

Cochleaimplantat – från laboratoriet till klinisk verklighet

Referat av konferensen ”Frontiers in Medicine at Nobel Forum: Cochlear implants – from bench to bedside” den 11 maj 2006, Nobel Forum, Karolinska Institutet i Stockholm.

Innehåll

Inledning	3
Hörselnedsättning stort folkhälsoproblem	4
Hur fungerar hörselsinnet?	4
Förlust av hörselsinnet kan kompenseras	5
Utvecklingen av cochlea-implantat (Graeme Clark)	5
Omöjlig uppgift?	5
Elektrod med flera kanaler	6
Tillräckligt säkert?	6
Turbinsnäcka gav lösningen	7
Vävnadsskida skyddar mot infektion	7
Första patienten år 1978	8
Formantbaserad talprocessor	8
Godkändes i USA 1985	8
Även barn kan återfå hörseln	9
Operation av småbarn och spädbarn	9
Från ljudförnimmelser till nästan normal hörsel (Thomas Lenarz)	10
Tidig operation av barn ger bättre resultat	10
Förbättrad teknologi	11
Tillväxtfaktorer, genterapi och implantation i hjärnstammen	11
Implantat bara för den rika världen? (Gerard O’Donoghue)	12
Svenskar har bäst tillgång till cochleaimplantat	12
Socioekonomiska skillnader	13
Kostnadseffektiva operationer	13
Stor brist i utvecklingsländerna	14
Cochlea-implantat till vuxna i Sverige (Anders Freijd)	14
Mer än 700 operationer i Huddinge	14
Utredning och bedömning av vuxna	15
Även äldre personer kan opereras	15
Goda resultat – ibland mirakel	16

En användares perspektiv (Stig Ohlsson)	16
”Mitt livs bästa beslut”	17
Inte problemfritt	17
Cochlea-implantat till barn i Sverige (Eva Karltorp)	18
Tidigare operation och implantat i båda öronen	18
Ingen operationskö i Sverige	18
Implantat direkt i hjärnan (Robert Shannon)	19
Implantat i hjärnstammen (ABI)	19
Penetrerande implantat i hjärnstammen (PABI)	20
Implantat i mitthjärnan (AMI eller ICI)	20
Förstör operationen av tumören viktiga nervbanor?	20
Virtuella kanaler ökar upplösningen (Martin Eklöf-Filip Asp)	21
Vilken typ av cochleaimplantat är bäst? (Gunnar Eskilsson)	21
Kan hörselnerven repareras? (Josef Miller)	22
Förstörelse av nervceller kan förhindras	22
Tillväxtfaktorer och stamceller framtida behandling?	23
Paneldiskussion om framtiden (moderator: Mats Ulfendahl)	23
”Avundsjuk på Sverige”	23
”Allt fler kandidater för cochleaimplantat”	24
Framtidens cochleaimplantat	24
Kan cochleaimplantat ge fullgod hörsel?	25
”Tekniken löser inte alla problem”	25

Inledning

Den snabba utvecklingen av medicinsk teknik och operationsmetoder leder till alltmer sofistikerade sätt att ersätta funktioner som förlorats på grund av medfödda defekter, sjukdom eller skada. Olika former av transplantationer, proteser och implantat är exempel på denna del av medicinen, som ibland sammanfattas med begreppet ”reservdelsmänniskan”.

Allra längst i försöken att ersätta ett förlorat sinne har man troligen kommit när det gäller cochleaimplantat, dvs inoperation av elektroder i innerörats hörselsäck för att avhjälpa dövhet. Med denna metod sätts avancerad elektronisk teknologi i direkt förbindelse med hörselnerven och hjärnan. Tekniken, som började utvecklas i slutet av 1960-talet, har nu blivit så förfinad att barn som föds döva och som opereras tidigt kan få god språkförståelse och nästan normal hörsel. Resultaten är mycket goda även hos vuxna som förlorat hörseln.

Man beräknar att hittills mer än hundratusen patienter över hela världen har återfått hörseln eller fått förbättrad hörsel med hjälp av cochlea-implantat. Antalet operationer ökar för varje år; under år 2005 inopererades bara i Sverige sammanlagt 258 cochleaimplantat. Totalt har i vårt land mer än tusen personer fått cochleaimplantat.

Den 11 maj 2006 samlades ett antal av världens och Sveriges ledande experter inom området till ett symposium i Nobel Forum, Karolinska Institutet. På konferensen redogjorde man för den senaste utvecklingen av cochleaimplantat och diskuterade vad man kan förvänta sig i framtiden. Symposiet hade rubriken ”Frontiers in Medicine at Nobel Forum: Cochlear implants – from bench to bedside” och anordnades av Centrum för hörsel- och kommunikationsforskning, Karolinska Institutet med stöd av Nobelstiftelsen.

Denna rapport är ett populärvetenskapligt referat från konferensen. Texten har skrivits av Anders Nystrand, leg läkare och medicinjournalist och faktagranskats av konferensens organisationskommitté: professor Mats Ulfendahl, överläkare Eva Karltorp och docent Anders Freij, samtliga vid Karolinska Institutets Centrum för hörsel och kommunikationsforskning. Skriften innehåller sammanfattningar av föredragen (med samma ordningsföljd som i konferensprogrammet) samt kort referat av efterföljande paneldebatt.

Hörselnedsättning stort folkhälsoproblem

Nedsatt hörsel är ett stort folkhälsoproblem. Man räknar med att det bara i Sverige finns cirka en halv miljon människor som har måttlig hörselnedsättning och drygt 120 000 med svår hörselnedsättning. Omkring 350 000 personer har hörapparat men många fler skulle behöva. Nedsatt hörsel är vanligast bland äldre personer. Sådan åldersbetingad hörselnedsättning (presbyacosis) skapar mycket stora problem men leder sällan till total dövhet.

Total dövhet drabbar mer än 0,1 procent av befolkningen. Det motsvarar i vårt land cirka 10 000 människor. Av dessa har omkring hälften varit döva sedan barndomen. Döva personer får ingen – eller mycket liten – hjälp av vanliga hörapparater, och det är framför allt för denna grupp som cochleaimplantat kan bli aktuellt. För att vuxna ska få god hjälp av ett cochleaimplantat krävs som regel att de tidigare i livet har kunnat höra så pass bra att de har lärt sig att tala och vet hur tal låter.

Hur fungerar hörselsinnet?

Hörseln är ett av våra mest komplicerade och känsliga sinnen. Själva hörselorganet (Cortis organ) är inbäddat i innerörats bensnäcka (cochlea), som är spiralvriden och cirka 35 mm lång. I snäckan finns hörselsinnescellerna, cirka 15 000 i vardera örat. De är försedda med en bunt mycket små sinneshår (stereocilier) och kallas därför även hårceller. Det finns både yttre och inre hårceller. De inre hårcellerna har via nervtrådar direkt kontakt med nervceller i det s k spiralgangliet. Härifrån leds nervimpulserna via hörselnerven vidare till hjärnan.

När ljudvågor från t ex tal eller musik fångas upp av vårt ytteröra leds de in i hörselgången och når trumhinnan, som då börjar vibrera. De tre hörselbenen (hammaren, städet och stigbygeln) sätts i rörelse, och vibrationerna fortplantas till den vätskefyllda hörselnäcken. Där finns det s k basilarmembranet och hörselorganet med hörselsinnescellerna.

Hårcellerna omvandlar vibrationerna till signaler, som leds vidare till hörselnerven. Först når impulserna hjärnstammen, där de kopplas om och förs till hjärnbarkens hörselcentrum, som tolkar och gör oss medvetna om ljudupplevelsen.

Hårcellerna är känsliga för olika svängningar, vilket gör att vi kan skilja på t ex diskant- och bastoner. Vi kan uppfatta ljudvågor som har en frekvens mellan 20 och 20 000 Hz (Hertz, dvs antal svängningar per sekund). Höga frekvenser (diskantljud, över 2000 Hz) orsakar maximala vibrationer i basen av basilarmembranet, medan låga frekvenser (basljud, under 500 Hz) åstadkoms av

vibrationer i dess topp. De viktigaste talfrekvenserna ligger mellan 500 och 4000 Hz.

Förlust av hörselsinnesceller kan kompenseras

Omkring 90 procent av all hörselnedsättning beror på förlust av hårceller. I mer än hälften av alla fall har detta ärftlig orsak. Senare års forskning har visat att mutationer (förändringar) av en speciell gen, connexin 26, ligger bakom många ärftliga hörselskador. Denna gen ger upphov till ett protein som behövs för att hårcellerna i innerörat ska kunna kopplas ihop och samarbeta på ett normalt sätt. Förändringar av genen connexin 26 som gör att detta viktiga protein inte bildas leder till förlust av hårceller och till helt eller delvis förlorad hörsel.

En annan vanlig orsak till hörselnedsättning är starkt buller, som gör att sinneshåren bryts sönder och hårcellerna går under. Varje år konstateras i vårt land flera tusen nya fall av hörselnedsättning på grund av buller. Infektioner med vissa bakterier och virus, tobaksrökning, högt kolesterolvärde samt behandling med vissa läkemedel är exempel på andra faktorer som kan orsaka eller bidra till hörselnedsättning.

Det raffinerade med cochleaimplantat är att man kan kompensera förlusten av hårceller om det finns kvar fungerande nervfibrer i hörselsnäckan och hörselnervceller i spiralgangliet. Med hjälp av avancerade mikrofoner, talprocessorer, sändare samt inopererade mottagare och elektroder kan man efterlikna impulserna från hårcellerna i snäckan och i bästa fall återskapa nästan normal hörsel.

Utvecklingen av cochlea-implantat (Graeme Clark)

Symposiet inleddes med ett föredrag av den verkliga nestorn inom området, australiensaren **Graeme Clark**, som i slutet av 1960-talet började utveckla tekniken. Graeme Clark, verksam vid The Bionic Ear Institute, Melbourne, Australien hade rubricerat sitt föredrag ”The Multiple-Channel Cochlear Implant: The Sensory Interface between the World of Sound and Human Consciousness”. Vägen från den första idén till ett fungerande cochleaimplantat har varit lång och mödosam men mycket framgångsrik.

Omöjlig uppgift?

Clark redogjorde för ett antal milstolpar som uppnåtts av hans forskargrupp vid universitetet i Melbourne. Han konstaterade att den allmänna vetenskapliga uppfattningen i mitten av 1960-talet var att det var omöjligt att direkt stimulera hörselnervens fibrer så att man kunde uppfatta tal. Trots detta påbörjade han år 1967 sin forskning med det långsiktiga målet att lindra svår hörselnedsättning

genom att elektriskt stimulera centrala nervbanor i hjärnan. Han började med att i djurexperiment studera hur olika former av elektrisk stimulering påverkade nervcentra i hjärnstammen.

År 1973 hade han kommit fram till ett grundkoncept för cochleaimplantatet. En yttre talprocessor, som placeras bakom örat överför likt en radiosändare de kodade ljudsignalerna genom huden till en inopererad mottagare. Denna vidarebefordrar signalerna till elektroder i hörselsnäckan, som där stimulerar hörselnervfibrer som i sin tur sänder signalerna vidare till hjärnan.

Hela det komplicerade, finmaskiga nätverket av nervfibrer i hörselsnäckan är betydligt mindre än ett synålsöga, endast någon tiondels millimeter i diameter. Skulle dessa nervfibrer vara alltför komplexa och talrika för att kunna återge kodat ljud med hjälp av elektrisk stimulering? Och om en del av nervfibrerna gått under, skulle det finnas tillräckligt många kvar för att kunna koda information från tal?

Elektrod med flera kanaler

De olika ljudfrekvenser som alstras i hörselsnäckan leds vidare till olika nivåer i hjärnbarkens hörselcentrum. Organisationen av hörselcentrum kan enligt Clark jämföras med ett pianos tangentbord; specifika nervcellsgrupper svarar för varseblivningen och tolkningen av de olika frekvenserna. "Frekvensskalan" i hörselsnäckan bevaras alltså ända upp till hjärnbarkens hörselcentrum.

Studier på djur visade att det inte skulle vara tillräckligt att använda elektroder med bara en kanal. För att stimulera längs hela "frekvensskalan" och kunna reproducera de viktiga talfrekvenserna från cirka 500 Hz upp till 4000 Hz krävdes att elektroderna hade ett flertal kanaler. En svårighet var att elektriska impulser kunde starta rundgång i hörselsnäckans vätska. Med hjälp av matematiska modeller och fysiologiska studier fann Clarks forskargrupp att detta kunde undvikas om elektroderna placerades nära nervfibrerna längs hörselsnäckan.

Tillräckligt säkert?

Innan cochleaimplantat i större skala kunde prövas på människor genomförde man omfattande studier för att klarlägga om metoden innebar några allvarliga risker för patienterna. Kunde själva operationen och det implanterade elektroniska materialet orsaka oacceptabla vävnadsskador? Innebar ingreppet ökad risk för infektioner som kunde sprida sig och orsaka allvarliga hjärnhinneinflammationer (meningiter)?

Djurstudier som Clark gjorde år 1976 visade att operationen under vissa förhållanden kunde skada hörselsnäckan och hörselnerven. Detta kunde dock

förebyggas om elektrodens yta gjordes slät och om den försiktigt fördes in i snäckan så att den låg fritt i kanalen.

Ett stort operationstekniskt problem var dock att elektroden inte kunde föras tillräckligt långt upp i den avsmalnande, spiralformade snäckan. Om elektrodens spets var alltför styv kunde den skada cochlean, och om den var för mjuk hade den en tendens att rulla ihop sig. Trots att man i olika modeller prövade material av olika styvhet lyckades man inte få elektroderna att passera längre upp i cochlean än 15 mm. Det var inte tillräckligt för att man skulle kunna stimulera alla nervfibrer som överför vissa viktiga talfrekvenser.

Turbinsnäcka gav lösningen

Clark kom av en slump på lösningen på detta problem under en semester år 1977. På stranden hittade han turbinsnäckor, som har en form som är mycket lik den mänskliga hörselsnäckans. Clark använde därför denna typ av snäcka som en sorts storskalig modell för cochlea. Han fann att han utan svårighet kunde trä in ett långt grässtrå i snäckan. Stråets mjukhet i toppen och gradvis ökade styvhet mot basen var precis lagom för att det skulle kunna passera snäckans vindlingar.

Clark tog med sig detta semesterfynd till laboratoriet och fann att det var applicerbart på hans operationstekniska problem. Med grässtråets egenskaper som förebild konstruerade man en elektrod med en mjuk, flexibel spets och en gradvis ökande styvhet som gjorde det möjligt att på ett skonsamt sätt föra in den i hörselsnäckan. Elektrodens yta gjordes glatt för att minska friktionen. På så sätt lyckades man få fram en elektrod som utan att orsaka skada kunde föras in i hörselsnäckan cirka 25 mm och därmed nå nervfibrer som förmedlar viktiga talfrekvenser.

Vävnadsskida skyddar mot infektion

För att undersöka om de elektriska impulserna kunde orsaka några långsiktiga skador gjordes försök på katter som utsattes för samma maximala stimulering som planerades för patienter. Efter 2 000 timmars kontinuerlig stimulering kunde ingen skadlig effekt ses på nervcellerna i det sk spiralgangliet i kattens hörselsnäcka. Försök på råttor och katter visade också att det implanterade materialet inte orsakade några oacceptabla vävnadsreaktioner.

En mycket viktig säkerhetsfråga var om implantatet kunde öka patienternas risk att drabbas av allvarlig hjärnhinneinflammation. Oron berodde på att några patienter efter operation av hörselbenen hade avlidit på grund av infektioner som spridit sig från mellanörat till innerörat och vidare till hjärnhinnorna.

År 1984 till 1990 gjorde Clarks forskargrupp nio experimentella studier på djur

med infektion i mellanörat. De fann att implantationen gjorde att det runt elektroden bildades en fibrös vävnadsskida som skyddade mot att infektionen spreds till innerörat. Detta var mycket uppmuntrande. Senare fann man att denna skyddseffekt bl a berodde på att vita blodkroppar sökte sig till vävnadsskidan.

Första patienten år 1978

År 1978 hade man vid universitetet i Melbourne fått fram en komplett prototyp för cochleaimplantat. Samma år valde Clark ut den första patient som skulle opereras, Rod Saunders. Han var helt döv, så eventuella hörsel förnimnelser kunde inte bero på indirekt elektrisk stimulering av kvarvarande hårceller. Dessutom hade han nyligen förlorat hörseln och skulle därför kunna jämföra de nya ljudförnimmelserna med dem som han kom ihåg. Detta var en fördel, eftersom man inte visste hur länge döva människor kunde behålla sina minnen för ljud.

Rod Saunders opererades den 1 augusti 1978. Enligt Clark var cochleaimplantatet troligen den mest komplicerade elektroniska anordning som dittills hade opererats in i en människa. Efter operationen kunde Rod Saunders visserligen uppfatta och särskilja ljud från elektrodens olika kanaler, men bara upp till 200 Hz. För att kunna förstå tal måste man kunna uppfatta frekvenser upp till 4000 Hz.

Formantbaserad talprocessor

Operationen av Rod Saunders visade att det behövdes betydligt mer forskning för att få fram vilka signaler som är av störst betydelse för talförståelse. Clarks forskargrupp kunde nu arbeta med förbättringar av den yttre talprocessorn och testa hur dessa påverkade Rod Saunders förnimnelser av olika ljud.

Att koda tal är inte precis någon lätt uppgift; det enklaste ord kan innehålla ett mycket komplext ljudmönster. Clark beskrev hur man med olika tekniska lösningar försökte övervinna olika "flaskhalsar" som bara tillät att vissa signaler från talprocessorn kunde passera till cochleaimplantatets mottagare och vidare till hjärnan.

Ett genombrott kom 1978, då Clarks forskargrupp utvecklade en s k formantbaserad talprocessor. Formanter är olika tonområden som orsakas av resonans, som i sin tur är beroende av hur våra talorgan är utformade. Clark illustrerade förhållandet mellan form och resonansfrekvenser med orgelpipor: långa pipor framhäver de låga frekvenserna och korta pipor de höga frekvenserna.

Godkändes i USA 1985

En bärbar talprocessor som var baserad på formanterna F0 och F2 utvecklades

1979 och visade sig kraftigt förbättra talförståelsen hos såväl Rod Saunders som den andra patient som opererades. Detta koncept började år 1980 utvecklas industriellt av företaget Nucleus-Cochlear, med ekonomiskt stöd av den australiensiska staten. År 1985 blev detta implantat, vars elektrod hade 22 kanaler, det första som godkändes av FDA (Food and Drug Administration) i USA som ett hjälpmedel för vuxna som hade haft hörsel innan de blev döva.

Enligt FDA-studierna kunde patienterna efter operationen korrekt förstå i genomsnitt mer än 85 procent av talade meningar – jämfört med cirka 50 procents talförståelse med enbart läppavläsning. Med endast elektrisk stimulering från implantatet var talförståelsen ett år efter operationen cirka 40 procent, vilket i praktiken betydde att patienterna t ex relativt obehindrat kunde konversera i telefon.

Dessa resultat var mycket uppmuntrande, men ändå en bra bit från normal hörsel. Clarks forskargrupp fann bl a att man ytterligare kunde förbättra talförståelsen genom att i kodningen av talet även lägga till den första formanten, F1. Detta F0/F1/F2-koncept var färdigt 1985. År 1989 gjordes ytterligare ett tekniskt framsteg: Multipeak with high fixed filters (även kallat SPEAK). Med denna teknik förbättrades överföringen och igenkänningen av tal, framför allt i bullriga miljöer.

Även barn kan återfå hörseln

Det var länge en etablerad medicinsk sanning att barn som föds döva inte kan utveckla nervförbindelser så att de kan förstå tal. Men de successivt förbättrade resultaten med cochleaimplantat till vuxna gjorde att man beslöt pröva tekniken även på döva barn. År 1985 hade man lyckats modifiera och förminska den mottagare som utvecklats för vuxna så att den även kunde opereras in på barn. William House, House Ear Institute, Los Angeles, USA opererade i början på 1980-talet de första döva barnen med ett s k enkanaligt implantat med bara en stimuleringspunkt inne i snäckan.

Graeme Clarks forskargrupp i Melbourne opererade de första barnen med flerkanaliga cochleaimplantat år 1985-86. Det var tre pojkar – 5, 10 respektive 14 år – som hade haft hörsel från födseln och senare drabbats av dövhet. Den femårige pojken utvecklade talförståelse en kort tid efter det att han fått sitt cochleaimplantat. Även resultaten för de två andra pojkarna var så uppmuntrande att man beslöt fortsätta med operationerna av döva barn. År 1990 godkände FDA i USA detta cochleaimplantat med 22 kanaler för behandling av döva barn mellan två och 17 års ålder.

Operation av småbarn och spädbarn

Resultaten från Clarks forskargrupp tydde på att ju yngre barnen var när de

opererades, desto bättre talförståelse uppnådde de med cochleaimplantatet. Kunde man ytterligare förbättra resultaten om man opererade döva barn ännu tidigare så att hörselnerven fick elektrisk stimulans under hjärnans tidiga utveckling?

Innan man började operera småbarn och spädbarn gjordes bl a säkerhetsstudier för att se om ingreppet kunde påverka huvudets tillväxt och om risken för hjärnhinneinflammationer var större än för äldre barn. Riskerna visade sig dock vara minimala. Snart kunde Clarks forskargrupp visa att resultaten hos barn som opererades före fyra års ålder var jämförbara med resultaten hos vuxna som fått cochleaimplantat och som hade haft hörsel innan de blev döva. Numera strävar man efter att redan i slutet av det första levnadsåret operera barn som föds döva.

Utvecklingen av cochleaimplantat har alltså varit mycket framgångsrik, och den fortsatta forskningen gör att tekniken successivt förfinas. Forskargruppen i Melbourne arbetar nu bl a med nya material, s k intelligenta polymerer, som kan ta upp olika substanser och frisätta dem vid elektrisk stimulering. På så sätt skulle man kunna leverera önskade substanser, t ex nervtillväxtfaktorer, till hörselsäckan (se även kapitlet "Kan hörselnerven repareras?"). Graeme Clark hoppas att denna forskning så småningom ska kunna leda fram till en ny generation av cochleaimplantat.

Från ljudförnimmelser till nästan normal hörsel (Thomas Lenarz)

Det andra föredraget hölls av **Thomas Lenarz**, som arbetar vid en av Europas största kliniker som utför cochleaimplantat, nämligen Institutionen för Otorhinolaryngologi, Medicinska universitetet i Hannover, Tyskland. Rubriken var "From the Perception of Sound to Near-Normal Hearing – Development, Current Status and Future Trends in Cochlear Implants and Central Auditory Protheses".

Thomas Lenarz betonade att cochleaimplantat är resultatet av ett fåtal pionjärens idoga arbete. Han nämnde förutom Graeme Clark den amerikanske forskaren WF House, House Ear Institute, Los Angeles, som var en av de första som prövade tekniken och som har gjort hundratals implantat. De första kliniska programmen i Europa startade i mitten av 1980-talet. Sedan dess har det skett en enorm teknisk utveckling och förbättring av resultaten. De första patienterna kunde efter operationen endast förnimma ljud, medan majoriteten av dem som nu får cochleaimplantat kan uppnå god talförståelse.

Tidig operation av barn ger bättre resultat

Thomas Lenarz pekade på ett antal orsaker till denna "success story". En viktig faktor är bättre urval av patienter, dvs att man lärt sig vilka som har störst nytta

av operationen och vid vilken tidpunkt den bör utföras. Tomas Lenarz tog utvecklingen av implantat till döva barn som exempel. År 1997 var cirka 85 procent av de barn som opererades i Hannover äldre än 3 år. År 2004 hade denna andel sjunkit till endast 10 procent; cirka 25 procent var under 1 år, 45 procent mellan 1 och 2 år och resterande 20 procent mellan 2 och 3 år.

Ju tidigare barnen opereras, desto bättre blir resultaten. Lenarz refererade en studie som visade att hela 69 procent av de döva barn som opererades före 2 års ålder senare kunde gå i vanliga skolor för hörande. För dem som opererades mellan 2 och 4 års ålder var motsvarande siffra 29 procent, och endast 14 procent av dem som fick implantatet mellan 4 och 9 års ålder kunde gå i vanlig skola.

Resultaten har också förbättrats genom att barnen numera som regel får två cochleaimplantat, ett i varje öra. Med sådan bilateral implantation får de bli lättare att uppfatta varifrån ljudet kommer och att urskilja tal i bullriga miljöer. (Se även kapitlet ”Cochleaimplantat till barn i Sverige”.)

Förbättrad teknologi

Den tekniska utvecklingen av cochleaimplantatets olika delar har varit enorm. De yttre talprocessorerna var från början stora och klumpiga men är nu så små att de kan fästas bakom örat. Kvaliteten på kodningen av signalerna och hur de överförs till hörselnäcken har också kontinuerligt förbättrats. Med de senaste kommersiella systemen har förmågan att såväl korrekt uppfatta tal och meningar som att kunna uppfatta tal i bullriga miljöer blivit allt bättre.

Ett sätt att ytterligare förbättra upplösningen är att öka antalet kanaler i elektroden, t ex genom att skapa sk virtuella kanaler mellan de befintliga. Thomas Lenarz nämnde att den teknik som används i de populära mp3-spelarna också skulle kunna utnyttjas för att förfina cochleaimplantaten. Mp3-tekniken använder bara en tiondel av den ursprungliga ”ljudinformationen” (bandbredden) – utan att våra öron märker någon skillnad. Lenarz ansåg att en motsvarande ”ljudmaskeringsmodell” för cochleaimplantaten ytterligare skulle kunna förbättra ljudkvaliteten.

Tillväxtfaktorer, genterapi och implantation i hjärnstammen

Thomas Lenarz förutspådde också att själva elektroden i snäcken kan komma att användas för mer än att sända elektriska signaler till hörselnervsfibrerna. Via elektroden skulle man exempelvis kunna leverera olika läkemedel, bli tillväxtfaktorer som skulle kunna gynna tillväxten av nervfibrer i hörselnäcken.

Dövhet orsakas ofta av mutationer (förändringar) i genen connexin 26. Lenarz hoppades att man i framtiden med genterapi skulle kunna tillföra hårcellerna

fungerande connexin 26 och därmed motverka hårcellernas undergång. Sådan genterapi har prövats i försök på möss, men steget till klinisk användning är ännu långt.

Enligt Lenarz kommer cochleaimplantat i framtiden alltmer att användas för att komplettera vanliga hörapparater, framför allt för att ge patienterna bättre hörsel i diskantområdet. Han nämnde också att implantat i hjärnstammen för att förbättra hörseln kan bli aktuellt för patienter som på grund av sjukdom eller skada inte kan få någon nytta av ett cochleaimplantat. Det gäller t ex patienter med den ovanliga tumörsjukdomen neurofibromatos typ II, som bl a medför att hörselnerven förstörs. (Se även kapitlet ”Implantat direkt i hjärnan”.)

Implantat bara för den rika världen? (Gerard O’Donoghue)

Är cochleaimplantat bara något för de rika länderna? **Gerard O’Donoghue**, Institutionen för Otolaryngologi, Queen’s Medical Centre, Nottingham, England, gav ett internationellt perspektiv under rubriken ”Access to Cochlear Implantation Services – Is It a Rich Man’s World?”.

Gerard O’Donoghue konstaterade att vi lever i en i högsta grad kommunikationsbaserad värld. För bara cirka hundra år sedan var det i särklass vanligast att information överfördes ”manuellt”, direkt från människa till människa. Nu dominerar helt kommunikationen med tekniska hjälpmedel; år 2005 såldes t ex närmare 800 000 mobiltelefoner och år 2008 beräknas siffran ha stigit till över en miljon.

Cochleaimplantat är ett exempel på hur den mest avancerade tekniken kan användas för att förbättra kommunikationen. O’Donoghue spelade upp videoavsnitt som illustrerade hur cochleaimplantat har revolutionerat livet för döva barn. En engelsk 15-årig flicka, som föddes döv och opererades vid 18 månaders ålder, hade nu full talförståelse och berättade att hon tänkte bli advokat.

Svenskar har bäst tillgång till cochleaimplantat

Men O’Donoghue visade att möjligheterna att få cochleaimplantat varierar kraftigt, framför allt mellan rika och fattiga länder men även mellan världens rika länder. Trots att USA spenderar i särklass mest resurser på hälso- och sjukvård – mer än 14 procent av bruttonationalprodukten (BNP) – så görs där förhållandevis få cochleaimplantat, år 2005 mindre än 30 per miljon invånare i ett visst åldersintervall av befolkningen.

I Sverige, som använder mindre än 10 procent av BNP till hälso- och sjukvård, gjordes år 2005 hela 70 cochleaimplantat per miljon invånare i motsvarande

åldersintervall. Sverige ligger därmed i topp i den internationella statistiken, och vår befolkning har alltså bäst tillgång till denna teknik.

För närvarande opereras mer än dubbelt så många vuxna som barn i vårt land. Trenden i hela Västeuropa är att barn opereras allt tidigare. År 1995 var mindre än 20 procent yngre än 3 år när de fick sitt cochleaimplantat – år 2005 var närmare hälften under 3 år. En annan trend är att allt fler barn får bilaterala cochleaimplantat, dvs ett implantat i varje öra. År 1995 fick i Västeuropa bara 3 procent av barnen mellan 3 och 18 år bilaterala implantat, år 2005 mer än 20 procent.

Socioekonomiska skillnader

Strax efter Sverige när det gäller tillgången till cochleaimplantat kommer Danmark och Schweiz. I rika länder som Storbritannien, Japan och Tyskland görs däremot förhållandevis få implantat, färre än i exempelvis Polen.

Dessa skillnader kan enligt O'Donoghue bl a bero på socioekonomiska faktorer, inte minst bristande jämlikhet och rättvisa. Andelen fattiga barn i USA var enligt UNICEF år 2005 mer än 20 procent – jämfört med några få procent i exempelvis de skandinaviska länderna. Icke-vita barn och barn med låg socioekonomisk status är också underrepresenterade bland dem som får cochleaimplantat i USA.

Behandlingstraditionerna skiljer sig också mellan de rika länderna i Västeuropa. I bl a Sverige och Schweiz, som ligger i topp vad gäller antalet cochleaimplantat, får barn rutinmässigt bilaterala implantat. I t ex Storbritannien får barnen däremot inte ett andra implantat bekostat av allmänna medel.

Kostnadseffektiva operationer

Hur ska man kunna välja ut de patienter som har störst chans att få nytta av cochleaimplantat? O'Donoghue presenterade en komplicerad matematisk formel som han ansåg kunde användas för att beräkna odds för att operationen ska ge gott resultat. Formeln tar bl a hänsyn till hur länge patienten har varit döv och vilka poäng hon eller han får på olika tester som görs före operationen.

Enligt O'Donoghue kan en sådan formel vara ett hjälpmedel för att göra ett bättre urval av patienterna, framför allt för mindre erfarna läkare. Men han medgav att den kliniska bedömning som idag görs inför en eventuell operation i princip fungerar på samma sätt. Erfarna kliniker som arbetar vid centra för cochleaimplantat behöver därför knappast ta hjälp av någon matematisk formel när de bedömer chanserna för att en operation ska ge lyckat resultat.

Förutom att cochleaimplantat minskar lidande och kraftigt förbättrar livskvaliteten för de flesta patienterna är operationerna enligt O'Donoghue

kostnadseffektiva och kan medföra stora ekonomiska besparingar för samhället. Han presenterade en rad siffror som visade att den höga kostnaden för själva operationen och implantatet mer än väl kompenseras av bl a minskade utbildningskostnader. När barn som annars skulle vara döva eller ha svåra hörselskador får cochleaimplantat och därmed talförståelse minskar kostnaderna för utbildning drastiskt. Dessutom uppnår barn som opereras betydligt bättre resultat i skolan än om de inte skulle ha fått implantat.

Stor brist i utvecklingsländerna

I världens fattiga länder är dock gapet mellan behovet av och tillgången på cochleaimplantat mycket stort. Viktiga skäl till detta är bristande infrastruktur, otillräckliga sjukvårdsresurser och avsaknad av kvalificerad arbetskraft. O'Donoghue nämnde som exempel att det i Kina finns en miljon döva människor, och det årliga behovet av cochleaimplantat beräknas till cirka 45 000. Det finns ett 20-tal centra i Kina som kan utföra cochleaimplantat, men det är helt otillräckligt för ett land med så stor befolkning.

Enligt WHO-statistik från 2004 arbetar i USA och Europa mer än tio personer per tusen invånare inom hälso- och sjukvården. I Afrika, Asien, Mellanöstern och Syd- och Centralamerika finns däremot i genomsnitt endast mellan en och tre hälsoarbetare per tusen invånare. Ojämligheterna förstärks enligt O'Donoghue av att de fattiga länderna, främst genom invandring av färdigutbildad kvalificerad arbetskraft, subventionerar sjukvården i de rika länderna. Han ansåg att det är en stor utmaning för Västvärlden att bidra till att minska dessa orättvisor.

Cochleaimplantat till vuxna i Sverige (Anders Freijd)

Hur har utvecklingen av cochleaimplantat varit i vårt land? **Anders Freijd**, överläkare vid Sektionen för cochleaimplantat, Öron-, näs- och halskliniken, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge, redogjorde för detta under rubriken "Cochlear Implants in a Swedish Perspective – Adult Patients". År 2005 gjordes i Sverige totalt 258 cochleaimplantationer vid sex olika center. Flest operationer, 117, utfördes i Huddinge (Stockholm). Därefter följde Göteborg (41), Linköping (31), Uppsala (29), Lund (26) och Umeå (14). Totalt har det i vårt land till och med år 2005 gjorts cirka 1 200 cochleaimplantationer.

Mer än 700 operationer i Huddinge

Det första cochleaimplantatet i vårt land gjordes år 1984 på Södersjukhuset i Stockholm, och sedan slutet av 1990-talet har det årliga antalet operationer vid sektionen i Huddinge mer än tredubblats. Till och med år 2005 hade man totalt gjort 712 operationer på 586 patienter. Av dessa fick 72 implantat i båda öronen

vid två olika operationstillfällen och 17 vid samma tillfälle. År 2005 gjordes något fler cochleaimplantat till barn (under 18 år) än till vuxna, och andelen barn som opereras har ökat under senare år.

I Huddinge har man inte haft några allvarliga komplikationer i samband med eller efter operationerna: inga lokala infektioner eller problem med blodcirkulationen i operationsområdet, inte heller några hjärnhinneinflammationer eller problem med elektroden i hörselnäcken. Däremot har i 46 fall felaktigheter i olika delar av cochleaimplantatet medfört att man tvingats göra ett kompletterande ingrepp.

Utredning och bedömning av vuxna

I Sektionen för cochleaimplantat i Huddinge ingår bl a kirurger, ingenjörer, audiologer och logoped. Före en eventuell operation gör teamet olika undersökningar och bedömningar som ligger till grund för beslutet om patienten ska få ett cochleaimplantat eller inte.

För vuxna används bl a audiologiska tester för att få fram två huvudkriterier som är väsentliga för om patienten ska komma i fråga för cochleaimplantat. På det bästa örat ska han eller hon med nuvarande hörselhjälpmedel ha en tontröskel som är högre än omkring 50 decibel (dB) vid höga frekvenser. Det innebär alltså att man trots sin hörapparat inte uppfattar ljud som är svagare än 50 dB. Dessutom ska patienten på sitt bästa öra (med hörapparat) inte korrekt kunna uppfatta mer än cirka 30 procent av enstaviga ord.

Även äldre personer kan opereras

I Huddinge används huvudsakligen tre olika fabrikat av cochleaimplantat: Med-El, Advanced Bionics och Nucleus. De olika modellerna anses som likvärdiga men kan vara mer eller mindre lämpliga för olika patienter (se även kapitlet "Vilken typ av cochleaimplantat är bäst?"). Före operationen görs bl a en datortomografi (ibland även magnetkameraundersökning) av patientens tinningben, där implantatet ska placeras.

Operationstekniken har med åren alltmer förfinats; numera behöver man t ex bara göra ett ärr i skallbenet på några centimeter, medan operationsärret tidigare kunde vara cirka en decimeter. Patienten behöver vara kvar på sjukhuset i endast en eller två dagar efter operationen. Efter läkningsperioden får patienten tillsammans med de olika medlemmarna i teamet testa och prova ut talprocessorn så att implantatet fungerar så bra som det är tekniskt möjligt.

Det finns ingen absolut övre åldersgräns för cochleaimplantat; vid Huddinge har man opererat vuxna från 18 till 87 års ålder. De flesta vuxna som opereras är mellan 40 och 80 år. Majoriteten av dessa drabbades av hörselskador i vuxen

ålder, men en del hade haft måttliga eller svåra hörselproblem ända sedan barndomen. Tack vare den tekniska utvecklingen och de allt bättre resultaten är tendensen att patienter med allt bättre hörsel opereras.

Goda resultat – ibland mirakel

Förmågan att korrekt uppfatta vardagliga meningar förbättras kraftigt av cochleaimplantat. Enligt en studie av 60 patienter som opererades i Huddinge år 2000 ökar denna förmåga från cirka 20 procent i genomsnitt före operationen (med läppavläsning) till mer än 90 procent efter operationen (med enbart hörseln, utan läppavläsning). De individuella skillnaderna är dock stora, och det finns tyvärr enstaka patienter som inte upplever att de får någon nytta av implantatet och därför slutar använda det. Bullriga miljöer försämrar naturligt nog förmågan att korrekt uppfatta ord, men även här är skillnaderna stora mellan olika användare av cochleaimplantat.

Anders Freijd påpekade att man ibland ser mirakel. Han berättade om en man, nu 70 år gammal, som i början av 1970-talet genomgick en bukoperation. Efter denna drabbades han av så allvarliga infektionskomplikationer att han förlorade både synen och hörseln. Han lärde sig att använda blindskrift och blev president i det internationella förbundet för döva och blinda.

År 2004 fick mannen ett cochleaimplantat på höger sida. Före operationen kunde han endast urskilja mellan 0 och 6 procent av enstaviga ord. Två veckor efter operationen kunde han urskilja 48 procent av enstaviga ord och efter ett halvårs användning av cochleaimplantatet hela 74 procent. Efter operationen kunde han förstå 100 procent av meningar som uttalades i tyst miljö, och även hans förmåga att uppfatta meningar i buller var mycket god. Han kunde utan problem tala i telefon och använda MP3-spelare för att lyssna till ljudböcker. I september 2005 fick mannen också ett vänstersidigt cochleaimplantat, som ytterligare förbättrade hans hörsel.

En användares perspektiv (Stig Ohlsson)

Den man som Anders Freijd berättade om i slutet av sitt föredrag heter **Stig Ohlsson**. Han deltog i konferensen och höll själv ett föredrag under rubriken "A User Perspective on Cochlear Implantation". År 1971, då han inom loppet av ett par timmar förlorade både syn och hörsel på grund av en aggressiv infektion, blev han helt beroende av blindskrift och sk taktil kommunikation.

Stig Ohlsson kom först år 1995 i kontakt med patienter som fått cochleaimplantat. De var dock beroende av läppavläsning, så han var övertygad om att man måste kunna se för att ha nytta av tekniken. Vändpunkten kom år 2002, då han träffade en patient i Sydafrika som var blind men ändå hade stor

nytta av sitt cochleaimplantat.

”Mitt livs bästa beslut”

Stig Ohlsson beslöt därför att försöka få ett cochleaimplantat, något som han idag betraktar som sitt livs bästa beslut. I början hade han inte så höga förväntningar, och teamet vid Huddinge sjukhus lovade inte heller några ”underverk”. Men när han för första gången satte på apparaten efter operationen år 2004 fungerade implantatet mycket bättre än han trodde – han kunde uppfatta ljud och tyckte om vad han hörde. Hörseln förbättrades sedan successivt, och han kunde t ex höra syntetiskt ljud på sin dator och lyssna till ljudböcker.

När Stig Ohlsson år 2005 fick ett implantat i andra örat förbättrades han situation ytterligare. Han hade nu inte längre någon döv sida, och det är också säkrare med två implantat om det ena skulle krångla. Ibland kan det dock vara svårt att uppnå en god balans mellan höger och vänster sida. Det högra cochleaimplantatet är mycket känsligt, och när det t ex blåser får han problem. Det kan han dock lösa genom att använda en basker som skydd mot vinden.

Inte problemfritt

Stig Ohlsson tycker att det är ”himmelskt” att kunna höra igen med hjälp av cochleaimplantaten, men allt är naturligtvis inte problemfritt. Att t ex lyssna till musik är inte lätt, men det verkar enligt Stig Ohlsson som om hjärnan kan vänja sig även vid det. Han började lyssna på äldre melodier; han vet inte om han hör detsamma som andra men tycker inte att det spelar någon roll så länge han kan njuta av det han hör.

Att lyssna till radio kan också vara svårt, särskilt när flera personer pratar i munnen på varandra. Sportreferat är inte heller lätta att följa eftersom kommentatorerna pratar så fort och ofta skriker, särskilt när det går bra för Sverige. Buller från exempelvis trafiken och i restauranger ställer också till problem.

Tekniken är alltså inte perfekt men fungerar bra, och som helhet är Stig Ohlsson mycket nöjd. Nu när han själv har upplevt hur positivt livet kan förändras är han inte längre skeptisk till cochleaimplantat för dövblinda. Samtidigt beklagade han den bristande tillgången till cochleaimplantat i utvecklingsländerna, där de flesta av världens dövblinda lever.

Cochleaimplantat till barn i Sverige (Eva Karltorp)

Eva Karltorp, överläkare vid Sektionen för cochleaimplantat, Öron-, näs- och halskliniken, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge, redogjorde för

utvecklingen av cochleaimplantat till barn i vårt land. Hennes föredrag hade rubriken "Paediatric Aspects on Cochlear Implants in Sweden". Hon konstaterade att medan tekniken snabbt blev framgångsrik för vuxna så var cochleaimplantat till barn länge problemfyllt.

En viktig orsak till problemen var enligt Eva Karltorp att man tidigare hade filosofin att låta döva barn börja med att lära sig teckenspråk och att man skulle vänta med att göra cochleaimplantat. Resultatet blev att en låg andel av barnen lärde sig tala, och många som fick cochleaimplantat använde dem inte eftersom de inte hade någon större nytta av dem.

Tidigare operation och implantat i båda öronen

Resultaten förbättrades dramatiskt när man dels började ge barnen talspråklig stimulans, dels började operera döva barn före två års ålder. Numera strävar man efter att göra cochleaimplantationen redan under det första levnadsåret så fort diagnosen är klar, ofta vid 7-8 månaders ålder. År 1995 började man i Linköping med neonatal audiologisk screening som gör att man kan upptäcka hörseldefekter och dövhet hos barn direkt efter födseln. I Huddinge började man hörselscreena nyfödda år 1998, och från och med 2006 hörseltestas majoriteten av nyfödda i Sverige.

Tack vare att diagnosen kan ställas så tidigt kan man direkt börja planera olika åtgärder, bl a en eventuell cochleaimplantation och utbildning av föräldrar. Enligt Eva Karltorp kommer detta att förändra situationen dramatiskt för de dövfödda runt om i landet. De flesta dövfödda som opereras så tidigt och som inte har andra handikapp än dövheten kommer snabbt ifatt sina jämnåriga i talspråksförståelse.

Sedan år 2004 erbjuds också alla barn som opereras i Huddinge cochleaimplantat i båda öronen. Sådan bilateral implantation har hittills oftast gjorts i två steg (vid olika tidpunkter), men det blir allt vanligare att båda öronen opereras vid samma tillfälle. Eva Karltorp nämnde en rad fördelar med bilateral implantation: barnen hör t ex bättre i buller och de har lättare att uppfatta varifrån ljudet kommer. Av säkerhetsskäl är det också viktigt att ha två implantat om det uppstår fel på den ena apparaten.

Ingen operationskö i Sverige

Mellan år 2000 och 2005 har man i Huddinge opererat 169 barn, och alla använder sina cochleaimplantat. Eva Karltorp visade videoupptagningar som illustrerade hur väl några av dessa barn fungerade vad gäller talförståelse och språkutveckling. Med tanke på att dessa barn annars skulle ha varit döva betraktade Eva Karltorp resultaten som smärre mirakel. Och för barn som har haft hörsel men som på grund av sjukdom eller skador har blivit döva blir

resultaten av cochleaimplantat ännu bättre än för de barn som föds döva.

Trots dessa framgångar ansåg Eva Karltorp att man måste sikta på ytterligare förbättringar i framtiden. Hon påpekade t ex att barn som fötts döva och som inte fick sitt implantat förrän i 4-5 års ålder fortfarande har stora problem. Enligt Eva Karltorp kan sjukvården idag fylla behovet av cochleaimplantationer till barn i Sverige. Det finns alltså idag ingen kö eller väntelista till sådana operationer i vårt land – om det gjorde det så skulle man inte kunna erbjuda bilaterala cochleaimplantationer till alla barn.

Implantat direkt i hjärnan (Robert Shannon)

Kan patienter med förstörda hörselnervner återfå hörseln med hjälp av elektroniska implantat direkt i hjärnan? Det låter kanske som science fiction, men man har faktiskt prövat implantat i nervkärnor såväl i hjärnstammen som i mitthjärnan. Om detta berättade **Robert Shannon**, House Ear Institute, Los Angeles, CA, USA, under rubriken ”Restoration of Hearing by Electrical Stimulation of the Human Cochlea, Auditory Brainstem and Midbrain: Implications for Speech Pathways”.

Implantat i hjärnstammen (ABI)

Det är först när signalerna från hörselnerven når hörselcentrum i hjärnbarken som vi blir medvetna om ljudupplevelsen – vi hör. Men innan nervimpulserna kommer till hjärnbarken passerar de omkopplingsstationer, nervkärnor, i hjärnstammen och mitthjärnan. Vid en ovanlig ärftlig tumörsjukdom, neurofibromatos 2 (NF2), förstör tumörerna hörselnerverna, så impulser från hörselsnäcken kan inte ledas vidare till hjärnan. För dessa patienter kan därför inte heller vanliga cochleaimplantat vara till någon hjälp.

Robert Shannon berättade om försök att behandla dessa patienter med implantat direkt i hjärnstammen, s k Auditory Brainstem Implant (ABI). Man gör då en sorts ”by pass” förbi hörselsnäcken där elektroden går fram till den första omkopplingsstationen i hjärnstammen. Tekniken är i övrigt ungefär densamma som för cochleaimplantat. Försöken på människor har föregåtts av omfattande djurexperiment där man inte minst har studerat säkerhetsaspekterna.

Resultaten av sådana implantat i hjärnstammen har dock inte varit uppmuntrande. Patienterna har visserligen kunnat uppfatta vissa ljudsensationer, men mycket få har kunnat förstå tal utan läppavläsning. Man trodde först att de dåliga resultaten främst berodde på att stimuleringen hade alltför dålig selektivitet.

Penetrerande implantat i hjärnstammen (PABI)

För att förbättra precisionen konstruerades en annan typ av elektrod som med ett antal mycket tunna nålar penetrerar hörselnervkärnan i hjärnstammen (s k Penetrating Electrode Auditory Brainstem Implant, PABI).

Här kan man tala om en verklig direktkoppling mellan elektronik och nervceller. Nålarna kommer alltså i omedelbar kontakt med hjärnstammens nervceller, men enligt Robert Shannon har åratals djurförsök visat att tekniken är säker och att förlusten av nervceller blir minimal.

Men tyvärr har sådana penetrerande implantat (PABI) inte gett bättre resultat än ytelektroder i hjärnstammen (ABI). Detta trots att man med PABI bl a kan uppnå betydligt högre selektivitet än med ABI.

Implantat i mitthjärnan (AMI eller ICI)

Forskarna går nu vidare med implantat på ännu högre nivå i hjärnan, nämligen i mitthjärnan (s k Auditory Midbrain Implant, AMI). I oktober 2005 opererades den första patienten med ett implantat där elektroden placerades i nervkärnan inferior colliculus (metoden kallas därför även Inferior Colliculus Implant, ICI).

Hittills har dock inte heller detta koncept visat sig framgångsrikt. Resultaten är enligt Robert Shannon ungefär jämförbara med dem vid implantation i hjärnstammen, dvs patienten kan förnimma ljud men kan inte uppnå talförståelse. Han spekulerade i vad det kan bero på att cochleaimplantat ger så goda resultat medan implantation i hörselnervskärnor i hjärnstammen och mitthjärnan hittills har varit tämligen misslyckade. Måste signalerna komma ända från hörselnerven i snäckan för att hjärnan på ett korrekt sätt ska kunna uppfatta tal?

Förstör operationen av tumören viktiga nervbanor?

Men efter dessa bakslag har det kommit nya, uppmuntrande rapporter från Verona, Italien. Några av de patienter som där fått implantat i hjärnstammen (ABI) har uppnått god förmåga att känna igen tal. Dessa patienter hade dock inte den ärftliga tumörsjukdomen NF2 utan hade av andra skäl icke fungerande hörselnerv.

Dessa resultat visar enligt Robert Shannon att konceptet med implantat i hjärnstammen inte är på "för hög nivå" i nervsystemet för att man ska kunna uppnå talförståelse. Det är dock ännu en gåta varför patienter med NF2 får så dåliga resultat jämfört med patienter som får implantat i hjärnstammen av andra skäl. Båda patientgrupperna saknar fungerande hörselnerv men har i övrigt ingen känd sjukdom i hjärnan. Robert Shannon framförde spekuleringen att

själva bortoperationen av tumörerna hos NF2-patienterna skadar viktiga nervbanor och nervceller som på ett hittills okänt sätt är nödvändiga för talförståelse.

Virtuella kanaler ökar upplösningen (Martin Eklöf/Filip Asp)

Kan hörseln hos patienter med cochleaimplantat förbättras med s k virtuella kanaler? **Martin Eklöf** skulle tala om detta under rubriken "Using Virtual Channels to Enhance Frequency Resolution for Cochlear Implant Patients", men eftersom han fått förhinder presenterade istället **Filip Asp** hans föredrag.

Virtuella kanaler innebär att man med avancerad teknologi minskar intervallen mellan de (vanligen 22) kanaler som finns i cochleaimplantatets elektrod längs hörselnäcken. Genom att på olika sätt påverka två närliggande kanaler i elektroden kan man stegvis "flytta" den maximala stimulansen mellan kanalerna. Därmed skapas virtuella kanaler som ökar upplösningen och gör att fler "toner" kan uppfattas.

De virtuella kanaler som patienten kan särskilja kallas perceptuella kanaler. Denna förmåga kan variera kraftigt mellan olika personer. I ett försök med sex olika patienter kunde en endast uppfatta 12 perceptuella kanaler medan en annan kunde urskilja hela 132 perceptuella kanaler.

Tekniken med virtuella kanaler befinner sig ännu på experimentstadiet men väntas snart få klinisk tillämpning. Förhoppningen är att den ökade upplösning som de virtuella kanalerna skapar ska göra att patienter med cochleaimplantat lättare kan uppfatta ljudets olika nyanser. Man tror också att de ska kunna uppleva ljudet som mer naturligt och bättre kunna urskilja tal i bullriga miljöer.

Vilken typ av cochleaimplantat är bäst? (Gunnar Eskilsson)

Vilken typ av cochleaimplantat fungerar bäst? **Gunnar Eskilsson**, klinisk ingenjör vid Karolinska Universitetssjukhuset, jämförde de tre olika fabrikat som för närvarande huvudsakligen används vid sektionen – Med-El, Advanced Bionics och Nucleus. Hans föredrag hade titeln "Comparing Three Different Cochlear Implants – Good, Better, Best?".

Gunnar Eskilsson klargjorde dock att han inte kunde besvara frågan i rubriken. De tre olika fabrikaten kan betraktas som likvärdiga, och det går inte att generellt framhålla något av dem som bättre än de andra. Han berättade att patienterna inför operationen ofta blir besvikna när de frågar vilket implantat som är bäst och får veta att man inte kan ge något entydigt svar på det.

Däremot finns det en del skillnader mellan de olika fabrikaten som kan innebära fördelar respektive nackdelar för vissa patienter. Materialet i elektroden, hur långt den sätts in i hörselnäcken och stimuleringsfrekvenser kan t ex variera mellan olika fabrikat. Andra skillnader kan gälla apparaternas storlek, hur de fästs utanpå örat och hur lätta de är att använda och ställa in. Patientens ålder och hur teknisk han eller hon är kan ha betydelse för vilket fabrikat som väljs.

Gunnar Eskilsson sade också att ju bättre implantaten blir, desto mer ”kvalitetsmedvetna” blir patienterna och deras krav ökar. När de märker hur goda resultat som kan uppnås så vill de – naturligt nog – ha det som passar allra bäst för att de ska kunna uppnå så god hörsel som möjligt.

Kan hörselnerven repareras? (Josef Miller)

Vad blir nästa steg i utvecklingen att återskapa hörseln hos döva? Kan de goda effekterna av cochleaimplantat ytterligare förbättras genom tillförsel av olika substanser, exempelvis nervtillväxtfaktorer? Kommer man att kunna reparera eller till och med ersätta skadade hörselnerver? Om detta föreläste **Josef Miller**, Kresge Hearing Research Institute, University of Michigan, USA, under rubriken ”Improving Benefits of the Cochlear Implant Through Engineering of the Auditory Nerve”.

Redan för några årtionden konstaterade man i djurförsök att förstörelse av hårceller i hörselnäcken så småningom även leder till förlust av hörselnervfibrer och nervceller i spiralgangliet. Man kunde också visa att kronisk elektrisk stimulering bidrar till att bevara hörselnervens funktion. Denna skyddande effekt är beroende av en viss typ av jonkanaler (kalciumkanaler av L-typ).

Förstörelse av nervceller kan förhindras

I början av 1990-talet startade djurförsök där man med nervtillväxtfaktorer (exempelvis GDNF) försökte påverka hörselnerven och hörselnervcellerna i spiralgangliet. Resultaten var uppmuntrande; antalet nervceller i spiralgangliet ökade, vilket möjligen berodde på att stamceller i gangliet stimulerades av tillväxtfaktorerna.

Även antioxidanter som vitamin E och C hade vissa positiva effekter men fungerade inte lika bra som tillförsel av tillväxtfaktorer. Däremot visade sig kombinationen nervtillväxtfaktorer plus elektrisk stimulering vara ännu bättre än enbart tillväxtfaktorer.

Tillväxtfaktorer och stamceller framtida behandling?

Josef Miller redogjorde för senare års försök att med liknande tillväxtfaktorer främja nybildningen av hörselnervceller och nervfibrer. Resultaten har varit uppmuntrande; försök på bl a marsvin har visat att behandling med nervtillväxtfaktorer ökar antalet nervceller i spiralgangliet med mer än det dubbla jämfört med utan behandling.

Forskarna försöker nu hitta ännu effektivare metoder att förhindra nervcellsdöd och stimulera tillväxt av hörselnervfibrer. Josef Miller berättade att man bl a har identifierat en tillväxtfaktor, neurogenin 1, som stimulerar tillväxten av stamceller i spiralgangliet och som man hoppas ska kunna användas i framtida behandling. Flera forskargrupper över hela världen (bl a vid Centrum för hörsel och kommunikationsforskning vid Karolinska Institutet) samarbetar i denna forskning om behandling av hörselskador med tillväxtfaktorer och stamceller. Det återstår dock många frågor att lösa; det är t ex ännu oklart hur stora mängder av tillväxtfaktorerna som är lämpligast att använda.

Paneldiskussion om framtiden (moderator: Mats Ulfendahl)

Den avslutande paneldiskussionen, där samtliga föreläsare deltog, ägnades åt framtidsperspektiv och hade rubriken ”Cochlear Implants in the Future”. Moderator var professor **Mats Ulfendahl**, Centrum för hörsel- och kommunikationsforskning, Karolinska Institutet.

Sverige ligger alltså i topp vad gäller antalet cochleaimplantationer i förhållande till befolkningens storlek. Mats Ulfendahl frågade Gerard O’Donoghue, England (som utarbetat en formel för att bedöma chanserna för att ett cochleaimplantat ska ge bra resultat) om han ansåg att det i Sverige görs alltför många cochleaimplantat.

”Avundsjuk på Sverige”

Gerard O’Donoghue svarade att han inte tror att svenska specialister är för liberala med att göra cochleaimplantat. Han ansåg att man i vårt land gör ett mycket bra jobb och han var snarast avundsjuk på att Sverige gör så många cochleaimplantat i förhållande till folkmängden – långt fler än exempelvis Storbritannien.

På frågan om man i Storbritannien är alltför konservativa och gör alldeles för få implantat svarade Gerard O’Donoghue att man tyvärr arbetar i ett sjukvårdssystem med alltför knappa resurser. Sjukvårdens andel av bruttonationalprodukten är i Storbritannien betydligt lägre än i exempelvis USA, Tyskland och de skandinaviska länderna.

”Allt fler kandidater för cochleaimplantat”

Finns det många vuxna som idag har vanliga hörapparater men som skulle ha stor nytta av ett cochleaimplantat? Thomas Lenarz, Tyskland, svarade att allteftersom resultaten förbättras blir det fler och fler vuxna och äldre människor som kan komma ifråga för en operation. Om man t ex har en vanlig hörapparat men trots detta hör höga frekvenser dåligt så kan man få stor hjälp av ett cochleaimplantat. Thomas Lenarz berättade att antalet operationer av äldre vid hans center i Hannover ökar och att fördelningen mellan barn och vuxna nu är cirka 50-50.

Graeme Clark, Australien, betonade att det över hela världen finns många människor som skulle behöva cochleaimplantat men som av olika skäl inte får den möjligheten. I fattiga länder är bristande resurser det största hindret, men även i rika länder är det många människor som inte vet hur de ska ”ta sig fram” till en operation. Gerard O’Donoghue sade att en viktig anledning till att vuxna har svårare att få en cochleaimplantation är att barnen är prioriterade och favoriserade i våra västerländska sjukvårdssystem.

Framtidens cochleaimplantat

Hur kommer framtidens cochleaimplantat att se ut? Thomas Lenarz trodde att elektroderna kommer att bli mer skonsamma och att de kommer att användas för flera syften, t ex att leverera olika tillväxtfaktorer till hörselnäcken. Cochleaimplantat kommer troligen också att kompletteras med andra former av behandlingar för att skydda och gynna tillväxten av hörselnervceller. Lenarz såg en framtid i nanoteknologin; olika substanser skulle i form av nanopartiklar kunna passera runda fönstret och utöva sin effekt i innerörat. På så sätt skulle man kunna leverera läkemedel till hörselnäcken utan att behöva göra hål in till innerörat. Han påpekade dock att kunskaperna om hur läkemedel omsätts i hörselnäcken ännu är begränsade.

Graeme Clark nämnde sin forskning om nya material, s k intelligenta polymerer, som via cochleaimplantatets elektrod skulle kunna frisläppa exempelvis nervtillväxtfaktorer vid elektrisk stimulering. Han sade också att det i framtiden troligen kommer helt implanterbara cochleaimplantat, dvs där även de yttre delarna av apparaten kan opereras in under huden. Clark betonade dock att det innan dess finns betydligt angelägnare problem att lösa.

Josef Miller, USA, ansåg att möjligheterna att skydda och främja tillväxten av hörselnervfibrer och nervceller har stor framtidspotential. Forskningen om bl a nervtillväxtfaktorer är lovande, och Josef Miller trodde att de kliniska tillämpningarna inte kommer att dröja så länge.

Kan cochleaimplantat ge fullgod hörsel?

Mats Ulfendahl ställde frågan om cochleaimplantat någonsin kommer att kunna ge patienterna fullgod hörsel. Robert Shannon trodde att det rent tekniskt är inom räckhåll; framför allt behöver man förbättra den individuella anpassningen av cochleaimplantaten. Eva Karltorp sade att det är svårt att tro att man nåsinn ska kunna uppnå helt normal hörsel med cochleaimplantat. Men hon ansåg det fantastiskt att man redan nu har kommit så långt. Många föräldrar upplever t ex att det barn som tidigt fått cochleaimplantat fungerar nästan lika bra som normalhörande syskon.

Hur länge varar dagens cochleaimplantat? Måste barnen byta ut implantaten efter ett visst antal år? Thomas Lenarz svarade att cochleaimplantaten lyckligtvis är mycket robusta. Under 20 års tid har man vid hans klinik i Hannover endast behövt byta ut 2-4 procent av implantaten, vilket är anmärkningsvärt få. Så länge som patienten hör bra behöver inte implantatet bytas ut, och de yttre delarna (exempelvis programvaran till talprocessorn) kan kontinuerligt uppgraderas. Det råder viss osäkerhet om hur lång hållbarhet de moderna implantaten har, men enligt vissa bedömningar ska inte den inopererade delen behöva bytas ut förrän efter cirka 25 år. Patienten är dock beroende av kontinuerlig och kvalificerad teknisk service.

”Tekniken löser inte alla problem”

Gerard O’Donoghue betonade att tekniken inte kan lösa alla problem utan att man måste ha en helhetssyn på barn och vuxna som får cochleaimplantat. Hjälpmedlen är fantastiska, men man får inte heller glömma svårigheterna. Barn med cochleaimplantat har t ex stora svårigheter att vistas i ett bullrigt klassrum. Många barn med cochleaimplantat är också beroende av att använda teckenspråk, särskilt de som fått implantatet först efter några år.

O’Donoghue påpekade att en tredjedel av alla döva barn har något mer handikapp som inte kan åtgärdas med cochleaimplantat, och de behöver alltså många andra former av stöd. Det har också visat sig att barn som inte har stödjande föräldrar får betydligt sämre resultat med cochleaimplantat än andra barn.

Robert Shannon tillade att personer med cochleaimplantat ofta får problem i exempelvis restaurangmiljö och i trafiken. Han ansåg att det i samhället inte finns samma förståelse för döva som för blinda och efterlyste en kulturell förändring som på ett bättre sätt tar hänsyn till hörselskadade.

Text: Anders Nystrand