter Inhalte s. „Weißbuch CI-Versorgung der DGHNO“



## 9.2 Basistherapie bei Kindern

### 9.2.1 Beginn und Dauer

Die Basistherapie (Erstanpassungsphase) beginnt in der Zeit zwischen dem ersten postoperativen Tag bis 6 Wochen postoperativ. Die sich anschließende Folgetherapie (CI-Rehabilitation) kann bis zum 18. Lebensjahr andauern und umfasst in der Regel einen Zeitraum von 60 Behandlungstagen. Die Rehabilitation soll mindestens bis zum Abschluss des Spracherwerbs und des Schriftspracherwerbs fortgeführt werden. Die Folgetherapie kann sich mit der Erstanpassungsphase überlappen.

Es kann auch in späteren Lebensphasen (z. B. Adoleszenz, Erprobung eines neuen CI-Prozessormodells, ...) ein erneuter Rehabilitationsbedarf entstehen. Bei Kindern mit zusätzlichen Behinderungen ist von einem höheren und längeren Rehabilitationsaufwand auszugehen.

### 9.2.2 Inhalte und Ziele der Basistherapie (Erstanpassungsphase) (s. auch Abb. 2, Seite 13)

Die Basistherapie umfasst die ärztliche Verlaufskontrolle, die Übermittlung der intraoperativ bestimmten neurophysiologischen Daten als Grundlage zur Programmierung des CI-Prozessors sowie die initiale Hör- und Sprachtherapie. Die Erstanpassung und Optimierung der CI-Prozessoreinstellung erfordern kindgerechte und altersgemäße Rahmenbedingungen (in der Regel zwei Personen: Audiologe und Therapeut) sowie die Kooperation von Audiologen, Therapeuten und Eltern/Bezugspersonen. Die Basistherapie (Erstanpassungsphase) und die Folgetherapie erfolgt bei Kleinkindern in der Regel unter stationären Bedingungen mit Einbeziehung der Bezugsperson (in der Regel Elternteil). Eine ambulante Erstanpassungsphase kann unter entsprechend günstigen sozialen Bedingungen und einer vergleichbar engen Strukturierung ebenfalls erfolgen.

#### Inhalte und Ziele:

- Medizinische Kontrolle: Wundkontrolle und Nachbehandlung durch Fachärzte für HNO-Heilkunde und Phoniatrie/Pädaudiologie,
- Audiologische Basistherapie:
  - o Ersteinstellung des CI-Prozessors unter Beachtung der intraoperativ ermittelten Parameter,
  - o schrittweises Nachführen der CI-Prozessoreinstellung,
  - o technische Kontrollen CI Prozessor und Implantat: Sichtprüfung, Funktionskontrolle, Impedanzmessung, elektrisch evozierte Summenaktionspotentiale (ECAP),
  - o Kontrolle der subjektiven Parameter (Bestimmung des Schwellenwertes der minimalen Stimulationsstärke (T-Level), Balancing der elektrischen Stimulation unterschiedlicher

- Elektroden (d.h. Lautheitsausgleich), evtl. bilateraler Lautheitsausgleich (Keilmann et al. 2009),
- o Weitergabe sicherheitstechnischer Hinweise (z. B. MRT, Nutzung elektrischer Geräte, Tauchen),
  - o audiometrische Kontrollen: (altersangepasst) Tonhörtest (d.h. Aufblähkurve seitengetrennt), altersangepasste Sprachaudiometrie in Ruhe und im Störgeräusch (bei bilateraler Versorgung auch seitengetrennt), evtl. Test des räumlichen Hörvermögens,
  - o Schulung der Angehörigen in der Handhabung des CI-Systems (Bedienung, Funktion und Wartung, Pflege, Fehlererkennung) und des Zubehörs (z.B. Ladegerät, Trockengerät, weiteres Zubehör der Grundausstattung),
  - o Schulung der Angehörigen in der Nutzung von Zusatzgeräten, drahtlosen digitalen und induktiven Übertragungsanlagen, drahtgebundener Nutzung von externen Audioquellen, Nutzung im Wasser), falls bereits relevant.

### 9.2.3 Initiale Hör-Sprach-Basistherapie

Die dem Lebens- und Entwicklungsalter angepasste Hör-/Sprachtherapie umfasst bei Bedarf auch die Anbahnung von Vorläuferfähigkeiten zur Kommunikation (Blickkontakt, turn-taking, gemeinsamer Fokus, triangulärer Blickkontakt...) und die Anleitung der Eltern / Bezugspersonen darin. Diese werden zum eigenen kommunikations- und sprachfördernden Verhalten beraten. Die Eltern/Bezugspersonen werden über die kindliche Hör-/Sprachentwicklung und weitere Entwicklungsbereichen informiert und beraten. Falls das Kind noch keine Frühförderung oder anderweitige Förderung am Heimatort erhält, ist diese bei Bedarf zu initiieren. Bei Bedarf können bereits Kriterien für den geeigneten Förderort besprochen werden.

## 9.3 Folgetherapie/CI-Rehabilitation bei Erwachsenen

Das Hauptziel der Folgetherapie und Rehabilitation erwachsener CI-Träger ist die berufliche und gesellschaftliche Inklusion sowie die aktive Möglichkeit der lautsprachlichen Kommunikation in einem angemessenen Zeitraum. Beratung, OP, Erstanpassung, Folgetherapie und Rehabilitation sollten in der Regel bei Erwachsenen innerhalb 24 Monaten erfolgen, um die Motivation der Patienten zu erhalten, die psychische Belastung des Patienten zu reduzieren und die Wiedereingliederung der Patienten in Beruf und Gesellschaft zu beschleunigen.

Die Therapie bei Erwachsenen kann je nach individueller Krankengeschichte den Zeitaufwand betreffend sehr unterschiedlich sein. Die auditive Wahrnehmung muss sich in der Folgezeit an die neue artifizielle Stimulation adaptieren bzw. habituierten, so dass je nach erreichtem Fortschritt eine zeitnahe und eng verzahnte Kombination aus Therapie und wiederkehrenden Anpassungen des CI-Prozessors sowie audiometrische Kontrollen notwendig sind.

Die CI-Rehabilitation und Folgetherapie erfolgt in dafür qualifizierten Einrichtungen und sie wird durch die CI-versorgende Klinik bzw. ein CI-Rehabilitations-Zentrum durchgeführt. Sie umfasst die sorgfältige

Kontrolle des Implantats und aller Teile des CI-Prozessors. Die in der Erstanpassungsphase begonnenen therapeutischen Maßnahmen werden in der CI-Folgetherapie und der CI-Rehabilitation in Abhängigkeit von den individuellen Therapiefortschritten fortgeführt. Die CI-Folgetherapie und CI-Rehabilitation kann ambulant, stationär oder teilstationär durchgeführt werden, wobei sich diese Frage an der Komplexität der notwendigen Behandlung und der sozialen sowie gesundheitlichen Situation des Patienten entscheidet.

### **9.3.1 Inhalte der CI-Folgetherapie und CI-Rehabilitation (s. auch Abb. 2, Seite 13)**

- Weitere medizinische Betreuung,
- technische Kontrollen, schrittweise Optimierung der CI-Prozessoreinstellung,
- intensive Hör-Sprach-Therapie,
- logopädische, phoniatische, pädagogische und psychologische Diagnostik,
- audiometrische Hör- und Sprachtests (in Ruhe und im Störgeräusch),
- Beratung des Patienten und seines sozialen Umfeldes,
- psychologische Betreuung,
- weitere Schulung in der Handhabung des CI-Systems (Pflege, Wartung, Fehlererkennung) und in der Nutzung von Zusatzgeräten,
- Dokumentation und Evaluation der Ergebnisse im Rahmen der wöchentlichen Teambesprechungen,
- Beratung durch den Sozialdienst zu Behindertenrecht und beruflicher Integration.
- Weitere Inhalte s. „Weißbuch CI-Versorgung der DGHNO-KHC“

## **9.4 Folgetherapie/CI-Rehabilitation bei Kindern**

Nach einer Cochlea-Implantation bei Kindern ist es ein wesentliches Ziel, das Hören als integralen Bestandteil ihres Lebens zu verankern, ihre kommunikativen und sprachlichen Fähigkeiten zu entwickeln und ständig, über Jahre, zu verbessern und soweit wie möglich denen normalhörender Kinder anzunähern.

Die Folgetherapie (CI-Rehabilitation) wird in CI-Rehabilitationszentren, die mit den CI-versorgenden Einrichtungen kooperieren, durchgeführt. Struktureller Rahmen ist insbesondere die personelle multiprofessionelle Ausstattung. Anfangs wird das Kind / der Jugendliche in kürzeren Abständen zur CI-Rehabilitation kommen. Die weitere Verteilung der Rehabilitationstage muss abhängig von der individuellen Entwicklung festgelegt werden und kann auch intensivere Phasen zu einem späteren Zeitpunkt erfordern. Die Rehabilitation bei jungen Kindern sollte mindestens bis zum Abschluss des primären Spracherwerbs fortgeführt werden und bis ins Schulalter hinein in regelmäßigen Abständen erfolgen. Pro (Behandlungs-)Tag erfolgen im Minimum 3 Behandlungseinheiten zuzüglich Pausen.

Die Therapiekonzepte müssen sicherstellen, dass die natürlichen Entwicklungsbedingungen des Hörens und der Lautsprache angeregt, unterstützt und gefördert werden. Die Hör- und Sprachtherapie erfolgt nach den Prinzipien des hörgerichteten Spracherwerbs mit interdisziplinärem Ansatz im Sinne des bio-

psycho-sozialen Modells der WHO, um für jedes CI-versorgte Kind den bestmöglichen (Re)habilitationserfolg im Sinne von gesellschaftlicher Teilhabe und sozialer Integration zu ermöglichen. Auf Basis der internationalen Klassifikationen zur Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF-CY-Klassifikationen) schließt das Behandlungsziel die Beseitigung negativer Krankheitsfolgen und eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ein.

Die intensive Einbeziehung der Eltern und Bezugspersonen sowie der Therapeuten und Pädagogen aus Fördereinrichtungen in den therapeutischen Prozess ist unbedingt erforderlich. Ziel der Hör-/Sprachtherapie ist die Entwicklung einer umfassenden Hör- und Sprachkompetenz.

#### **9.4.1 Inhalte und Ziele der Folgetherapie/CI-Rehabilitation (s. auch Abb. 2, Seite 13)**

##### Medizinische Kontrollen

- Inspektion der Narbe und Implantatbett,
- Kontrolle Spulen und Magnetsitz,
- Prüfung aller Befunde auf Plausibilität.

##### Audiologische Folgetherapie

- Technische Kontrollen des CI-Systems (CI-Prozessor und Implantat):
  - Sichtprüfung, Funktionskontrolle,
  - Impedanzmessung,
  - Messung elektrisch evozierter Summenaktionspotentiale (ECAP).
- Kontrolle der subjektiven Parameter:
  - Bestimmung des Schwellenwertes der minimalen Stimulationsstärke (T-Level),
  - Balancing der elektrischen Stimulation unterschiedlicher Elektroden (d.h. Lautheitsausgleich),
  - evtl. bilateraler Lautheitsausgleich (Keilmann et al. 2009).
- Dokumentation der Nutzung (falls durch CI-Prozessor aufgezeichnet) und Beratung,
- Überprüfung der Trageoption,
- ggf. neurophysiologische audiologische Diagnostik (Hör- und Hirnnervenpotenziale),
- Austausch defekter Komponenten des CI-Prozessors,
- Kinder mit Restgehör: regelmäßige Kontrolle des Resthörvermögens sowie des Hörvermögens des kontralateralen Ohres,
- Nachführen der CI-Prozessoreinstellung auf Basis der audiologischen Diagnostik,
- audiometrische Kontrollen (altersangepasst),
- altersentsprechende audiologische Diagnostik zur Prüfung der CI-Prozessoreinstellung,

- Wiederholung sicherheitstechnischer Hinweise und Dokumentation der Unterweisung.

#### **9.4.2 Hör-/Sprachtherapeutische Folgetherapie**

Ziel der Hör-/Sprachtherapie ist die Entwicklung einer umfassenden Hörkompetenz und die Anbahnung einer Lautsprachkompetenz.

Die unter ganzheitlichen Gesichtspunkten durchgeführte Therapie kann auf die Einbeziehung der Eltern des Kindes oder enger Kontaktpersonen in die Hör- und Sprachtherapie nicht verzichten. Dabei ist die Besprechung des Therapiegeschehens und Anleitung der Eltern (Erziehungsberechtigten/Angehörigen) zur Fortführung im häuslichen Umfeld von besonderer Bedeutung für den Therapieerfolg. Die Eltern und Erziehungsberechtigten und/oder Bezugspersonen werden zu einem entwicklungs- und situationsangemessenen hör- und sprachfördernden Verhalten und zur Hörtaktik angeleitet.

In der Handhabung des CI-Prozessors, dem Erkennen von Fehlerquellen und ggf. deren Beseitigung werden sie fortlaufend geschult. Falls das CI-System nicht den gesamten „wachen“ Tag genutzt wird, erfolgt eine Beratung der Eltern zur Bedeutung des kontinuierlichen Tragens des CI-Prozessors.

Die Förderung zum Aufbau des auditiven Gedächtnisses bei sehr jungen Kindern und die Verlaufsbeobachtung der auditiven Diskriminationsfähigkeit vor und nach der Anpassung bei älteren Kindern in Abhängigkeit vom Spracherwerb sind ebenfalls Bestandteile der Hör-/ Sprachtherapie.

#### **9.4.3 Berücksichtigung von pädagogischen Aspekten in der Audiologie**

Die auditive Verarbeitung wird mittels Lauten, Silben und Wörtern überprüft, um die Diskriminationsfähigkeit einzuordnen. Hierdurch kann die Entwicklung der phonetisch-phonologischen Fortschritte in der kindlichen Sprachentwicklung vor dem Hintergrund der Hörerfahrung eingeordnet werden. Darüber hinaus kann der Umfang der auditiven Merkfähigkeit in den Kontext der allgemeinen Sprachentwicklung gestellt werden.

Bei Kindern mit zusätzlichen Behinderungen oder komplexerem Förderbedarf kann so die Hörverarbeitung eingeordnet werden, falls die üblichen Evaluationsverfahren nicht greifen.

##### Rhythmisch-musikalische und mototherapeutische Angebote:

Grobmotorische, feinmotorische und rhythmische Fähigkeiten sind Grundlage für die Sprachentwicklung. Daher machen es die nach wie vor erschwerten Bedingungen des Hörens und Lernens erforderlich, dass die Therapie mit CI-versorgten Kindern neben der spezifischen Hör-Sprach-Therapie rhythmisch-musikalische und rhythmisch-motorische Angebote miteinbezieht.

### Förderung der Gebärdensprache:

Im Einzelfall kann auch eine zusätzliche Förderung in Gebärdensprache sinnvoll sein, insbesondere bei Kindern gehörloser Eltern, die Gebärdensprache nutzen, oder wenn der laut-sprachliche Spracherwerb stagniert oder wenn die Eltern ausdrücklich eine zweisprachige Förderung wünschen. Eltern werden auf Selbsthilfegruppen für Eltern CI-versorgter/hörgeschädigter Kinder hingewiesen.

#### **9.4.4 Kooperation im Netzwerk**

Wesentlicher Bestandteil einer erfolgreichen Therapie ist die Zusammenarbeit der CI-versorgenden Einrichtung mit der Frühförderung der hörgeschädigten Kinder, der vorschulischen Einrichtung, den Regel- oder Sonderschulen und weiteren mit dem Kind oder in der Familie tätigen Therapeuten (z.B. Logopäden, Ergotherapeuten, Physiotherapeuten, sozialpädagogische Familienhilfe). Bei Kindern mit zusätzlichen Behinderungen ist die Koordination des interdisziplinären Therapieteams (beispielsweise die Kooperation mit den wohnortnahen Sozialpädiatrischen Zentren) erforderlich.

Die sonderpädagogische Förderung (i.d.R. Einrichtungen mit dem Förderschwerpunkt Hören und Kommunikation in Form der Frühförderung und mobilen Dienste) ist auch bei Kindern mit CI erforderlich und Aufgabe der Schule. Die CI-Rehabilitation ersetzt nicht – und kann nicht ersetzt werden durch – die ggf. notwendige sonderpädagogische Förderung. In der Regel ist das die Aufgabe der Hörgeschädigtenpädagogen.

Die Basistherapie (Erstanpassungsphase) liegt in der Verantwortung der CI-versorgenden Einrichtung. Die anschließende Folgetherapie (CI-Rehabilitation) sollte in hierauf spezialisierte CI-Rehabilitationszentren stattfinden. Wohnortnahe und für hörgeschädigte Kinder qualifizierte Sprachtherapie ist eine sinnvolle Ergänzung zur CI-Rehabilitation und zur Förderung durch die Sonderpädagogen. Die Einrichtungen arbeiten interdisziplinär und kooperativ zusammen.

### Kinder gehörloser Eltern

Für Kinder gehörloser Eltern ist dafür Sorge zu tragen, dass die Kinder in einem für die Hör- und Sprachentwicklung ausreichendem Maß Kommunikation und Förderung in Lautsprache erhalten.

Zur Verständigung mit den Eltern im Verlauf der Basis- und Folgetherapie sowie der Langzeitnachsorge sind bei Bedarf Gebärdendolmetscher hinzuzuziehen.

## **10. Nachsorge**

Die CI-Versorgung erfordert eine lebenslange Nachsorge (Langzeitnachsorge), die in der Verantwortung der CI-versorgenden Einrichtung liegt. Die Nachsorge soll im Rahmen einer kontinuierlichen Versorgung

angeboten werden, solange das Implantat genutzt wird (s. Richtlinien GBA Leistungen zur Rehabilitation). Sie wird in der Regel durch die CI-versorgende Einrichtung durchgeführt, kann aber in Teilen delegiert werden. Während die audiologische und medizinische Nachsorge obligat an der CI-versorgenden Einrichtung verbleiben muss, kann die hörtherapeutische, sprachtherapeutische und/oder technische Nachsorge an kooperierende CI-(Rehabilitations-) Zentren oder andere qualifizierte, kooperierende Einrichtungen (z.B. Hörgeräteakustiker für die technische Nachsorge) delegiert werden (s. auch Abb.2, Seite 13).

Die Nachsorge dient der medizinischen und technisch-audiologischen Kontrolle und Beratung, sowie der pädagogisch-therapeutischen Einschätzung und Beratung einschließlich Dokumentation mit dem Ziel der Stabilisierung und Optimierung der individuellen Kommunikationsfähigkeit. Die Nachsorge dient weiterhin der Sicherstellung des Therapieergebnisses und der Qualitätssicherung, sowie der Indikationsstellung für ergänzende diagnostische, therapeutische (ggf. rehabilitative) Maßnahmen.

Sie umfasst die Erfassung der Langzeiteffekte der CI-Versorgung, der möglichen Komplikationen, Informationen des Patienten zur Anpassung an den Stand der Technik und soll Hilfestellungen beim Einsatz von zusätzlichen Kommunikationsmitteln und Assistenzsystemen geben. Die Nachsorge dient daher auch der Feststellung einer evtl. erneut aufgetretenen Therapienotwendigkeit (z.B. medizinisch, audiologisch, hörtherapeutisch, sprachtherapeutisch, sozialmedizinisch). Diese ist dann durch eine CI-versorgende Einrichtung durchzuführen oder zu veranlassen. Im Bedarfsfall erfolgt daher eine Rückführung des Patienten in die Phase der „Folgetherapie“, so dass ggf. auch erneute therapeutische Maßnahmen, z.B. erneute CI-Rehabilitation, eingeleitet werden können. Die Nachsorge umfasst ggf. auch die Feststellung der Notwendigkeit und Durchführung eines technologischen Up-Grade und/oder Up-Date.

## **10.1 Durchführung der Nachsorge**

Die Nachsorge kann stationär, teilstationär oder ambulant durchgeführt werden. Sie sollte für Erwachsene mindestens einmal jährlich erfolgen.

Die Nachsorge bei Kindern erfordert in der Regel engere Untersuchungsintervalle (im Regelfall 2-mal jährlich) und einen höheren zeitlich anzusetzenden Aufwand.

Im Falle einer bilateralen Versorgung liegt ein entsprechend höherer Nachsorgeaufwand vor. Im Rahmen der Nachsorge kann weiterer Therapiebedarf festgestellt werden, so dass hier erneut Maßnahmen der Folgetherapie einschließlich evtl. notwendiger Rehabilitationsmaßnahmen erforderlich werden.

### **10.1.1 Medizinische Nachsorge**

Die medizinische Nachsorge umfasst:

- HNO-fachärztliche Untersuchung,

- ggf. phoniatisch/pädaudiologisch fachärztliche Untersuchung,
- Ohrmikroskopie,
- ggf. radiologische Untersuchung,
- ggf. Laboruntersuchungen,
- Beratung,
- Beurteilung des Therapieerfolges,
- ggf. Anordnung weiterer diagnostischer und therapeutische Maßnahmen,
- Sicherstellung der Erhebung und Dokumentation der Qualitätssicherungsmaßnahmen.

### 10.1.2 Technische Nachsorge

Eine Einbeziehung eines CI-qualifizierten Hörakustikers in die technische Nachsorge vor Ort ist möglich. Falls sich bei der technischen Nachsorge Hinweise auf die Notwendigkeit einer audiologischen Nachsorge ergeben, ist diese primär an einer CI-versorgenden Einrichtung durchzuführen.

Die technische Nachsorge umfasst:

- Kontrolle der Stimulationsparameter,
- Objektive Messungen:
  - Prüfung der Elektroden-Impedanz,
  - ECAP-Messung.
- Hörtests zur Beurteilung der CI-Prozessoreinstellung (z.B. Lautheitsskalierung, Aufblähkurve),
- ggf. Reintonaudiogramm,
- Sprachaudiogramm/Sprachtests,
- technische Beratung und Bewertung der Funktionsfähigkeit des CI-Systems,
- Versorgung mit Ersatzteilen/Zubehör/Zusatztechnik.



### 10.1.3 Audiologische Nachsorge

Die Audiologische Nachsorge umfasst:

- Hörtests zur Beurteilung der CI-Prozessoreinstellung (z.B. Lautheitsskalierung, Aufblähkurve),
- Sprachtest in Ruhe und im Störgeräusch zu definierten Kontrollzeitpunkten: 3, 6, 12 Monate, danach jährlich,
- technische und audiometrische Kontrollen,
- Prüfung der Elektroden-Impedanz, ECAPs,
- Optimierung der CI-Prozessoreinstellung,
- Dokumentation und Evaluation der Ergebnisse,
- ggf. Korrektur der bimodalen Anpassung,
- bei Hybridversorgung: Anpassung einer Hörgerätekomponente zusätzlich zum Cochlea Implantat und/oder technologischer Upgrade/Update.

### 10.1.4. Sprachtherapeutische Nachsorge bei Kindern

- Prüfung der Sprachentwicklung (sofern geeignete Tests bestehen) und/oder Spontansprachprobe zur Einschätzung von Artikulation, Wortschatz, Grammatik, Pragmatik, auditiver Wahrnehmung bzw. auditiver Diskrimination, auditivem Gedächtnis inkl. Dokumentation,
- Austausch mit behandelnden Sprachtherapeuten und im Bedarfsfall Initiierung von Therapie bzw. Befürwortung der Fortsetzung einer bereits laufenden Hör-/Sprachtherapie.

### 10.1.5 Beteiligung von Hörakustikern

Hörakustiker, die an der CI-Versorgung beteiligt sind, müssen eine Weiterbildung absolvieren, die an die Empfehlungen der DGA (Deutsche Gesellschaft für Audiologie) des „CI-Audiologen“ angelehnt sind.

Die Inhalte der Weiterbildung sollen sich an der jeweils aktuellen Version des „Weißbuchs CI-Versorgung in Deutschland“ der DGHNO-KHC orientieren.

Die Tätigkeit des Hörakustikers im Rahmen der CI-Versorgung richtet sich auf die technische Nachsorge CI-versorgter Patienten. Eine Übernahme von Tätigkeiten im Rahmen der Basis- und Folgetherapie zur Prozessoranpassung und Prozessoreinstellung soll nicht erfolgen. Diese liegen im Tätigkeitsbereich der CI-versorgenden Einrichtung. Die Prozessoreinstellung im Rahmen der Nachsorge durch den Akustiker soll ausschließlich innerhalb einer Kooperationsvereinbarung mit der CI-versorgenden Einrichtung erfolgen. Die Prozessoreinstellung während der Basis- und Folgetherapie ist nicht durch den Hörakustiker zu erbringen, sondern Aufgabe der CI-versorgenden Einrichtung.

Grundvoraussetzung für die begleitende Implantatnachsorge sind der Nachweis einer theoretischen Schulung und Praktikum an einer CI-versorgenden Einrichtung sowie der Nachweis produktspezifischer Schulungen durch die in der CI-versorgenden Einrichtung eingesetzten CI-Hersteller.

## 10.2 Struktureller Rahmen

Die Qualitätssicherung der CI-Versorgung erfordert einen ausreichenden und zweckmäßigen ganzjährigen Raum-, Sach- und Personalaufwand. Sie kann nur in CI-versorgenden Einrichtungen als Zentren mit entsprechender Ausstattung und fortlaufend zu qualifizierendem Personal in ausreichender Anzahl erfolgen. Hiervon abzugrenzen sind reine Einrichtungen zur CI-Rehabilitation, die sowohl unter ärztlicher als auch pädagogischer Leitung stehen können. Ebenfalls existieren Kombinationsmodelle aus klinischen Einrichtungen mit angeschlossener Rehabilitationseinrichtung. Nachfolgend werden neben den allgemeinen strukturellen Voraussetzungen die personellen, räumlichen und apparativen Strukturen einer CI-versorgenden Einrichtung beschrieben.

Da es sich um die Versorgung mit einem aktiven medizinischen Implantat handelt, muss die Therapie durchgängig unter ärztlicher Verantwortung stehen. Die Zentren müssen eine definierte und dokumentierte Struktur einschließlich eines Qualitätsmanagements aufweisen.

Eine anerkannte Form der Zertifizierung für CI-Zentren existiert derzeit nicht. Diese Leitlinie bietet eine wichtige fachliche Grundlage auf dem Weg zu einer zukünftigen Einrichtung eines Zertifizierungssystems. Die Ausstattungsmerkmale einer CI-Versorgenden Einrichtung orientieren sich an der aktuellen Version des Weißbuchs „CI-Versorgung in Deutschland“ der DGHNO sowie des Zertifizierungskonzeptes für Audiologische Zentren der Deutschen Gesellschaft für Audiologie (DGA; <https://www.dga-ev.com/audiologische-zentren/zertifizierungsverfahren/>).

### 10.2.1 Allgemeine strukturelle Voraussetzungen einer CI-versorgenden Einrichtung

Zwingend erforderliche strukturelle Mindestvoraussetzungen für eine CI-versorgende Einrichtung sind die Bereitstellung von:

1. Ärztlicher Expertise und personeller Ausstattung.
2. Audiologischer Expertise und personeller Ausstattung.
3. Technischer Ausstattung.
4. Räumlicher Ausstattung.
5. Interdisziplinäre Kooperationsstruktur:
  - a. Hörtherapie (Sprachheilpädagogik, Linguistik, Logopädie, Audiotherapie),
  - b. Phoniatrie/Pädaudiologie,
  - c. Neurologie,
  - d. Neuroradiologie,
  - e. Psychiatrie,

- f. Psychologie,
- g. (Neuro-)Pädiatrie.

### 10.2.2 Räumliche Mindestausstattung CI-versorgende Einrichtung

Folgende räumliche Voraussetzungen müssen neben der klinisch operativen Voraussetzung einer CI-Klinik vorgehalten werden:

- HNO-Untersuchungsraum,
- Hörkabine für Freifeldaudiometrie (Schallschutz nach DIN EN ISO 8253-2:2010-07),
- Raum zur Anpassung und Überprüfung von Hörsystemen,
- Kinderaudiometrie-Einrichtung (z.B. „Mainzer Kindertisch“<sup>2</sup>),
- Messkabine für Hirnstammaudiometrie bzw. akustisch evozierte Potentiale mit hinreichender elektromagnetischer Abschirmung wie Apparatur zur Hirnstammaudiometrie und otoakustischen Emissionen (Klick-BERA, ASSR und CERA), Messung auch in Narkose/Sedierung durchführbar,
- Aufbau zur intraoperativen Implantat-Funktionsprüfung und Durchführung intraoperativer folgender Erfolgskontrollen,
- Freifeld-Raum zur Prüfung des Richtungsgehörs,
- räumlich/apparative Ausstattung zur Durchführung neurootologischer Diagnostik,
- Raum für Patientenberatung und Besprechung,
- Therapieraum (ggf. auch für Gruppentherapie) im Fall der Hör- oder Sprachtherapie,
- Wartebereich für Patienten.

Die Therapieräume sollten eine hörbehindertengerechte Ausstattung aufweisen. In den CI-Zentren sind bei Bedarf Zusatztechniken (Zubehör, Induktionsschleife, drahtlose Übertragungsanlage) zur Beratung verfügbar.

### 10.2.3 Apparative/methodische Mindestausstattung CI-versorgende Einrichtung

Die CI-versorgende Einrichtung soll die nachfolgende apparative/methodische Mindestausstattung vorweisen:

- Tonaudiometrie/Sprachaudiometrie mit klinischen Audiometern Klasse 1 (DIN EN ISO 8253-1:2011-04); Kinderaudiometrie-einrichtung bei Kinderversorgung (z.B. Mainzer Kindertisch),
- OAE (DIN EN 60645-6:2010-08), Impedanzaudiometer (DIN EN 60645-5:2005-08), Lautheitsskalierung (DIN ISO 16832:2007-07), Sprachtests in Ruhe und Störschall,
- Hörgeräte Messbox, Sondenmikrofon/in-situ-Audiometrie,

---

<sup>2</sup> Bei Versorgung von Kindern.

- Hard- und Software für konventionelle Hörgeräte und implantierbare Systeme mindestens 3 verschiedener Hersteller,
- Messanlage für BERA, ASSR und CERA (DIN EN 60645-7:2010-08),
- Freifeldaudiometrie / Richtungshören,
- Neurostimulator zur elektrischen Reizung des Hörnervs (Promontorialtest),
- VEMP, KIT, kalorische Prüfung, ggf. Drehstuhl-Prüfung, optokinetische Tests,
- neuroradiologische intraoperative Bildgebung,
- neuroradiologische postoperative Bildgebung mit ausreichender Auflösung zur Beurteilung der Elektrodenlage (z.B. Digitale Volumentomographie),
- Vorhaltung von Spezial- und Ersatzimplantaten (mind. 3 Hersteller),
- Chirurgisches Spezialinstrumentarium.

#### **10.2.4 Zusätzliche Aspekte für die Versorgung von Kindern**

Adäquate Unterbringungsmöglichkeiten für Begleitpersonen im Rahmen eines Zentrums für stationäre Behandlungen bzw. Ruhe- und Aufenthaltsmöglichkeiten bei ambulanter oder teil-stationärer Betreuung sind zusätzlich erforderlich.

#### **10.2.5 Personelle Mindestausstattung CI-versorgende Einrichtung**

Die Struktur der CI-versorgenden Einrichtung muss eine umfassende und permanente, d.h. ständig (werktags zu üblichen Dienstzeiten) verfügbare, personelle Mindestausstattung zur sicheren Vorhaltung der notwendigen Kompetenz zur Patientenberatung und Behandlung aufweisen. Dieses erfordert die Vorhaltung folgender Personalstellen in vollzeitiger Tätigkeit:

2 CI-spezialisierte HNO Fachärzte.

1 Facharzt für Phoniatrie und Pädaudiologie (im Fall der Kinderversorgung), ggf. aus einer kooperierenden Abteilung oder Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie.

1 CI-spezialisierter Audiologe: (Qualifikation: Absolvent technisch-naturwissenschaftlicher Masterstudiengang (Universität oder Fachhochschule) mit zusätzlicher Weiterbildung im Bereich Audiologie, z.B. Medizinphysiker, Spezialgebiet Audiologie oder Masterstudiengang mit Schwerpunkt Audiologie und praktische Erfahrung im CI-Bereich. Auch ein abgeschlossenes Medizinstudium stellt eine geeignete Eingangsvoraussetzung zur weiterführenden Qualifikation zum CI-spezialisierten Audiologen dar. Die zusätzliche Qualifikation für den Einsatz eines spezialisierten Audiologen im Umgang mit CI-Systemen soll in Anlehnung an die Weiterbildungsordnung „CI-Audiologe“ der DGA erfolgen (<https://www.dga-ev.com/ci-audiologe/Z>. f. Audiol. 2019 (2) 57 – 60).

1 „Hörtechniker“: (Qualifikation: im Bereich technischer Hörhilfen ausgebildeter Mitarbeiter mit technischem Berufsabschluss; z.B. FH Absolvent Audiologie und Hörtechnik/Hörgerätetechnik mit berufspraktischer Erfahrung oder Hörakustiker-Meister mit Fortbildung im CI-Bereich),

2 Medizinisch-Technischer Assistent für Funktionsdiagnostik (MTA-F), mit Schulung Basisinformation Cochlea-Implantate durch CI-Hersteller,

2 Therapeuten für die hör-/sprachtherapeutische Basis- und Folgetherapie mit berufspraktischer Erfahrung oder mit Fortbildung im CI-Bereich aus sprachtherapeutischen Berufsgruppen, z.B.:

- Hörgeschädigtenpädagogen,
- Diplom Sprachheilpädagogen,
- staatlich anerkannte oder akademische Logopäden,
- staatlich anerkannte oder akademische Sprachtherapeuten,
- klinische Sprechwissenschaftler,
- staatlich geprüfte Atem-, Sprech- und Stimmlehrer,
- Audiotherapeuten.

1 Medizinische Fachangestellte/Administration.

### **10.2.6 Sicherstellung der Gesamt-Prozessverantwortung der CI-Versorgung**

Die Prozessverantwortung liegt bei der ärztlichen Leitung der CI-versorgenden Einrichtung.

## **10.3 Umversorgung Implantat/CI-Prozessor im Rahmen der Nachsorge**

### **10.3.1 Umversorgung CI-Prozessor**

Die CI-Prozessor-Umversorgung erfolgt auf HNO-fachärztliche Verordnung eines in der CI-Versorgung erfahrenen Arztes und basiert auf der zu erwartenden Verbesserung des Sprachverstehens. In der Regel erfolgt die Umversorgung mit einem CI-Prozessor der jeweils neuesten Generation bzw. Entwicklungsversion (sogenanntes Upgrade). Die Dokumentation des Zugewinns basiert neben der subjektiven Beurteilung durch den Patienten in der Alltagssituation und in der besonderen Hörsituation, auch auf der verbesserten Hörleistung in Ruhe und im Störlärm vor und nach der Umversorgung. Eine Umversorgung kann auch indiziert sein, wenn sich hierdurch die Lebenssituation bzw. Lebensqualität des Patienten deutlich verbessern lässt (z.B. HdO-Prozessor versus Single-Unit-Prozessor) oder eine „End-of-Support“ Situation des genutzten Prozessors vorliegt. Der Erfolg der Umversorgung wird durch die CI-versorgende Einrichtung überprüft und bestätigt. Die CI-Prozessor-Umversorgung erfolgt in der Regel durch die CI-versorgenden Einrichtung. Sie kann auch durch kooperierende Einrichtungen durchgeführt werden.

### 10.3.2 Umversorgung Implantat

Liegen medizinische oder technische Beeinträchtigungen vor, die durch andere Maßnahmen nicht beherrscht werden können, oder liegt ein wahrscheinlicher Implantatdefekt vor, der zu einer Verschlechterung der Hörleistung oder Beeinträchtigung des Patienten führt, ist eine Umversorgung (CI-Reimplantation) indiziert. Hierzu sollte im Regelfall das jeweils aktuell neueste Implantat und entsprechende CI-Prozessor verwendet werden. Eine Umversorgung ist auch indiziert, wenn für ein bestimmtes Implantatsystem eine technische Unterstützung durch den Hersteller nicht mehr gewährleistet wird oder technische Weiterentwicklungen nicht mehr realisiert werden können, die für eine adäquate Hörrehabilitation erforderlich sind. Bei Patienten mit unterdurchschnittlicher Hörleistung kann eine Umversorgung dann in Betracht gezogen werden, wenn die verbesserte Technologie aktueller Implantate eine wesentlich bessere Hörleistung erwarten lassen. Dabei muss eine Nutzen-Risiko-Abwägung im Hinblick auf medizinische und technische Komplikationen versus zu erwartender Verbesserung des Hörens erfolgen. Bei der Wahl des Implantates und des Elektrodenträgers müssen die individuellen medizinischen und technischen Voraussetzungen des Patienten berücksichtigt werden. Im Falle einer Reimplantation sind eine erneute Basistherapie und die anschließende Folgetherapie erforderlich.

## 11. Qualitätssicherung

Um die Qualität der CI-Versorgung zu sichern, sollen die organisatorischen, strukturellen, diagnostischen und therapeutischen Standard-Prozesse in einem Qualitätsmanagement System erfasst und beschrieben werden (z.B. in einem QM-Handbuch). Die Prozesse sollen die relevanten gesetzlichen Verordnungen - Medizinprodukt-Betreiberverordnung (MPBetreibV), Medizinprodukte-Sicherheitsplanverordnung (MPSV), Medizinproduktegesetz (MPG) - in ein QM-Zertifizierungsverfahren einbeziehen.

### 11.1 Dokumentation des Therapie- und Rehabilitationsverlaufes

Die Dokumentation des Therapie- und Rehabilitationsverlaufs umfasst die folgenden Prozessschritte:

- Präoperative medizinische, therapeutische und technische Beratung,
- Operationsbericht,
- postoperativer Verlauf und medizinische Maßnahmen,
- Prozessoranpassung,
- pädagogische und therapeutische Maßnahmen,
- medizinische Kontrollergebnisse im Rahmen der Therapie und Nachsorge,
- Resultate der audiologischen Evaluation,
- Resultate der pädagogisch-psychologischen Evaluation Resultate der phoniatriisch-pädaudiologischen und logopädischen Evaluation von Sprache, Sprachentwicklung und Stimme,
- medizinische Komplikationen und technische Störungen.

## 11.2 Evaluation des Behandlungserfolges

Die Evaluation des CI-Versorgungsprozesses (Präoperative Evaluation, Operation, Basistherapie, Folgetherapie (Rehabilitation), Nachsorge) bedient sich qualitativer und quantitativer Erhebungsmethoden, mit denen die Effekte der Therapie festgestellt, kontrolliert und beurteilt werden. Die Evaluation ist Grundlage der Qualitätssicherung der kompletten CI-Versorgung. Die Evaluation bezieht sich auf die auditiven Fähigkeiten und die Hör-, Sprech- und Sprachentwicklung (Schulze-Gattermann 2002; Aschendorff et al. 2007, Finley et al. 2008, Aschendorff et al. 2011, siehe auch Kap. 5.1, 5.2, 8, 9, 10).

Da sich der Nutzen einer CI-Versorgung über den audiologischen Nutzen hinaus auch auf soziale und psychosoziale Bereiche erstreckt, sind zur ganzheitlichen Bewertung Messinstrumente zur Erfassung der Lebensqualität erforderlich. Hierbei können sowohl CI-spezifische als auch Hörverlust-spezifische Messinstrumente herangezogen werden (z.B. Nijmegen Cochlear Implant Questionnaire [NCIQ]).

Zur Erfassung der subjektiven Höreinschränkung bieten sich der in Deutsch validierte „Hearing Handicap Inventory for the Elderly“ (HHIE) sowie der in der Hörgerätekontrolle etablierte APHAB („Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit“) an (Cox et al. 1995, Newman et al. 1990). Als weiteres internationales Standardmessinstrument ermöglicht der nun auch als deutsche Version vorliegende SSQ „Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale“ (SSQ) die subjektive Bewertung des Sprachverstehens, des räumlichen Hörens und der Hörqualität (Noble und Gatehouse 2004).

Zusätzlich können in Abhängigkeit des begleitenden Beschwerdebildes weitere symptombezogene Fragebögen wie der Tinnitusfragebogen nach Goebel und Hiller (Goebel und Hiller 1994) oder der in deutscher Sprache validierte „Vertigo Handicap Questionnaire“ (VHQ) die prä- und postoperative Diagnostik ergänzen (Tschan et al. 2010).

Bezüglich der postoperativen Messzeitpunkte gibt es in der aktuellen Literatur noch keine einheitliche Festlegung. Generell sind wiederholte Messungen im Rehabilitationsprozess zur Abbildung der dynamischen Entwicklung anzustreben, wobei sich in aktuellen Untersuchungen eine erste postoperative Messung nach 6 Monaten als günstiger Zeitpunkt herauskristallisiert.

### 11.2.1 Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen

Die verlaufs begleitende Diagnostik und Evaluation beginnt oft schon während der präoperativen Phase oder Basistherapie und setzt sich im Verlauf der Folgetherapie/CI-Rehabilitation orientiert an den Meilensteinen der kindlichen Entwicklung fort. Hinsichtlich des diagnostischen Inventars wird auf Kapitel 5.2 (Vordiagnostik und OP-Vorbereitung bei Kindern) verwiesen.

Therapiebegleitend wird die Hör-/Sprachentwicklung evaluiert und daraus werden bei Bedarf weitere Maßnahmen (z. B. Diagnostik, Therapie) abgeleitet. Im Bedarfsfall wird eine psychologische Beratung eingeleitet.

Die Evaluation umfasst die Untersuchung folgender Fähigkeiten:

- Auditive Wahrnehmung,
- vorsprachliche und kommunikative Entwicklung (Vorläuferfähigkeiten, alternative Kommunikationsformen wie Gebärden),
- Sprachverstehen und die Sprachproduktion,
- allgemeine Entwicklungsdiagnostik,
- phonologische Bewusstheit,
- Schriftspracherwerb.

Zur Evaluation der Kommunikationskompetenz im Rehabilitationsverlauf sollten standardisierte und normierte Tests oder Elternfragebögen entsprechend dem Höralter und ggf. Lebensalter eingesetzt werden, der ein Testalgorithmus mit festgelegten Untersuchungszeitpunkten zugrunde liegt. Weiterführend wird auf die S2k-Leitlinien „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES) unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES)“ verwiesen (de Langen-Müller et al., 2011) und „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ (<http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/II-liste/deutsche-gesellschaft-fuerphoniatrie-und-paediaudiologie-ev.html>) verwiesen.

### 11.3 Qualitätsbericht

CI-versorgende Einrichtungen und CI-Zentren (Rehabilitationseinrichtungen) sollen in einem öffentlich zugänglichen Qualitätsbericht ihre Strukturen nach den Inhalten der Leitlinie offenlegen. Eine Teilnahme an einem zu erstellenden nationalen CI-Register soll ebenfalls erfolgen. Dafür ist eine strukturierte interne Dokumentation vorzuhalten, die die entsprechenden Daten erfasst.

- Art und Anzahl der Implantation (unilateral, simultan bilateral).
- Demographische Daten (Alter, Geschlecht).



Folgende schwere adverse Ereignisse mit Angabe der Häufigkeit:

- o Intra- und postoperative Fazialisparese,
  - o Elektrodenfehlage mit Revisionsbedarf,
  - o Meningitis nach CI-Versorgung,
  - o stationäre Aufnahme aufgrund CI-bezogener Komplikation,
  - o Tod,
  - o Geräteausfall, schwere technische Störungen (Device Failure) entsprechend "Euro-pean consensus statement on cochlear implant failures and explantations".
- Gesamtzahl der an der CI-Einrichtung durchgeführten Basistherapien/Jahr und Folgetherapien/Jahr (Anzahl der Patienten und Anzahl der Therapie),
- Gesamtzahl der an der CI-Einrichtung betreuten Patienten in der Nachsorge/Jahr,
- Dokumentation der durchschnittlichen Termine pro Patient in der Nachsorge/Jahr,
- Gesamtzahl der CI-versorgten Patienten, kumuliert.

## 12. Spezielle Vorschriften für implantierbare Medizinprodukte

Für den Umgang mit Cochlea-Implantaten sind entsprechend der aktuellen Medizinproduktegesetze SOPs an den CI-versorgenden Einrichtungen vorzuhalten.

Gemäß der Medizinprodukte-Betreiberverordnung (MPBetreibV, zuletzt geändert durch Art. 9 V v. 29.11.2018) müssen an externen aktiven Komponenten aktiver Implantate (CI-Prozessor) regelmäßig sicherheitstechnische Kontrollen nach den allgemein anerkannten Regeln der Technik durchgeführt werden (§11). Diese Kontrollen sind nach §5 nur von Personen durchzuführen, die:

1. hinsichtlich der jeweiligen Tätigkeit über aktuelle Kenntnisse aufgrund einer geeigneten Ausbildung und einer einschlägigen beruflichen Tätigkeit verfügen,
2. hinsichtlich der fachlichen Beurteilung keiner Weisung unterliegen und
3. über die Mittel, insbesondere Räume, Geräte und sonstige Arbeitsmittel, wie geeignete Mess- und Prüfeinrichtungen, verfügen, die erforderlich sind, die jeweilige Tätigkeit ordnungsgemäß und nachvollziehbar durchzuführen.

Weiterhin ist nach §15 Abschnitt 1 die für die Implantation verantwortliche Person (in der Regel der Operateur) für die Aushändigung einer schriftlichen oder elektronischen Information nach Abschluss der Implantation verantwortlich. Diese Information soll die für die Sicherheit des Patienten nach der Implantation notwendigen Verhaltensanweisungen in allgemein verständlicher Weise enthalten. Hierunter fallen auch Hinweise zur Durchführung von MRT-Untersuchungen gemäß Herstellerangaben. Weiterhin muss der Zeitpunkt der nachfolgenden Kontrolluntersuchungen vermerkt werden. Nach §15 Abschnitt 2 ist ein Implantatpass auszugeben, der mindestens die folgenden Daten enthält:

- a. Vor- und Zuname des Patienten,
- b. Bezeichnung, Art und Typ sowie die Seriennummer des Medizinproduktes,
- c. Name oder Firma des Herstellers des Medizinproduktes,
- d. Datum der Implantation und
- e. Name der verantwortlichen Person und der Einrichtung, die die Implantation durchgeführt hat.

Nach §15 Abschnitt 2 muss der Betreiber einer Einrichtung, in der aktive Medizinprodukte implantiert werden, die Dokumentation zu diesen Implantaten, mit der Patienten im Falle von korrektiven Maßnahmen nach der Medizinprodukte-Sicherheitsplanverordnung eindeutig identifiziert und erreicht werden können, so aufbewahren, dass der betroffene Patientenkreis innerhalb von drei Werktagen über den Typ und die Chargen- oder Seriennummer des Implantates sowie über den Namen des Verantwortlichen nach §5 des Medizinproduktegesetzes ermittelt werden kann. Die Aufzeichnungen sind für die Dauer von 20 Jahren nach der Implantation aufzubewahren; danach sind sie unverzüglich zu vernichten.

Nach der Medizinprodukt-Sicherheitsplanverordnung (MPSV) §3 sind eine Funktionsstörung, Ausfall, Änderung der Merkmale oder der Leistung oder eine unsachgemäße Kennzeichnung oder Gebrauchsanweisung eines CI-Systems meldepflichtig, die unmittelbar oder mittelbar zum Tod oder zu einer schwerwiegenden Verschlechterung des Gesundheitszustands eines Patienten, eines Anwenders oder einer anderen Person geführt hat, geführt haben könnte oder führen könnte. Als Funktionsstörung gilt auch ein Mangel der Gebrauchstauglichkeit, der eine Fehlanwendung verursacht.