



(11) **EP 1 898 671 A2**

(12) **EUROPÄISCHE PATENTANMELDUNG**

(43) Veröffentlichungstag:
12.03.2008 Patentblatt 2008/11

(51) Int Cl.:
H04R 25/00 (2006.01)

(21) Anmeldenummer: **07114523.9**

(22) Anmeldetag: **17.08.2007**

(84) Benannte Vertragsstaaten:
AT BE BG CH CY CZ DE DK EE ES FI FR GB GR HU IE IS IT LI LT LU LV MC MT NL PL PT RO SE SI SK TR
Benannte Erstreckungsstaaten:
AL BA HR MK YU

(72) Erfinder: **Rohrseitz, Kristin, Dr.**
91058 Erlangen (DE)

(74) Vertreter: **Maier, Daniel Oliver et al**
Siemens AG
CT IP Com E
Postfach 22 16 34
80506 München (DE)

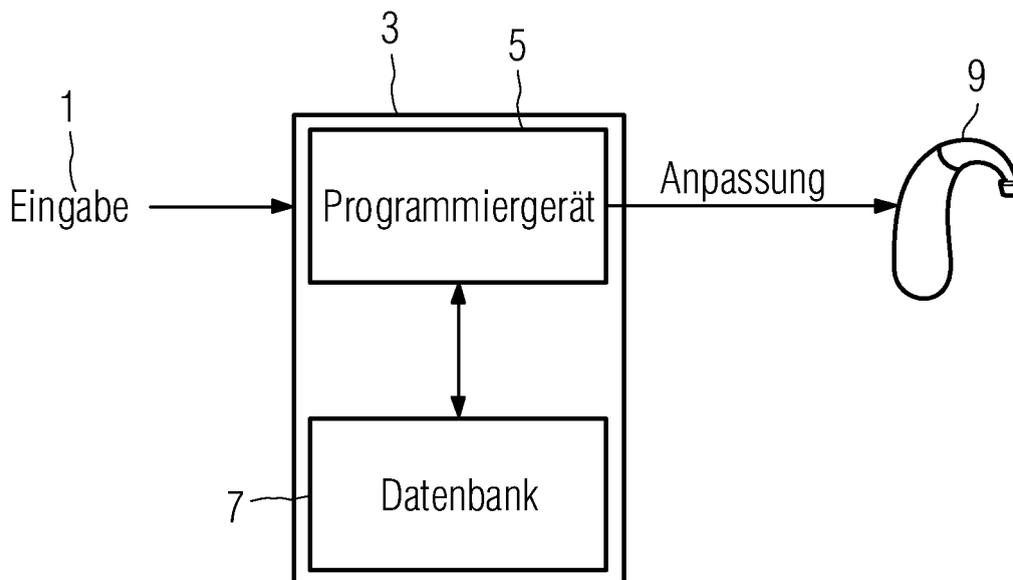
(30) Priorität: **07.09.2006 DE 102006042040**

(71) Anmelder: **Siemens Audiologische Technik GmbH**
91058 Erlangen (DE)

(54) **Verfahren zur Anpassung eines Hörgeräts unter Verwendung eines genetischen Merkmals**

(57) Die vorliegende Erfindung betrifft ein Verfahren zur Anpassung eines Hörgeräts mit wenigstens einem Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem Ausgangswandler unter Verwendung eines genetischen Merkmals des Trägers, an welchen das Hör-

gerät anzupassen ist. In Abhängigkeit des genetischen Merkmals wird durch die Signalverarbeitungseinrichtung mindestens ein anpassbarer Parameter angepasst. Ferner betrifft die Erfindung ein Hörgerätsystem, welches in Abhängigkeit eines genetischen Merkmals an den Hörgeräteträger angepasst werden kann.



EP 1 898 671 A2

Beschreibung

[0001] Die vorliegende Erfindung betrifft ein Verfahren zur Anpassung eines Hörgeräts mit wenigstens einem Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem Ausgangswandler unter Verwendung eines genetischen Merkmals des Trägers, an welchen das Hörgerät anzupassen ist. Ferner betrifft die Erfindung ein Hörgerätsystem, welches in Abhängigkeit eines genetischen Merkmals an den Hörgeräteträger angepasst werden kann.

[0002] Damit Hörgeräte dem Träger optimalen Nutzen bieten, müssen sie das Hörproblem ausgleichen. Schwerhörigkeit wird vor allem dadurch kompensiert, dass ein Hörgerät die eintreffenden Signale ausreichend verstärkt. Moderne Hörgeräte können an die individuellen Bedürfnisse des Trägers angepasst werden. Diese Anpassung bereitet in der Praxis häufig Schwierigkeiten, so dass der Hörgeräteträger nicht optimal versorgt ist.

[0003] Bei modernen Hörgeräten kann eine Vielzahl von anpassbaren Parametern an den Träger angepasst werden, z.B. der Schalldruckpegel in Abhängigkeit der Frequenz, Art und Ausmaß der Rauschunterdrückung, die Regelzeit, und viele mehr. Bisher wurde bei der Anpassung eine Messung der verschiedenen Hörschwellen (in Abhängigkeit der Frequenz) des Trägers durchgeführt. Basierend auf diesen Messungen kann nach bestimmten Anpassformeln eine geeignete Anpassung und die nötige Verstärkung für das Hörgerät ermittelt werden. Beispiele für derartige Anpassformeln sind das DSL-Verfahren (Desired Sensation Level, DSL) beschrieben in Bagatto et al., (2005), Clinical protocols for hearing instrument fitting in the DSLmethod, trends amplification, 9(4): 199 - 226, oder das NAL-NL1 Verfahren (National Acoustics laboratories "non-linear fitting version 1"). Ein Problem dieser Anpassverfahren liegt darin, dass sie Messungen am oder im Ohr des Trägers erfordern und das dessen Kooperation notwendig ist. Die Verfahren sind häufig langwierig und insbesondere bei kleinen Kindern nur schwierig oder gar nicht durchzuführen.

[0004] Es ist bekannt, dass viele Hörprobleme genetische Ursachen haben, siehe auch Schrijver, Hereditary non-syndromic sensorineural hearing loss, transforming silence to sound, (2004), Journal of Molecular Diagnostics, 6(4), 275 - 284. Genetisch bedingte Hörprobleme sind weit verbreitet. Ca. 1 von 1000 Kindern wird taub geboren und 1 von 300 Kindern hat einen angeborenen Hörverlust, 1 weiteres von 1000 Kindern erleidet vor dem Erreichen des Erwachsenenalters einen signifikanten Hörverlust. In ca. 50% dieser Fälle liegt eine genetische Ursache vor. Genetisch bedingte Hörprobleme haben unterschiedliche Entstehungsursachen, es wird abgeschätzt, dass ca. 1% aller menschlichen Gene beim Hörprozess eine Rolle spielen. In 70% aller Fälle ist ein genetisch bedingter Hörverlust nicht-syndromal, d.h. der genetisch bedingte Hörverlust ist nicht mit einem diagnostisch einfach zu erkennenden Syndrom verbunden, wie z.B. Usher Syndrom und ähnliche. Genetisch bedingter Hörverlust kann autosomal rezessiv (AR), autosomal dominant (AD), x-chromosomal (X) oder mitochondrial (mito) vererbt sein.

[0005] Es ist die Aufgabe der vorliegenden Erfindung, ein Verfahren und ein Hörgerätsystem bereitzustellen, bei welchem die genetischen Ursachen von Schwerhörigkeit berücksichtigt und zur Anpassung des Hörgerätsystems an den Träger genutzt werden.

Beschreibung der Erfindung

[0006] Erfindungsgemäß wird diese Aufgabe gelöst durch das Verfahren gemäß Patentanspruch 1 und das Hörgerätsystem gemäß Patentanspruch 10. Bevorzugte Weiterbildungen der Erfindung sind in den abhängigen Patentansprüchen beschrieben. Die Erfindung betrifft ferner eine Anordnung zur Durchführung des erfindungsgemäßen Verfahrens gemäß Patentanspruch 9.

[0007] Die Mutationen von Genen, welche beim Hörprozess eine Rolle spielen, führen zu spezifischen, mit der jeweiligen Mutation assoziierten Hörproblemen. Die Mutationen können zu einem Schwellenanstieg der Hörschwelle führen, aber auch zu Verzerrungen in der Wahrnehmung.

[0008] Die Erfindung basiert darauf, dass es bei Kenntnis der genetischen Ursache des Hörproblems möglich ist, die Anpassung des Hörgerätsystems zu optimieren. So kann es bei einer bestimmten Ursache für einen Hörverlust von Vorteil sein, eine möglichst hohe Verstärkung mit schnellen Regelzeiten zu haben, wohingegen ein anderer Hörverlust viel effektiver durch eine geringere Verstärkung im Zusammenhang mit größeren Regelzeiten und einer stärkeren Rauschunterdrückung ausgeglichen werden kann. Bestimmte Mutationen bedingen auch einen Hörverlust in bestimmten Frequenzbereichen, so dass das Hörgerät derart angepasst werden kann, dass in diesen Frequenzbereichen gezielt verstärkt wird.

[0009] Erfindungsgemäß wird ein Verfahren zur Anpassung eines Hörgeräts mit wenigstens einem elektroakustischen Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem elektroakustischen Ausgangswandler bereitgestellt, welches die folgenden Schritte aufweist:

- a) Erfassen mindestens eines genetischen Merkmals eines Hörgeräteträgers und Übermitteln des genetischen Merkmals an eine Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts;
- b) Anpassen mindestens eines anpassbaren Parameters in Abhängigkeit des genetischen Merkmals.

[0010] Bevorzugt erfolgt das Anpassen des anpassbaren Parameters in Abhängigkeit des genetischen Merkmals durch Zuordnen einer Anweisung zur Anpassung des anpassbaren Parameters des Hörgeräts zu dem genetischen Merkmal durch die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts und Anpassen des anpassbaren Parameters durch die Signalverarbeitungseinrichtung des Hörgeräts zur individuellen Anpassung des Hörgeräts an den Hörgeräteträger.

[0011] Im Kontext dieser Erfindung bedeutet "genetisches Merkmal" ein definiertes genetisches Merkmal, welches durch ein gentechnisches oder molekulardiagnostisches Verfahren bestimmt werden kann. Derartige molekulardiagnostische Verfahren umfassen dem Fachmann bekannte Verfahren, zum Beispiel Karyotypisierung (Anfärbung der Chromosomen im Karyogramm), Sequenzierung, RFLP-Analyse (Restriktionsfragment-Längenpolymorphismus-Analyse), PCR-Analyse, sowie jedes andere Verfahren, das geeignet ist, einen definierten genetischen Defekt festzustellen. In Frage kommt auch eine familiäre Analyse, wenn bekannt ist, dass in der Familie ein definierter genetischer Defekt vorliegt.

[0012] Eine "Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts" bedeutet jegliche Einrichtung, mit welcher ein Hörgerät bzw. ein Hörgerätsystem angepasst werden kann, zum Beispiel eine rechnergestützte Programmiervorrichtung, die Einrichtung kann aber auch von der Signalverarbeitungseinrichtung des Hörgeräts selbst umfasst sein. In diesem Fall laufen die Verfahrensschritte nach dem Eingeben des genetischen Merkmals im Hörgerät selbst ab.

[0013] Das "Eingeben eines genetischen Merkmals in die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts" bedeutet das Eingeben oder Übertragen der Information, um welches genetische Merkmal es sich bei einem individuellen Hörgeräteträger bzw. Patienten handelt, in die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts. Dies kann über eine entsprechende Schnittstelle manuell erfolgen (z.B. über ein Keyboard bei einem rechnergestützten Programmiergerät) oder auch durch Datenübertragung aus einem Datenspeicher, in welchem die Information über das genetische Merkmal des Patienten gespeichert ist. Dies kann eine Datenbank oder zum Beispiel auch eine entsprechende Chip-Karte des Patienten sein, welche dessen elektronische Krankenakte enthält.

[0014] Der Begriff "eine Anweisung zur Anpassung" bedeutet eine Anweisung, eine Rechenanweisung, einen Algorithmus, einen Faktor oder im weitesten Sinne eine Information, welche von der Signalverarbeitungseinrichtung des Hörgeräts genutzt werden kann, um die Verstärkungseigenschaften des Hörgeräts an die Bedürfnisse des Trägers anzupassen.

[0015] Ein "anpassbarer Parameter" kann insbesondere eine Verstärkung, ein Verstärkungsfaktor, eine frequenzspezifische Verstärkung, eine Frequenzkennlinie, ein Schalldruckpegel, ein frequenzspezifischer Schalldruckpegel, eine Regelzeit (z.B. eine Einschwing- oder Ausschwingzeit), eine Rauschunterdrückung oder im weitesten Sinne ein Parameter sein, mit dessen Hilfe die akustischen Eigenschaften des Hörgerätes an die Bedürfnisse des Hörgeräteträgers angepasst werden können.

[0016] Das genetische Merkmal kann eine definierte Nukleinsäuresequenz, insbesondere eine Mutation, eine Deletion, eine Insertion, eine Duplikation, oder eine Einzelpunktmutation eines Gens, eines Genabschnitts oder eines Chromosomenabschnitts sein. Insbesondere kann das genetische Merkmal eine Mutation sein, die phänotypisch mit einem Hörproblem oder Hörverlust assoziiert ist.

[0017] Mittlerweile sind bereits eine Reihe von Gendefekten bekannt, die mit Schwerhörigkeit assoziiert sind. Für diese Gendefekte existieren zum Teil bereits etablierte diagnostische Verfahren und teilweise ist auch bekannt, wie sich das genetische Merkmal bzw. der genetische Defekt spezifisch auf das Hörproblem auswirkt.

[0018] In Tabelle 1 ist eine Übersicht bekannter genetischer Merkmale enthalten, welche mit Hörproblemen assoziiert sind und für welche klinische Labortests zur Verfügung stehen (in Anlehnung an Schrijver, Journal of Molecular Diagnostics (2004), 6(4), 275-284).

Tabelle 1

Chromosomale Lokation ¹	Lokus/Mutation ²	Genbezeichnung ³	Vererbung ⁴	Protein ⁵	Funktion ⁶
13q11-12	DFNB1/A3	<i>GJB2</i>	AR/AD	Connexin 26	Gap junction
13q12		<i>GJB6</i>	AR/AD	Connexin 30	Gap junction
7q31	DFNB4	<i>SLC26A4</i>	AR	Pendrin	Anionentransporter
14q12-13	DFNA9	<i>COCH</i>	AD	Cochlin	extrazelluläres Matrix Protein
Mitoch.	1555A>G	<i>MTRNR1</i>	mito.		12SrRNA
	7445A>G	<i>MTTS1</i>			tRNA Serin
	7472insC				
	7511 T>C other				
Xq21.1	DFN3	<i>POU3F4</i>	X	Pou Domäne Klasse 3	Transkriptionsfaktor

EP 1 898 671 A2

(fortgesetzt)

	Chromosomale Lokation ¹	Lokus/ Mutation ²	Genbezeichnung ³	Vererbung ⁴	Protein ⁵	Funktion ⁶
5	4p16.1	DFNA6/14/38	<i>WFS1</i>	AD	Wolframin	Unklar: ER Transmembranprotein

1: bezeichnet Chromosom und Lokus, "Mitoch." bezeichnet mitochondriale DNA; 2: genaue Bezeichnung des Lokus oder der Mutation; 3: Bezeichnung des Gens; 4: Art der Vererbung, autosomal rezessiv (AR), autosomal dominant (AD), x-chromosomal (X) oder mitochondrial (mito); 5: Bezeichnung des codierten Proteins, falls bekannt; 6: Bezeichnung der Funktion des codierten Proteins, falls bekannt. Bei den Genen GJB2 und GJB6 sind jeweils mehrere Mutationen beschrieben, die zu einem Funktionsverlust des Proteins führen.

[0019] Es ist bekannt, dass insbesondere Mutationen in den Genen GJB2 und GJB6, welche Connexine codieren, zu Hörproblemen führen. Connexine sind Proteine, welche bei der Bildung von sogenannten GAP junctions notwendig sind, über welche Ionenkanäle zwischen benachbarten Zellen geöffnet werden können. Sie spielen somit unter anderem bei der Signalübertragung eine wichtige Rolle.

[0020] Mutationen im Gen COCH führen typischerweise zu einem autosomaldominant vererbten- nicht syndromalen post-lingualen Hörverlust, welcher im Erwachsenenalter beginnt und progressiv ist. Hierbei tritt insbesondere ein Hörverlust bei hohen Frequenzen auf. Bei Verwendung des erfindungsgemäßen Anpassungsverfahrens ist es in diesem Fall möglich, diesen Frequenzverlust spezifisch durch eine entsprechende Anpassung zu korrigieren.

[0021] In der medizinischen Literatur sind zahlreiche weitere Gendefekte bekannt, welche mit Hörproblemen oder Hörverlust verbunden sind. Dies hat dazu geführt, dass inzwischen bei Feststellung von Schwerhörigkeit bei Neugeborenen oder Kindern zu genetischen Tests geraten wird, um eine genetische Ursache für Hörprobleme feststellen zu können. Dies wird dazu führen, dass für einen erheblichen Anteil der Patienten mit Hörproblemen genetische Daten zur Verfügung stehen werden, welche erfindungsgemäß zur Anpassung des Hörgerätesystems genutzt werden können. Mit zunehmendem Wissen über die im humanen Genom entschlüsselten Gene und deren Funktion ist zu erwarten, dass weitere Gene bzw. deren Mutationen mit spezifischen Hörproblemen assoziiert werden können.

[0022] Bevorzugt erfolgt die Zuordnung von der Anweisung zur Anpassung des anpassbaren Parameters des Hörgeräts zu dem genetischen Merkmal durch Abrufen von Vergleichswerten, die in einer Datenbank hinterlegt sind.

[0023] Gemäß einem weiteren Aspekt der vorliegenden Erfindung ist es bevorzugt, dass bei dem Verfahren eine digitale Signalverarbeitungseinrichtung verwendet wird. Die Anpassung kann bevorzugt durch Verwendung einer entsprechenden Software durchgeführt werden.

[0024] Gemäß einem weiteren bevorzugten Aspekt der Erfindung erfolgt die Übertragung von Daten, z.B. von Informationen über genetische Merkmale oder Anweisungen zur Anpassung von Parametern an die Signalverarbeitungseinrichtung, des Hörgeräts drahtlos. Dies ermöglicht es, besonders vorteilhaft eine Anpassung des Hörgeräts vorzunehmen, ohne dass der Hörgeräteträger das Hörgerät vom Ohr entfernen muss. Dies ist besonders vorteilhaft bei der Anpassung von Hörgeräten für kleine Kinder.

[0025] Die Anordnung zur Durchführung des erfindungsgemäßen Verfahrens umfasst ein Hörgerät mit wenigstens einem elektroakustischen Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem elektroakustischen Ausgangswandler und eine Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts mit einer Eingabemöglichkeit zur Eingabe einer Information betreffend ein genetisches Merkmal eines Hörgeräteträgers.

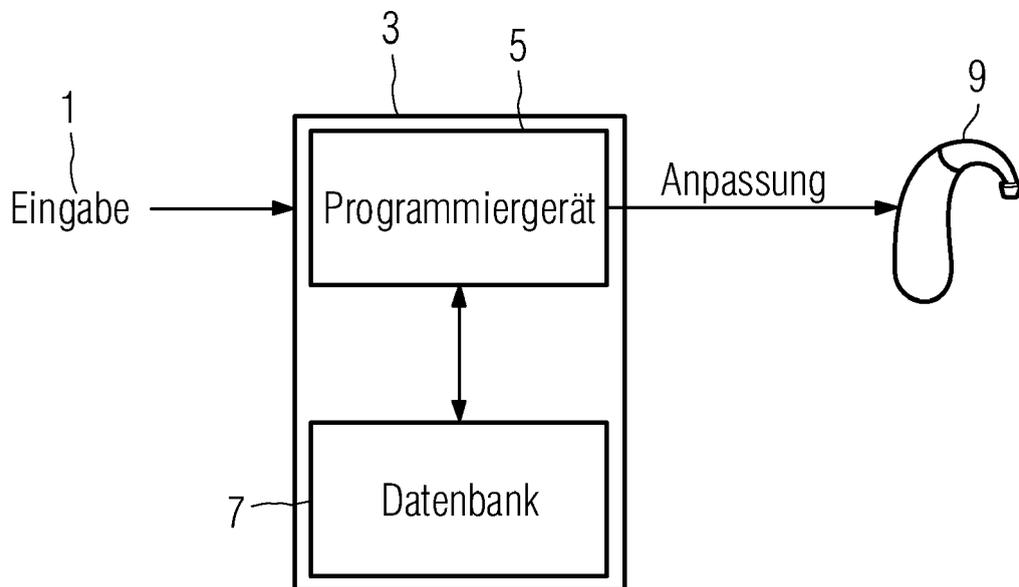
[0026] Weitere Eigenschaften und Vorteile der vorliegenden Erfindung werden deutlicher anhand des folgenden Ausführungsbeispiels und der angehängten Figur, welche ein schematisches Diagramm der Anpassung eines Hörgeräts gemäß einer Ausführungsform der vorliegenden Erfindung zeigt.

[0027] Ein von dem Hörgeräteträger erfasstes genetisches Merkmal 1 wird in die Einrichtung 3 zur Anpassung des Hörgeräts 9 eingegeben. Dies kann zum Beispiel durch den Hörgeräteakustiker manuell eingegeben werden, es ist ebenfalls denkbar, dass die Information, welche das genetische Merkmal betrifft, aus einem Datenspeicher direkt in die Einrichtung 3 zur Anpassung des Hörgeräts 7 übertragen wird. Die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts weist ein Programmiergerät 5 und eine Datenbank 7 auf. Die eingegebene Information wird mit dem Inhalt der Datenbank verglichen, um festzustellen, ob Informationen über den eingegebenen genetischen Defekt vorliegen. In der Datenbank 7 sind Daten zu bekannten und definierten genetischen Defekten hinterlegt und mit den entsprechenden anpassbaren Parametern verknüpft, über welche die Anpassung der Signalverarbeitungseinrichtung des Hörgeräts 9 erfolgen kann. Im Programmiergerät wird die eingegebene Information mit der in der Datenbank vorliegenden Information verglichen, und bei Vorliegen eines in der Datenbank hinterlegten genetischen Merkmals wird der entsprechende anpassbare Parameter ausgewählt und von dem Programmiergerät eine Anweisung zur Anpassung des Parameters an die Signalverarbeitungseinrichtung des Hörgeräts ausgegeben.

[0028] Erfindungsgemäß ist es ebenfalls vorgesehen, dass die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts im Hörgerät selber integriert vorgesehen ist, z.B. als Teil der Signalverarbeitungseinrichtung. In diesem Fall muss die Information über das genetische Merkmal direkt auf das Hörgerät übertragen werden, zum Beispiel durch drahtlose Übertragung, der Vorgang des Anpassens des Hörgeräts in Reaktion auf die Eingabe des genetischen Merkmals erfolgt dann im Hörgerät selber.

Patentansprüche

1. Verfahren zur Anpassung eines Hörgeräts mit wenigstens einem elektroakustischen Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem elektroakustischen Ausgangswandler, aufweisend die folgenden Schritte:
 - a) Erfassen mindestens eines genetischen Merkmals eines Hörgeräteträgers und Übermitteln des genetischen Merkmals an eine Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts;
 - b) Anpassen mindestens eines anpassbaren Parameters in Abhängigkeit des genetischen Merkmals.
2. Verfahren nach Anspruch 1, wobei das Anpassen des anpassbaren Parameters in Abhängigkeit des genetischen Merkmals durch Zuordnen einer Anweisung zur Anpassung des anpassbaren Parameters des Hörgeräts zu dem genetischen Merkmal durch die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts erfolgt und das Anpassen des anpassbaren Parameters durch die Signalverarbeitungseinrichtung des Hörgeräts zur individuellen Anpassung des Hörgeräts an den Hörgeräteträger erfolgt.
3. Verfahren nach Anspruch 1 oder 2, wobei die Signalverarbeitungseinrichtung die Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts umfasst.
4. Verfahren nach einem der Ansprüche 1,2 oder 3, wobei der anpassbare Parameter einen frequenzabhängigen Schalldruckpegel umfasst.
5. Verfahren nach einem der Ansprüche 1,2 oder 3, wobei der anpassbare Parameter eine Regelzeit umfasst.
6. Verfahren nach einem der vorangehenden Ansprüche, wobei das genetische Merkmal eine Mutation eines Gens ist, die phänotypisch mit einem Hörproblem oder Hörverlust assoziiert ist.
7. Verfahren nach einem der vorangehenden Ansprüche, wobei die Signalverarbeitungseinrichtung eine digitale Signalverarbeitungseinrichtung ist.
8. Verfahren nach einem der Ansprüche 2 bis 8, wobei die Zuordnung von der Anweisung zur Anpassung des anpassbaren Parameters des Hörgeräts zu dem genetischen Merkmal durch Abrufen von Vergleichswerten, die in einer Datenbank hinterlegt sind, erfolgt.
9. Anordnung zur Durchführung des Verfahrens gemäß einem der Ansprüche 1 bis 8, aufweisend ein Hörgerät mit wenigstens einem elektroakustischen Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem elektroakustischen Ausgangswandler und eine Einrichtung zur Anpassung des Hörgeräts mit einer Eingabemöglichkeit zur Eingabe einer Information betreffend ein genetisches Merkmal eines Hörgeräteträgers.
10. Hörgerätsystem, aufweisend eine Hörgeräteeinheit mit wenigstens einem elektroakustischen Eingangswandler, einer Signalverarbeitungseinrichtung und einem elektroakustischen Ausgangswandler, **dadurch gekennzeichnet, dass** die Signalverarbeitungseinrichtung eine Eingabemöglichkeit zur Eingabe eines genetischen Merkmals aufweist und in Reaktion auf die Eingabe des genetischen Merkmals mindestens einen anpassbaren Parameter angepasst werden kann.



IN DER BESCHREIBUNG AUFGEFÜHRTE DOKUMENTE

Diese Liste der vom Anmelder aufgeführten Dokumente wurde ausschließlich zur Information des Lesers aufgenommen und ist nicht Bestandteil des europäischen Patentdokumentes. Sie wurde mit größter Sorgfalt zusammengestellt; das EPA übernimmt jedoch keinerlei Haftung für etwaige Fehler oder Auslassungen.

In der Beschreibung aufgeführte Nicht-Patentliteratur

- **BAGATTO et al.** Clinical protocols for hearing instrument fitting in the DSLmethod. *trends amplification*, 2005, vol. 9 (4), 199-226 **[0003]**
- **SCHRIJVER.** Hereditary non-syndromic sensorineural hearing loss, transforming silence to sound. *Journal of Molecular Diagnostics*, 2004, vol. 6 (4), 275-284 **[0004]**
- **ANLEHNUNG ; SCHRIJVER.** *Journal of Molecular Diagnostics*, 2004, vol. 6 (4), 275-284 **[0018]**