

In dit proefschrift staat de patiënt centraal die vanaf geboorte doof of op zeer jonge leeftijd doof geworden is, én pas (laat) in de adolescentie of op volwassen leeftijd een cochleair implantaat (CI) heeft gekregen. Bij cochleaire implantatie wordt een kleine elektrode-drager chirurgisch ingebracht in het slakkenhuis van de patiënt. Wanneer dit inwendige implantaat verbinding maakt met een uitwendige geluidsprocessor, zorgt dit systeem ervoor dat akoestische signalen omgezet worden in een reeks elektrische pulsen. Deze elektrische pulsen stimuleren de auditieve zenuwuiteinden in het slakkenhuis, die ervoor zorgen dat het signaal verder geleid wordt tot in de hersenen en zo uiteindelijk “gehoord” wordt door de patiënt. Bij postlinguaal dove volwassenen - dit zijn patiënten waarbij het gehoorverlies is ontstaan ná het einde van de spraak-taalontwikkeling - is cochleaire implantatie een veel voorkomende behandelingsmethode geworden. Het merendeel van deze patiënten behaalt dan ook goede tot zeer goede resultaten op traditionele tests voor spraakverstaan. Dit staat in contrast met de resultaten die worden behaald door vele vroeg-dove volwassenen. De meerwaarde van een CI bij deze patiëntengroep staat dan ook nog regelmatig ter discussie. Dit zien we ook terug in de twijfels die veel CI centra hebben over het al dan niet implanteren van vroeg-dove, volwassen CI-kandidaten. Meer kennis over zowel de te verwachten resultaten met een CI bij deze patiëntengroep, als van de factoren die deze resultaten mee bepalen, is daarom van groot belang bij de patiëntenselectie.

In dit proefschrift wordt ingegaan op een aantal thema's die allemaal gerelateerd zijn aan cochleaire implantatie bij vroeg-dove volwassenen. Zo wordt onderzocht welke factoren relevant kunnen zijn bij het preoperatief bepalen van wie een geschikte CI-kandidaat is (*hoofdstukken 5 & 6*), hoe de verwerking van het CI-signaal en het fitten van de geluidsprocessor geoptimaliseerd kunnen worden (*hoofdstukken 2 & 3*), en welke uitkomstmaten het meest geschikt zijn om de uiteindelijke prestaties met een CI te evalueren (*hoofdstukken 4 & 6*). Het uiteindelijke doel van het proefschrift is om de bestaande kennis op het gebied van cochleaire implantatie bij vroeg-dove, maar laat geïmplanteerde patiënten te vergroten, en hiermee de patiëntenselectie en (het in kaart brengen van) de prestaties met een CI te verbeteren.

De inleiding in *hoofdstuk 1* start met een korte beschrijving van het werkingsmechanisme van een cochleair implantaat. Ten behoeve van de hoofdstukken 2 en 3 wordt ingegaan op begrippen als spectrale en temporele verwerking. Vervolgens wordt uitgelegd hoe auditieve deprivatie op zeer jonge leeftijd de ontwikkeling van het hele auditieve systeem beïnvloedt. Hierbij worden ook een aantal problemen en nieuwe ideeën besproken met betrekking tot cochleaire implantatie bij deze patiëntengroep. Tenslotte worden de hieruit voortvloeiende onderzoeksvragen, die we in de verschillende hoofdstukken van dit proefschrift trachten te beantwoorden, gepresenteerd.

*Hoofdstuk 2* brengt in kaart in welke mate zowel vroeg-dove als postlinguaal dove volwassen CI-gebruikers in staat zijn om temporele eigenschappen van een geluid te verwerken. Omdat er ook temporele aspecten aanwezig zijn in de omhullende van een CI-sigitaal, was een belangrijke onderzoeksvraag of de mate waarin een CI-patiënt deze aspecten kan verwerken gerelateerd is aan zijn of haar resultaten op het gebied van spraakverstaan. De mate van temporele verwerking werd gemeten met behulp van een test voor amplitude-modulatiedetectie. Onze resultaten lieten zien dat de gevonden drempels op deze test minder goed waren voor vroeg-dove patiënten dan voor postlinguaal dove patiënten. Bij de groep vroeg-dove patiënten was tevens niemand in staat om heel snelle modulaties (>100 Hz) te detecteren. Zowel binnen de vroeg-dove als binnen de postlinguaal dove patiëntengroep werd een significante correlatie gevonden tussen de resultaten op de amplitudemodulatiedetectietest en de spraakverstaanscores met het CI. Een opvallend verschil was dat significante correlaties tussen spraakverstaanscores en het detecteren van langzame modulaties enkel binnen de vroeg-dove groep gevonden werden. Waarom dit niet het geval was binnen de postlinguaal dove groep is onduidelijk.

In *hoofdstuk 3* worden de spectrale verwerkingsmogelijkheden van een kleine groep vroeg-dove CI-dragers onderzocht aan de hand van een adaptieve testprocedure voor elektrodediscriminatie. De resultaten laten zien dat de onderzochtpatiënten niet in staat waren om alle naast elkaar liggende elektroden van elkaar te onderscheiden. Dit was met name het geval bij de elektroden die zich in het basale deel van de cochlea bevinden. De uitkomsten van de testprocedure werden vervolgens gebruikt om een aangepaste instelling van het CI te creëren, die enkel discrimineerbare elektroden bevat. De proefpersonen kregen 4 weken de tijd om aan deze aangepaste instelling te wennen. Bij metingen na deze gewenningsperiode werden er geen significante verschillen gevonden wat betreft spraakverstaan (in stilte of in ruis), luisterinspanning, of discriminatie van spectrale “ripples” (een test voor spectrale resolutie) tussen de standaard instelling en de nieuwe, experimentele instelling. De subjectieve appreciatie was in het algemeen in het nadeel van de experimentele instelling. Mogelijke verklaringen voor het uitblijven van een verbetering met de experimentele CI-instelling zijn een te korte gewenningsperiode, de reductie van het aantal maxima bij de experimentele instelling en het feit dat het merendeel van de uitgeschakelde elektroden zich in het basale deel van de cochlea bevonden, hetgeen een minder relevante regio is voor spraakverstaan.

*Hoofdstukken 4 en 5* presenteren ieder een deel van een systematische review bij vroeg-dove, laat-geïmplanteerde adolescente of volwassen CI-dragers. In het eerste deel (*hoofdstuk 4*) ligt de focus op de postoperatieve resultaten; in het tweede deel (*hoofdstuk 5*) staan de factoren die een potentieel voorspellende waarde hebben voor deze resultaten centraal. Het systematisch zoeken in de literatuur leverde 1449 unieke artikels

op. De daarop volgende selectie identificeerde 38 studies die voldeden aan de vooropgestelde inclusiecriteria voor deel 1, en 13 studies met een prognostische onderzoeksopzet die relevant waren voor deel 2. In *hoofdstuk 4* rapporteren we significante verbeteringen voor het open set spraakverstaan bij de meerderheid van de geïnccludeerde studies. Patiënten scoorden ook significant hoger op testen voor gesloten set en auditief-visueel spraakverstaan na implantatie, alsook voor de gehoorgerelateerde kwaliteit van leven. In *hoofdstuk 5* wordt een grote verscheidenheid aan potentieel voorspellende factoren besproken. Er worden drie factoren geïdentificeerd met goed voorspellend potentieel, namelijk: de wijze van communicatie (met name in de kindertijd), de preoperatieve spraakverstaanscores en de preoperatieve verstaanbaarheid van de eigen spraak van de patiënt. Verder worden er suggesties gedaan met betrekking tot welke andere factoren verder onderzocht dienen te worden in toekomstige studies.

Een evaluatie van de kwaliteit van de geïnccludeerde studies liet diverse methodologische zwakheden en mogelijke bronnen van bias zien, die mogelijk invloed hebben gehad op de geobserveerde resultaten. De belangrijkste problemen hadden te maken met inadequate statistische testmethodes (vaak gerelateerd aan de beperkte grootte van de onderzoeksgroep), het ontbreken van relevante studie-informatie (zoals bij de meetmethode van voorspellende factoren) en variatie tussen de geïnccludeerde studiegroepen van de diverse studies ten gevolge van niet-gespecificeerde implantatie- en inclusiecriteria.

De prospectieve studie bij 27 vroeg-dove CI-patiënten die gepresenteerd wordt in *hoofdstuk 6* laat - net zoals de review - significante postoperatieve verbeteringen zien qua auditieve prestaties. Een significante verbetering werd ook gevonden wat betreft subjectief ervaren voordelen, gemeten met een vragenlijst die specifiek ontwikkeld werd voor deze populatie van CI-gebruikers. Een interessante bevinding was dat een deelgroep van slechte presteerders, d.w.z. een groep van patiënten die geen verbetering liet zien qua open set spraakverstaan, toch significant vooruitgang wanneer zij onderzocht werd met testen die beter aangepast waren aan hun niveau van auditief functioneren (zoals gesloten set tests en "speech tracking"). Verder kon er geen correlatie gevonden worden tussen objectieve en subjectieve uitkomstmaten. Dit geeft aan dat het van belang is ook een subjectief evaluatie-instrument te gebruiken bij vroeg-dove CI-gebruikers, gezien de resultaten op de objectieve spraakverstaantesten los lijken te staan van de individueel ervaren voordelen. In het laatste deel van *hoofdstuk 6* werden twee factoren geïdentificeerd die samen 63.5% van de variatie in uitkomsten van de geïnccludeerde CI-gebruikers konden verklaren, namelijk de preoperatieve gehoordrempel en de preoperatieve CVC woordherkenningsscore (in beide gevallen van het geïmplanteerde oor). Waar de preoperatieve spraakverstaanscore ook in *hoofdstuk 5* een significante voorspeller bleek te zijn, was de preoperative gehoordrempel dat niet. Dit toont aan dat er nood is aan verder onderzoek, met name in grotere patiëntengroepen.

In de algemene discussie (*hoofdstuk 7*) worden de belangrijkste bevindingen van dit proefschrift besproken in het kader van hun mogelijke implicaties voor het klinische werkveld en worden er suggesties voor verder onderzoek gepresenteerd. Enkele moeilijkheden waarmee we geconfronteerd werden bij het definiëren van onze patiëntengroep worden hier besproken. Verder worden er suggesties gedaan hoe bepaalde parameters van de CI-instelling verder onderzocht kunnen worden en hoe deze, indien geïntegreerd met bepaalde wiskundige modellen, mogelijk tot verbeterde resultaten kunnen leiden. Om de prestaties met een CI binnen onze patiëntengroep beter te kunnen voorspellen is met name meer onderzoek in grotere groepen nodig en dienen nieuwe voorspellers (zoals diegene die onderliggende cognitieve processen in kaart brengen) onderzocht te worden. Concluderend kunnen we stellen dat een cochleair implantaat bij vroeg-dove, laat-geïmplanteerde adolescenten en volwassenen doorgaans tot een positief resultaat leidt. Echter, de traditionele auditieve tests zijn voor deze groep veel minder geschikt. Het gebruik van aangepast testmateriaal, aangevuld met een instrument gericht op het in kaart brengen van subjectief ervaren voordelen, is van belang bij het bepalen van wat een CI voor deze groep van patiënten betekent.