

## Agytörzsi implantáció neurofibromatosis-2 okozta kétoldali hallóideg-károsodás miatt

Sziklai István dr.\*, Szilvássy Judit dr.\*, Sziklainé Héjja Marianna\*\*, Csécsei György dr.\*\*\*

### ÖSSZEFOGLALÁS

Szerzők neurofibromatosis 2 betegségben szenvedő nőbeteg kétoldali daganat eltávolítást követő, bal oldali recidívájának műtéti eltávolítása során ABI24M® típusú Nucleus agytörzsi cochleáris implantátumot helyeztek be a nucleus cochleáris ventralis et dorsalis felszínére. A beteg már a reoperációt megelőzően teljes kétoldali siketségben szenvedett. Promontorium teszttel értékelhető, elektromosan kiváltható hallásélményt csak a tumor recidíva oldalán lehetett kimutatni. Kilenc hónappal a készülék bekapcsolását követően, a beteg függővé vált a készüléktől. Az elektródalap 21 elektródájából 20 aktív elektróda működik és közvetít. Szabad hangtér küszöb audiometriával 40–45 dB hallásküszöböt ért el. Biztonságosan megkülönbözteti az eltérő hangmagasságú beszédhangokat.

**KULCSSZAVAK:** agytörzsi implantáció, neurofibromatosis-2, kétoldali hallóideg-károsodás

### SUMMARY

The authors implanted an auditory brainstem implant (ABI24M, Nucleus) onto the surface of the cochlear nuclei after removal of a recurring tumor in a patient suffering from neurofibromatosis-2. Prior to the surgery, the patient has been undergoing tumor excision bilaterally and become totally deaf. Preoperative promontorium test revealed electrical hearing on the left ear only. The test, however, resulted in high thresholds and very narrow dynamic range. Nine months after switching on the device, the patient became device-dependent. Every active electrodes (21 channels) transmit sounds. Open field threshold audiometry revealed a flat threshold curve at 40–45 dB SPL. She has obtained a sound-only speech recognition.

**KEYWORDS:** auditory brainstem implant, neurofibromatosis-2, bilateral deafness

### Bevezetés

A hallóképesség helyreállítását célzó agytörzsi cochleáris implantáció akkor válhat szükségessé, ha a n. cochleovestibularis sérülése teljes kétoldali hallásképtelenséget okoz. Ennek a nem nagyon gyakori megbetegedésnek a leggyakoribb oka a von Recklinghausen által leírt neurofibromatosis speciális formája, a neurofibromatosis-2 (NF2), amely a n. vestibularis neurofibromája. Előfordulási gyakorisága durván 1:50 000 (2). Az NF2 a 22. kromoszómán lévő NF2 gén (merlinnek nevezték el (5)) mutációjának öröklődő formája. A gén egy 595 aminosavból álló fehérjét kódol, amely azokkal a fehérjékkel mutat rokonságot,

amelyek a sejtek citoskeletális fehérjéit a sejtmembránhoz rögzítik (6).

Az NF2 jellegzetesen kétoldali előfordulású és a 2. vagy a 3. évtizedben jelentkeznek a panaszok. Az első panasz az esetek többségében progresszív perceptoros nagyothallás, amely tinnitussal szövődhet, de ez nem jellemző. Szemben a n. cochlearis schwannomájával, amely esetben a tinnitus rendszerint az első tünet. Az NF2 betegségben szenvedőknél rendszerint bőr elváltozásokat is lehet találni, vagy a neurofibromatosis a központi idegrendszer más lokalizációiban is előfordul.

Az alapbetegség vagy a neurofibroma műtéti eltávolítása okozta kétoldali teljes halláskiesés rehabilitációjára Hitselberger és House (1979) dolgozta ki az agytörzsi implantáció műtéteknikai alapjait, és végezték el az első sikeres agytörzsi implantátum beültetést az egycsatornás 3M® eszközzel (1). A korszerű, sokcsatornás eszközzel történő agytörzsi cochleáris implantációról Európában Laszig számolt be először (1991). A közlemény szerkesztőségbe küldésének időpontjáig a

Közlésre érkezett: 2001. 02. 18.

Debreceni Egyetem, Orvos- és Egészségtudományi Centrum, Fül-orr-gégeklinika

Cím: 1012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

Telefon: (52) 414-763

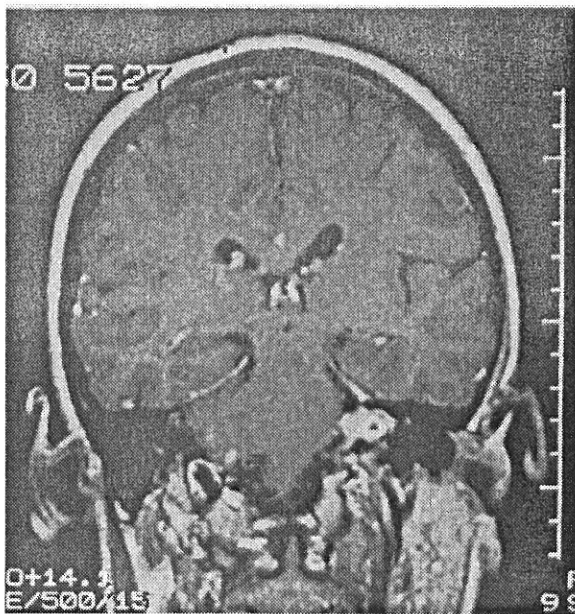
E-mail:

világon összesen mintegy 150 agytörzsi implantáció történt hallás rehabilitáció céljából. Ennek kétharmadát az Egyesült Államokban végezték.

## Beteg és módszer

A 20 éves nőbeteg műtetre való előjegyzését megelőzően, 4 évvel illetve 2 évvel esett át NF2 miatt kisagy-híd szögleti daganat eltávolítás műtéten. Hallókészüléket nem tudott használni, mert nem segítette a tájékozódásban, illetve kifejezetten zavarta, fárasztotta a viselése. Bal oldali recidíva miatt (1. ábra) reoperáció történt. A tumor eltávolítása során a n. cochleo-vestibularis jelentősen rongálódott és megnyúlt a maradéktalan eltávolításra való törekvésünk közben. Preoperatív kivizsgálás során promontorium teszttel magas küszöb mellett csekély dinamika-tartománnyal baloldalon volt a betegnek kimutatható hallásélménye. Jobb oldalon nem volt hallásélménye a fájdalomküszöb eléréséig. Az agytörzsi implantációra való jelölés egyik meghatározó szempontja, hogy a betegnek elektromos ingerléssel, promontorium teszt elvégzésekor, ne legyen hallásélménye. Ez zárja ki a cochleáris implantációra való alkalmasságot. Esetünkben a tumor recidíva oldalon volt csak pozitív promontorium teszt eredmény. Az agytörzsi implantáció műtete előtti vizsgálati protokoll egyébként megegyezik a cochleáris implantációra váró betegekével, beleértve a motivációs vizsgálatokat is.

A Nucleus ABI24M® agytörzsi implantációs



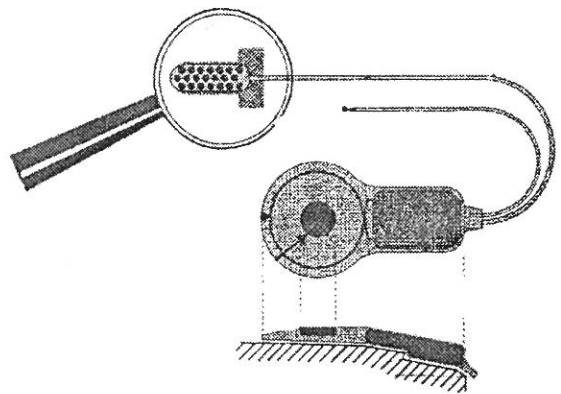
1. ábra. Horizontális MR felvétel a bal oldali kisagy-híd szögleti tumor-recidíva demonstrálására

készülék 21 aktív elektródát tartalmazó eszköz, amely gyakorlatilag a CI24M® cochleáris implantátum és egy lap elektróda kombinációjából született (2. ábra). Az agytörzsi implantátum gyakorlatilag minden részében azonos a cochleáris implantátummal, kivéve az ingerlő elektródákat tartalmazó lapot.

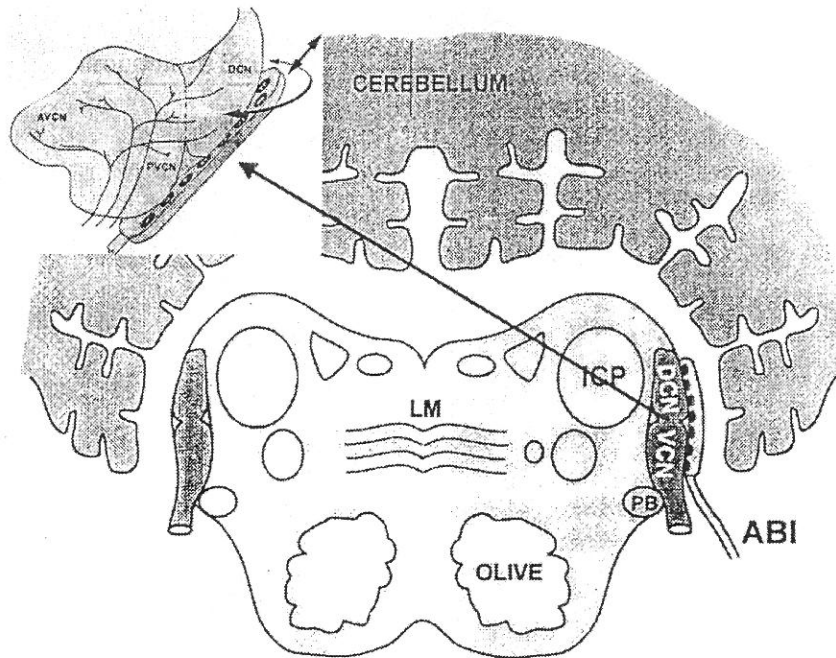
Az implantátum elektródalapját a IV. agykamra recessus laterális felszabadítása, és ha szükséges, a cerebellum flocculusának csonkolása után lehet a nucleus cochlearis ventralis és dorsalis felszínére csúsztatni (3. ábra). Az elektródák optimális elhelyezkedését a n. cochlearisok felszínén intraoperatív elektrofiziológiai mérésekkel ellenőriztük. A műtét funkcionális szempontból legfontosabb része az implantátum elektródáin keresztül kiváltott elektromos agytörzsi potenciálválasz (eABR) (4. ábra). Az agytörzsi implantátum ingerlését Sprint beszédprocesszoron keresztül végeztük el a Cochlear klinikai programozó rendszerével (Clinical Programming System) WinDPS elnevezésű számítógépes program segítségével. Az egyes elektródák egymáshoz viszonyított ingerelhetőségével megállapítható az elektródalap pontos illeszkedése a cochleáris agytörzsi magvakhoz (5. ábra).

A komplikáció nélküli postoperatív szakot követően, a betegnek minimális bal oldali ipsilaterális perioralis facialis innervációs deficitje volt. Ez 9 hónappal a műtét után megszűnt.

A sebgyógyulást másfél hónappal követően történt az implantátum bekapcsolása.



2. ábra. Az agytörzsi implantátum (Nucleus ABI24M®) részeinek rajza. Az agytörzsi felszínére illeszthető lapelektrodát (3x8,5 mm) nem számítva azonos a Nucleus CI24M® típusú cochleáris implantátumával. Az elektróda kimeneteket tartalmazó lapelektroda dacron hálóra van erősítve. A háló az agytörzsi felszínére helyezve, később rögzül a plexus chorioideus és a glia benövéséi miatt

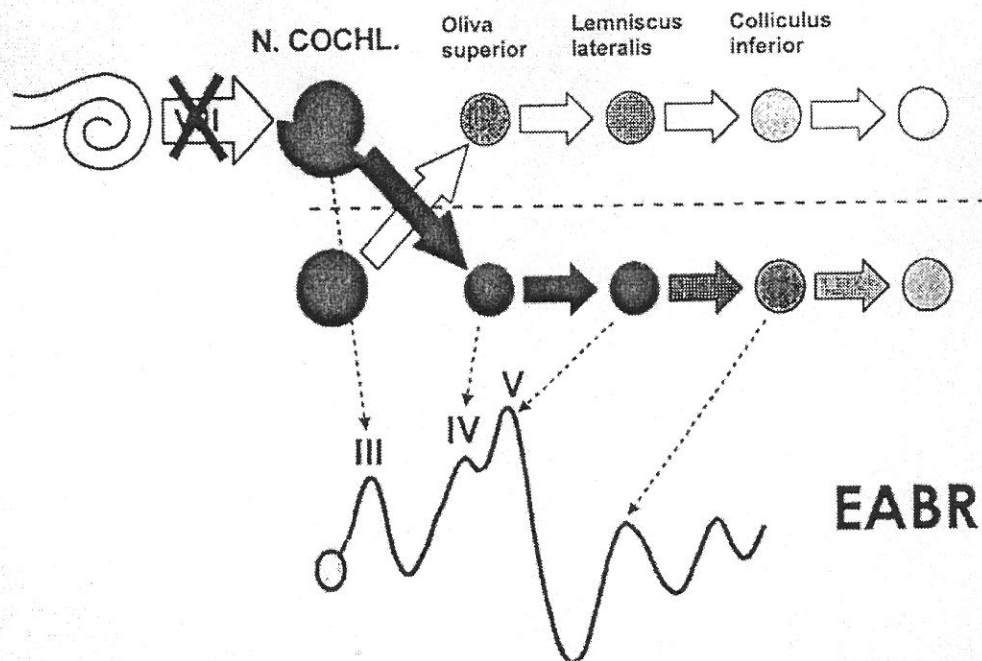


3. ábra. A IV. agykamra recessus laterálisának rajza sémásan, kijelölve az agytörzsi implantátum elektródalapja számára a nucleus cochlearis ventralis et dorsalis felszíneit. ABI: Implantátum; DCN, VCN: Dorsális és ventrális nucl. cochleáris; LM: Lemniscus medialis; OLIVE: Oliva Superior; ICP: Pedunculus cerebellaris inferior; PB: Ponto-bulbáris test

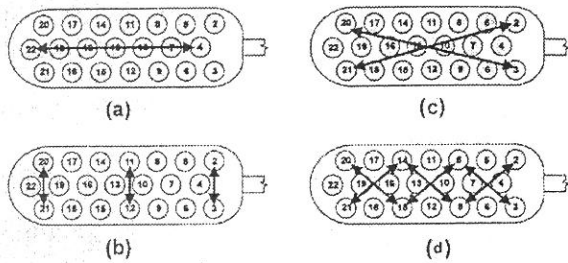
## Eredmények

Az első bekapcsoláskor mind a 21 elektróda közvetített, mellékhatás nélkül bár jelentős különbségek voltak az egyes csatornákon elért dinamika tartomány és ingerküszöb tekintetében (6.

ábra). Három hónappal az implantátum bekapcsolását követően, a beteg függővé vált készülékétől. A műtét előtt gyakorta előforduló egyensúlyzavarai megszűntek, ha a készülék be volt kapcsolva. Az implantátumot ébrenléti óráiban (napi 14–15 óra) állandóan bekapcsolva tartja. Jól



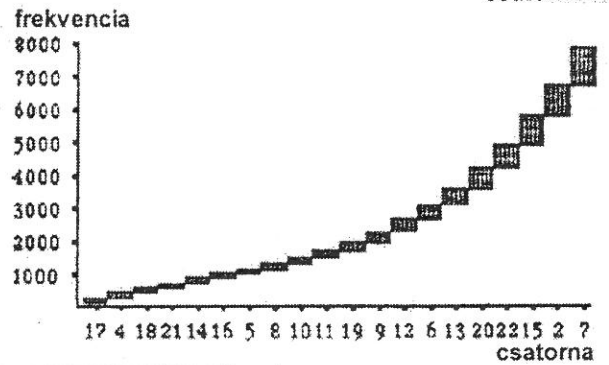
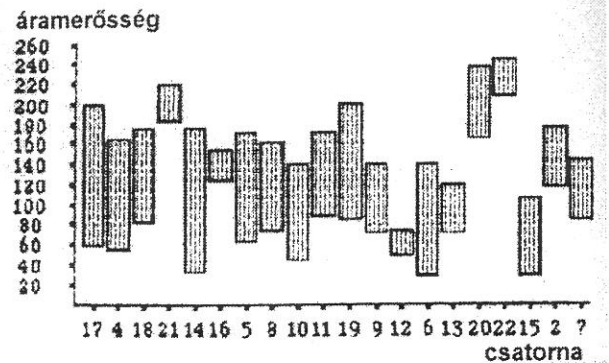
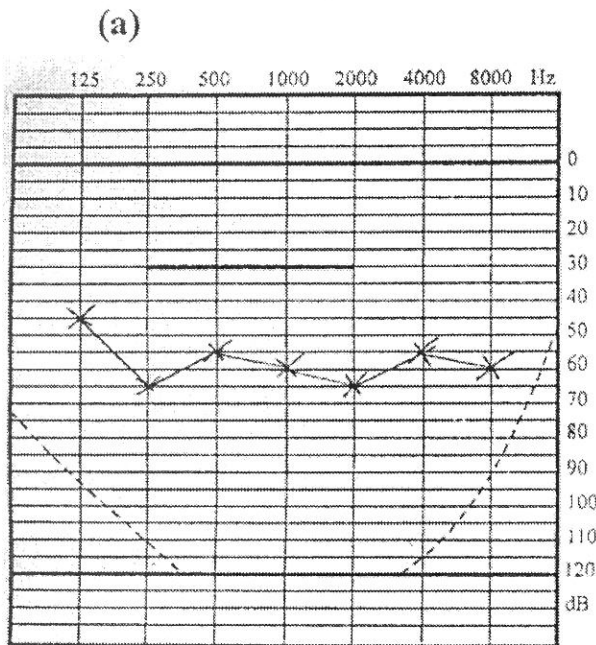
4. ábra. Elektromosan kiváltott agytörzsi potenciál válasz (eABR) intraoperatív kivitelezés során. Az első észlelhető potenciál az oliva superiorból elvezethető válasz



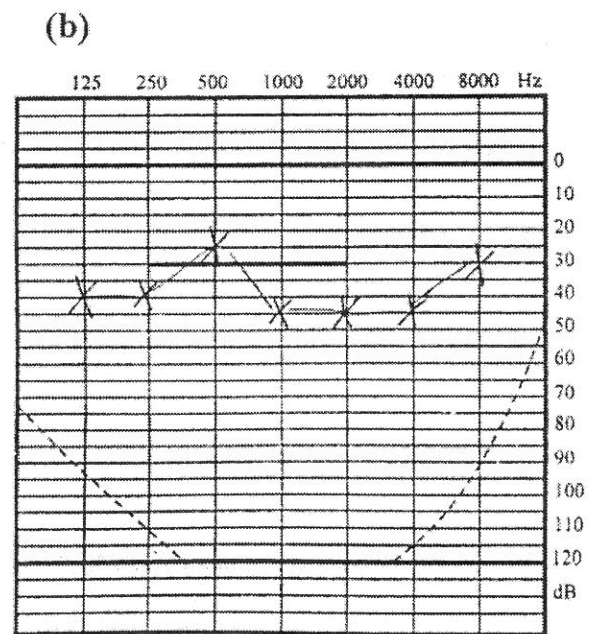
5. ábra. Egyes elektród ingerlési konfigurációk az implantátum pozicionálás pontosságának intraoperatív ellenőrzésére az implantátum behelyezés mélysége (a és c), valamint laterális orientációja tekintetében (b és d)

megkülönbözteti a környezeti zajokat, észreveszi a telefon csörgését. Beszéd alapján meg tudja különböztetni, hogy éppen ki beszél a környezetéből. Az implantátum használata jelentősen javítja az ajakról olvasási képességét. A szabad hangtérben elvégzett küszöb audiometriás vizsgálat minden frekvenciára kiterjedő 50–55 dB SPL-en futó küszöbgörbét regisztrált (7. a ábra).

A műtét után 9 hónappal, a szabad hangtér küszöb audiogram 40–45 dB SPL küszöbgörbét eredményezett (7. b ábra). A beteg a környezetében előforduló hangok, zajok finomabb megkü-



6. ábra. Az implantátum bekapcsolásakor rögzített hangmagasság észlelési sorrend az egyes csatornákkal való összefüggésben, valamint az egyes csatornákon megfigyelt dinamika tartomány, dimenzió nélküli, önkényes összehasonlítási egységekben. A hangmagasságérzet a csatornák sorrendjében balról jobbra emelkedik



7. ábra. Szabad hangtérküszöb audiogram 3 hónappal (a) és 9 hónappal (b) az agytörzsi implantátum működésbe helyezése után

lönböttesére is képessé vált. A beszédhangok hangmagasság-megkülönböztető képessége tökéletessé vált. Bizonyos fokú zenei hallás is kialakult. A beteg diszkózenét élvezni képes és diszkóba jár.

## Megbeszélés

Az előzetes várakozásokat jelentősen meghaladóan jó halláseredményeket sikerült elérni, a mindez ideig egyetlen agytörzsi implantáción át- esett betegünkénél. Az agytörzsi cochleáris implantáció terminológia használatát nem tartjuk in- adekvátnak, hiszen a n. cochlearis felszínére im- plantált elektróddal történik a hallásrehabilitáció.

Betegünk több szempontból is figyelemre méltó életminőség-javulást ért el implantátumával. Egyrészt függővé vált attól. Másrészt nemcsak a mindennapi életben való eligazodás tekintetében jelent nagy hasznot számára, hanem zenei hallást is elér a készülékkel. A szabad hangtér-küszöb audiometriás mérések szerint, a készülék használatával folyamatosan javul a hallóképessége. A fenti eredményeket, ha el kívánjuk helyezni az *O'Donoghue* által a cochleáris implantáción át- esettek hallásjavulást kategorizáló kritériumrend- szerében (4), akkor azt látjuk, hogy a 0 kategó- riától (nincs hallás) a 7. kategóriáig (telefonké- pes hallás) terjedő osztályozásban betegünk a 4. kategóriába sorolható (két különböző személytől származó beszédhang megkülönböztető képessége). Különösen az elmúlt 4 hónapban jelentős hallás- funkció-javulás volt megfigyelhető, nyilvánvalóan a rendszeres logopédiai gyakorlatoknak köszönhe- tően. További fejlődés várható. Az első hazai ta- pasztalatok alapján úgy tűnik, hogy indokolt az agytörzsi implantáció folytatása és a további ta- pasztalatok gyűjtése.

## Köszönetnyilvánítás

Köszönet illeti *Prof. Peter Sollmant* (Braun- schweig-i Kórház Idegsebészeti Osztály) a műtét során nyújtott értékes közreműködéséért, *Dr. Speer Józsefnét* (Simmelweis Egyetem, Általános Orvosi Kar, Fül-orr-gégeklinika) a preoperatív pszicholó- giai motivációs tesztek elvégzéséért, *Dr. Kiss József Gézát* és *Tóth Ferencet* (Szegedi Tudomány Egye- tem, Fül-orr-gégeklinika) az intraoperatív elek- trofiziológiai mérések kivitelezésében nyújtott se- gítségéért.

A közlemény az OTKA T025050 számú támogatá- sának keretében készült.

## Irodalom

1. *Edgerton B. J., House W. F., Hitselberger W.*: Hearing by cochlear nucleus stimulation in humans. *Ann. Otol. Rhi- nol. Laryngol.* **91**, 117–124, 1982.
2. *Evans D. G. R., Huson S. M., Domai D. et al.*: A genetic study of type 2 neurofibromatosis in the United King- dom. *J. Mol. Genet.* **29**, 841–846, 1992.
3. *Laszig R., Kuzma J., Seifert V., Lehnhardt E.*: The Hannover auditory brainstem implant: a multiple-electrode proste- sis. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* **248**, 420–421, 1991.
4. *O'Donoghue G. M., Nikopoulos T., Archbold S. M., Tait M.*: Congenitally deaf children following cochlear implanta- tion. *Acta Otolaryngol. Belg.* **52**, 111–114, 1998.
5. *Rouleau G. A., Merel P., Lutchman M. et al.*: Alteration in a new gene encoding a putative membrane-organizing protein causes neurofibromatosis type 2. *Nature* **363**, 515–521, 1993.
6. *Trofatter J. A., MacCollin M. M., Rutter J. L. et al.*: A novel moesin-, ezrin-, radixin-like gene is candidate for the neurofibromatosis 2 tumor suppressor. *Cell* **72**, 791–800, 1993.

## ZUSAMMENFASSUNG

Bei einer an Neurofibromatose-2 leidenden Patientin waren die Tumoren beider Seiten entfernt worden. Bei der chirurgischen Beseitigung des danach entstandenen linksseitigen Rezidivs setzten die Verff. ein Hirn- stamm-Cochlearimplantat (Nucleus ABI24M) auf die Oberfläche der Nucl.cochlearis ventralis und dorsalis ein. Die Patientin war vor der Operation völlig taub. Mit dem Promontoriumtest konnte nur auf der Seite des Rezidivs ein Hörerlebnis ausgelöst werden. 9 Monate nach dem Einschalten des Gerätes funktionie- ren 20 von 21 aktiven Elektroden. Die Hörschwelle im freien Schallfeld liegt bei 40–45 dB, und die Pati- entin kann unterschiedlich hohe Sprechstimmen si- cher unterscheiden.