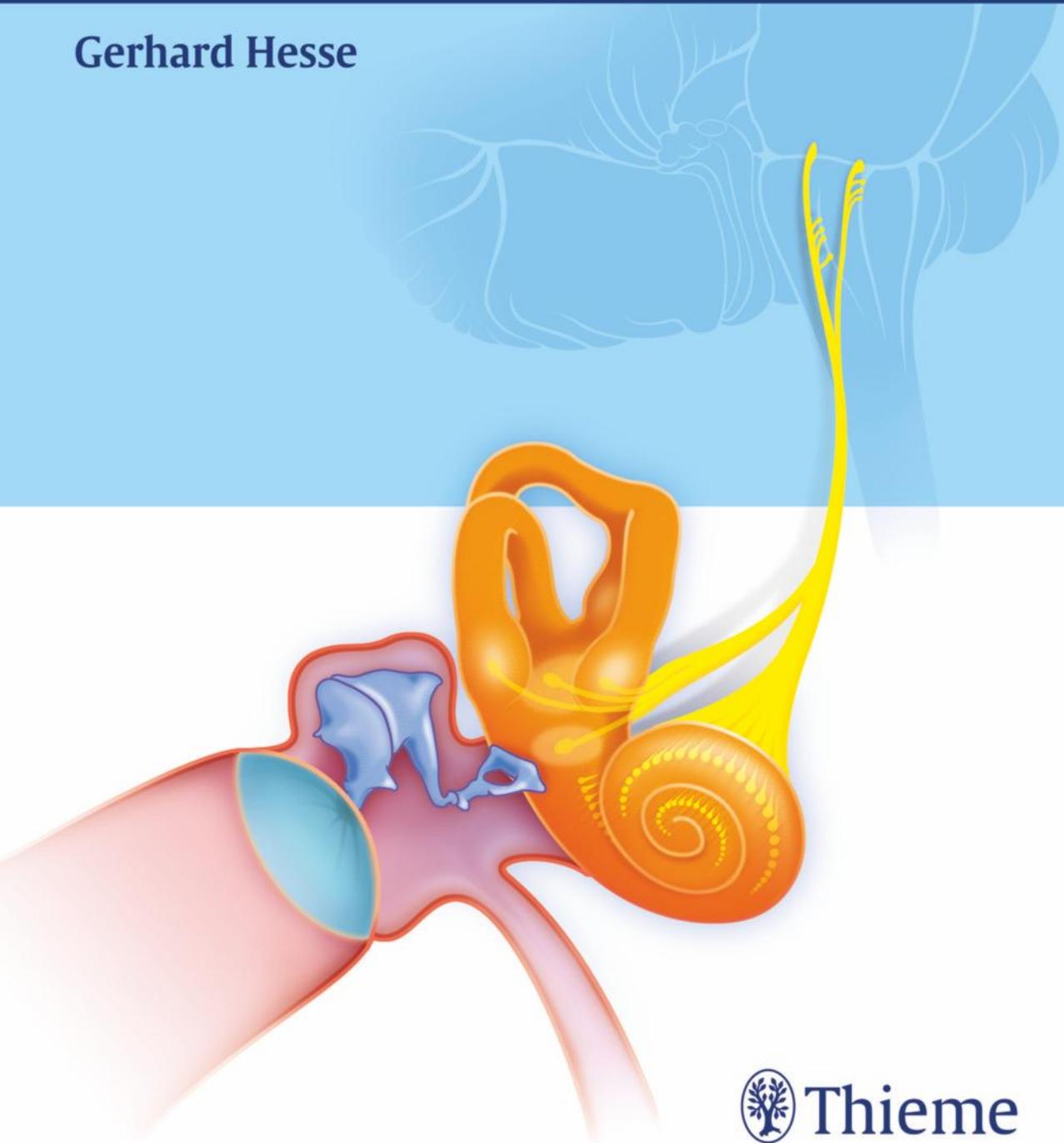


Innenohrschwerhörigkeit

Gerhard Hesse



Innenohrschwerhörigkeit

Gerhard Hesse

94 Abbildungen

Georg Thieme Verlag
Stuttgart • New York

Anschriften

Prof. Dr. med. Gerhard Hesse
Tinnitus-Klinik Dr. Hesse
Große Allee 50
34454 Bad Arolsen
Deutschland

Wichtiger Hinweis: Wie jede Wissenschaft ist die Medizin ständigen Entwicklungen unterworfen. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Erkenntnisse, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Werk eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass Autoren, Herausgeber und Verlag große Sorgfalt darauf verwandt haben, dass diese Angabe dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes entspricht.

Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. **Jeder Benutzer ist angehalten**, durch sorgfältige Prüfung der Beipackzettel der verwendeten Präparate und gegebenenfalls nach Konsultation eines Spezialisten festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in diesem Buch abweicht. Eine solche Prüfung ist besonders wichtig bei selten verwendeten Präparaten oder solchen, die neu auf den Markt gebracht worden sind. **Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Gefahr des Benutzers.** Autoren und Verlag appellieren an jeden Benutzer, ihm etwa auffallende Ungenauigkeiten dem Verlag mitzuteilen.

Impressum

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Ihre Meinung ist uns wichtig! Bitte schreiben Sie uns unter

www.thieme.de/service/feedback.html



© 2015 Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstr. 14
70469 Stuttgart
Deutschland
www.thieme.de

Printed in Germany

Zeichnungen: Andrea Schnitzler, Innsbruck
Redaktion: Julia Waldherr, Billigheim
Umschlaggestaltung: Thieme Verlagsgruppe
Umschlaggrafik: Martina Berge, Stadtbergen
Satz: Druckhaus Götz GmbH, Ludwigsburg,
gesetzt in 3B2, Version 9.1 Unicode
Druck: Grafisches Centrum Cuno, Calbe

Geschützte Warennamen (Warenzeichen ®) werden nicht immer besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Das Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwendung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen oder die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

ISBN 978-3-13-163901-1

1 2 3 4 5 6

Auch erhältlich als E-Book:
eISBN (PDF) 978-3-13-163911-0
eISBN (epub) 978-3-13-176971-8

Vorwort

Die Schwerhörigkeit ist eine der häufigsten Behinderungen in der heutigen Zeit: Für die Industrienationen gilt, dass ca. ein Viertel der Gesamtbevölkerung unter Hörstörungen leidet und damit auch in der Kommunikation beeinträchtigt ist. Demografische Faktoren wie zunehmende Überalterung spielen sicher genauso eine Rolle wie Umwelteinflüsse und zunehmende Lärmbelastung auch und gerade im Freizeitbereich.

So verschwinden auch die Grenzen zwischen der klassischen Altersschwerhörigkeit, so es sie denn jemals gegeben hat, und umweltbedingten Hörminderungen. In aller Regel beginnen Hörminderungen heute wesentlich früher, sie werden aber auch früher erkannt.

Die übergroße Mehrheit der Schwerhörigkeiten entsteht durch Schädigungen des Innenohres auf vielfältigste Art. Viele Krankheitsbilder sind seit vielen Jahrzehnten bekannt und auch umfassend beschrieben worden, neue kommen hinzu, insbesondere bedingt durch Ototoxika oder Umwelteinflüsse. Anatomie und Funktionen der Strukturen des Innenohres sind durch neuere Forschungsergebnisse zunehmend klarer geworden, gleichzeitig bleiben auch heute noch viele Fragen der Hörverarbeitung insgesamt offen. Vor allem aber ist eine wirksame Therapie von Erkrankungen des Innenohres nach wie vor nur rehabilitativ möglich, denn bei allen Säugetieren und damit auch dem Menschen sind die Strukturen des Innenohres insgesamt, insbesondere die Haarzellen, nicht regenerationsfähig.

So hat die Prophylaxe von Hörstörungen und Vermeidung schädigender Einflüsse eine wesentliche Bedeutung, um die Kommunikationsfähigkeit in unserer ständig älter werdenden Gesellschaft zu erhalten. Therapeutisch kommt der Rehabilitation eine entscheidende und überaus hilfreiche Bedeutung zu, auch wenn sich diese momentan im Wesentlichen auf eine apparative Versorgung beschränken muss.

Für uns Hals-Nasen-Ohren-Ärzte ist mit dem Beginn der Kochleaimplantat-Ära in vieler Hinsicht eine neue Tür aufgemacht worden, denn durch die modernen Kochleaimplantate (Cochlear Implants, CI) können selbst hochgradige Schwerhörigkeiten und Ertaubungen tatsächlich wirksam rehabilitiert werden. Gleichzeitig sind durch moderne bildgebende Verfahren und neu entwickelte audiometrische und objektive Hörtests neue Erkenntnisse ge-

wonnen worden, die unser Wissen um Innenohrschwerhörigkeiten deutlich verbessert haben. Auch die Bedeutung der weiteren zentralen Hörverarbeitung, d. h. der Schallverarbeitung vom Innenohr bis in den auditorischen Kortex, rückt zunehmend in den Fokus wissenschaftlicher Auseinandersetzungen und auch therapeutischer Überlegungen.

Aufgrund dieser Situation scheint es an der Zeit, eine aktualisierte Systematik und Klassifizierung von Schwerhörigkeiten des Innenohres zusammenzustellen. Dies ist besonders wichtig, weil der zunehmende Fluss an Publikationen in Zeiten von fast inflationären Online-Publikationen ständig zunimmt und zunehmend unüberschaubarer wird.

Die einzige publizierte Übersicht über die Erkrankungen des Innenohres wurde vor genau 30 Jahren im deutschsprachigen Raum herausgegeben: Ernst Lehnhardt aus Hannover legte 1984 ein Hauptreferat zur Klinik der Innenohrschwerhörigkeiten vor, was umfassend die Erkenntnisse der damaligen Zeit zusammentrug und zu klassifizieren versuchte. Vieles aus dieser Übersicht ist auch heute noch gültig, viele neue Erkenntnisse sind jedoch hinzugekommen bzw. mussten revidiert werden. Zusammen mit Prof. Lehnhardt wollte ich seit vielen Jahren diese Arbeit aktualisieren bzw. neu fassen, allein das Thema schien zu umfassend und gleichzeitig unübersichtlich.

Nachdem Prof. Lehnhardt, der große Pionier der Otologie und vor allem der CI-Chirurgie, im Jahr 2011 verstorben ist, fühlte ich mich umso mehr verpflichtet, quasi als Vermächtnis diese Arbeit wieder aufzunehmen.

Auf der Grundlage des alten Referats habe ich die Systematik neu gefasst, Einzelteile jedoch auch übernehmen bzw. aktualisieren können. Viele alte Publikationen sind immer noch gültig und auch interessant, unzählige sind hinzugekommen, die für diese Übersicht bewertet werden mussten. Hilfreich ist dabei, dass mit dem neuen Fortbildungskonzept des HNO-Updates eine ständige Sichtung aktueller Publikationen für diese Thematik erfolgt und bereits referiert worden ist, hier konnte ich eine Vielzahl von Vorarbeiten finden. Es fällt jedoch auf, dass wir uns scheinbar mühelos mit Publikationen aus der ganzen Welt bedienen können: Dies ist einerseits ein großer Vorteil, eben

weil viel mehr zusammengetragen werden kann, aber andererseits wird es sehr schwer, die Übersicht zu behalten und vor allem Wichtiges von den vielen wissenschaftlich schlechten und oberflächlichen Arbeiten zu trennen. Jede Publikation kommt besonders in der Innenohrforschung mit neuen Therapieideen, die teilweise auf absurden Vermutungen und auf methodisch schlechten Studien mit kleinsten Fallzahlen beruhen. Betrachtet man die vor 30 Jahren publizierten Arbeiten, so finden sich wesentlich mehr Grundlagenstudien mit klinischem Bezug, während heute aus den Kliniken zum großen Teil Verlaufsbeobachtungen und Therapiestudien kommen, die Grundlagenforschung hingegen auf spezielle Labors beschränkt bleibt, denen häufig der klinische Bezug fehlt. Gerade für den Kliniker wird es da immer schwerer, sich relevante Informationen zu besorgen und damit den differenzialdiagnostischen Blick weiter schärfen zu können.

Das vorliegende Buch soll den Versuch wagen, als Nachschlagewerk alle relevanten Fragen rund um die Innenohrschwerhörigkeit und die zahlreichen Zusammenhänge zu anderen Krankheitsbildern aufzulisten und zu bewerten.

In einem kurzen allgemeinen Teil gibt es einen marginalen Überblick über Erkenntnisse der Innenohrforschung, für Details sind sicher andere Publikationen und Standardwerke zuständig.

Der spezielle Teil jedoch soll möglichst umfassend den Forschungsstand zu einzelnen Zusammenhängen und Krankheitsbildern, die das Hörvermögen allgemein und vor allem die Innenohrschwerhörigkeit betreffen bzw. verursachen, beleuchten.

Mögliche radiologische Befunde, vor allem aber audiometrische, werden zu den jeweiligen Krankheitsbildern zusammengestellt, besonders wenn sie für diese Entitäten charakteristisch sind.

Ich hoffe, mit dieser Zusammenstellung ein wenig dazu beitragen zu können, dass das Bild der Innenohrschwerhörigkeit klarer und etwas geordneter wird.

Mein Dank gilt in erster Linie natürlich meinem verehrten Lehrer Herrn Prof. Lehnhardt, der durch seine Veröffentlichungen aber auch durch die vielen Impulse, die ich in der Ausbildung zum Hals-Nasen-Ohren-Arzt und vor allem auch danach bekommen habe, wesentlich zur Entstehung dieses Buches beigetragen hat. Mein Freund Prof. Armin Laubert, zugleich Lehrstuhlinhaber der Universität Witten-Herdecke, an der ich mich unter seiner Leitung habilitiert habe, hat mich zu zahlreichen Forschungen motiviert und in vielen Diskussionen auch kritisch Standpunkte hinterfragen lassen.

Dank sagen möchte ich dem wirklich hoch engagierten Team meiner Klinik und besonders meinem Oberarzt, Herrn Dr. Schaaf, die mich einerseits durch Fragen und Diskussionen immer wieder fachlich fordern und mir gleichzeitig auch den Rücken freigehalten haben, um diese doch sehr intensive Literaturarbeit leisten zu können. Dr. Schaaf hat auch dankenswerterweise alle Kapitel Korrektur gelesen. Mein Dank gilt ebenso meiner Sekretärin, Frau Kaiser, die mit viel Fleiß viele Literaturstellen gelistet und mir bei Korrekturen geholfen hat. Frau Sabine Schwab vom Thieme Verlag hat mich während der – sehr langen – Entstehungszeit des Buches immer wieder motiviert und bestärkt und bei der konkreten Umsetzung dann gewohnt professionell unterstützt.

Nicht zuletzt gilt mein Dank meiner Familie, meiner wundervollen Frau Kathrin und meinen lieben und spannenden Kindern Jan und Kerstin, die mich stets unterstützen und motivieren, mir aber immer auch vermitteln, wie wichtig psychische Ausgeglichenheit und eine intakte Familie sind.

Bad Arolsen, Februar 2015
Gerhard Hesse

Inhaltsverzeichnis

Allgemeiner Teil

1	Grundlagen der Anatomie und der Physiologie des Innenohres.	14			
1.1	Einleitung	14	1.7	Recruitment	20
1.2	Haarzellen	15	1.8	Afferente Schallübertragung der inneren Haarzelle auf den Hörnerv	21
1.3	Kochleärer Verstärker	15	1.9	BDNF hemmt Degeneration der Spiralganglienzellen	21
1.4	Transduktion des Schallreizes	17	1.10	Literatur	22
1.5	Stütz- und Pfeilerzellen	18			
1.6	Ortsabbildung – Tonotopie	18			
2	Differenzierende Audiometrie	23			
2.1	Einleitung	23	2.6.5	Freiburger Sprachtest im Störschall	30
2.2	Tonschwellenaudiogramm	23	2.6.6	Sprachunabhängige Tests	31
2.3	Höchsttonaudiometrie	25	2.7	Objektive audiologische Diagnostik	31
2.4	Békésy-Audiometrie	25	2.7.1	Otoakustische Emissionen (OAE)	31
2.5	Unbehaglichkeitsschwelle und Tinnitusbestimmung	25	2.7.2	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE)	31
2.6	Überschwellige (Recruitment-) Tests	25	2.7.3	Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE)	31
2.6.1	Psychoakustik/zentrale Hörtests	29	2.7.4	Evoked Response Audiometry (ERA)	33
2.6.2	Sprachgebundene Tests	29	2.7.5	Elektrokochleografie (ECochG)	34
2.6.3	Sprachaudiogramm	29	2.8	Literatur	35
2.6.4	Sprachaudiometrie im Störschall	29			
3	Bildgebende Verfahren	37			
3.1	Einleitung	37	3.5	Magnetresonanztomografie	40
3.2	Konventionelle Röntgendiagnostik	37	3.6	Neuere Indikationen und Ergebnisse von MRT-Untersuchungen	41
3.3	Computertomografie	38	3.7	Literatur	42
3.4	Digitale Volumetomografie (DVT)	39			

Spezieller Teil

4	Akute Innenohrschwerhörigkeit				44
4.1	Plötzliche einseitige Hörmin- derung (idiopathischer Hör- sturz)	44	4.3	Retrokokleäre Hör- minderung	58
4.1.1	Molekulare Grundlagen des Hörsturzes	45	4.3.1	Multiple Sklerose	58
4.1.2	Ätiologie des Hörsturzes	47	4.3.2	Idiopathische hypertrophe Pachy- meningitis	60
4.1.3	Risikofaktoren	48	4.3.3	Kleinhirnbrückenwinkel- Tumoren	60
4.1.4	Hörsturz und Stress – „Stress“ als Auslöser einer plötzlichen Hörmin- derung	50	4.3.4	Intrakranielle Aneurysmen und plötzlicher Hörverlust	61
4.1.5	Hörsturz und Apoplex	51	4.3.5	Basilarinsuffizienz als Ursache eines „Hörsturzes“	61
4.1.6	Hörsturz und Hypercholesterin- ämie	51	4.3.6	Bogengangsdehiszenzen	63
4.2	Infektiös bedingte Schwerhörig- keit	54	4.3.7	Migräne und Hörverlust	63
4.2.1	Bakterielle Infektionen	54	4.3.8	Psychogene plötzliche Hörmin- derung	65
4.2.2	Innenohrschwerhörigkeit bei der Syphilis/Otosyphilis	54	4.4	Akute hydropische Schwerhörig- keit	65
4.2.3	Virusinfektionen	55	4.4.1	Pathophysiologische Vorstellungen zum Hydrops	66
4.2.4	Schwerhörigkeit nach Meningiti- den	56	4.4.2	Diagnostik der hydropischen Schwerhörigkeit	68
4.2.5	Mykogene Infektionen als Ursache für Schwerhörigkeit	57	4.4.3	Kochleäre Menière-Erkrankung ...	73
4.2.6	HIV-Infektionen und Schwerhörig- keit	57	4.4.4	Hydropsmaskierung als prognosti- sches Zeichen	73
5	Schwerhörigkeit im Alter		4.5	Literatur	74
5.1	Entwicklung der Hörfähigkeit im Alter	79			
5.2	Ausprägung und Genese	79	5.4	Welche Rolle spielen Risikofak- toren bei der Entwicklung einer Schwerhörigkeit?	82
5.2.1	Pathomechanismen der Schwer- hörigkeit im Alter	80	5.4.1	Blue Mountains Hearing Study: Alkoholkonsum, Rauchen und Hör- verlust	82
5.2.2	Altersbedingte Auffälligkeiten der Nervenfasern im N. cochlearis	80	5.4.2	Umwelt- und genetische Einflüsse bei der altersbedingten Schwer- hörigkeit	83
5.2.3	Grundlagenforschung im Tier- modell	81	5.4.3	Aktuelle tonaudiometrische Befunde	83
5.3	Epidemiologie der Schwerhörig- keit im Alter	81	5.5	Unterscheidung zwischen peri- pherer und retrokokleärer (neuraler bzw. zentral-nervöser) Hörstörung	86

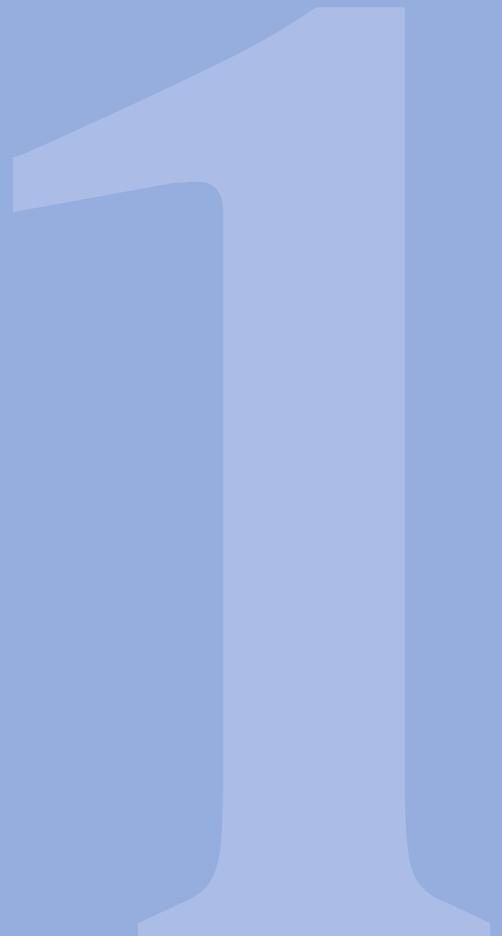
5.6	Kortikale Veränderungen im Alter	88	5.7	Versorgung schwerhöriger alter Menschen mit Hörgeräten	91
5.6.1	Temporale und spektrale Verarbeitung wird im Alter erschwert	89	5.7.1	Verbesserungen in der Versorgung älterer Schwerhöriger sind notwendig	92
5.6.2	Hörverlust im Alter und mentale Fähigkeiten	90	5.7.2	Hörtherapie unterstützt die Rehabilitation älterer Schwerhöriger ...	92
5.6.3	Demenz und Schwerhörigkeit	90	5.8	Literatur	93
5.6.4	Einfluss von Screening-Untersuchungen auf die Hörfähigkeit im Alter	91			
6	Immunologische bedingte Schwerhörigkeit	96			
6.1	Einleitung	96	6.8	Behçet-Syndrom	102
6.2	Klassifikation nach Harris	96	6.9	Erklärungsmodelle der Autoimmunschwerhörigkeit	104
6.3	Autoimmunschwerhörigkeit und Labordiagnostik	97	6.9.1	Tierversuche	104
6.4	Heat-Shock-Protein 70 und Autoantikörper	98	6.9.2	Histologische Untersuchungen ...	105
6.5	Autoimmunerkrankung des Innenohres – eigenständige Erkrankung oder syndromale Mitreaktion?	99	6.10	Therapie der Autoimmunschwerhörigkeit	105
6.6	Autoimmunerkrankungen mit Innenohrbeteiligung	99	6.11	Langzeitprognose der Autoimmunschwerhörigkeit	106
6.7	Cogan-Syndrom	101	6.12	Literatur	107
7	Traumatische Innenohrschwerhörigkeit	111			
7.1	Einleitung	111	7.3	Erworbene Lärmschwerhörigkeit	118
7.2	Akute Lärmschäden: Knall- und Explosionstraumata	112	7.3.1	Beruflich bedingte Lärmschäden ..	118
7.2.1	Akutes Knalltrauma	112	7.3.2	Lärmbelastungen in nicht industriellen Lärmbereichen	121
7.2.2	Explosionstrauma	114	7.3.3	Neurale Mitbeteiligung bei Lärmeinwirkung	128
7.2.3	Verpuffung	116	7.4	Schädeltrauma und Felsenbeinfrakturen	130
7.2.4	Akutes Lärmtrauma	116	7.4.1	Stumpfes Schädeltrauma	130
7.2.5	Grundlagen der Therapie und Protektion bei Lärmschäden	117	7.4.2	Felsenbeinfrakturen	130

7.5	Fensterrupturen des ovalen und runden Fensters	132	7.5.2	Generelle Tympanoskopie beim Hörsturz?	133
7.5.1	Ergebnisse operativer Abdeckung des runden Fensters	133	7.6	Literatur	134
8	Ototoxische Schwerhörigkeit	137	8.6	Sonstige potenzielle Ototoxika	146
8.1	Einleitung	137	8.7	Fraglich ototoxische Medikamente	147
8.2	Aminoglykosid-Antibiotika	137	8.7.1	Schwerhörigkeit und PDE-5-Inhibitoren (Sildenafil)	147
8.2.1	Hörverlust nach Neomycin-Ohrentropfen	139	8.7.2	Hörverlust nach Atorvastatin	147
8.2.2	Versuche der Otoprotektion vor Aminoglykosidgabe?	139	8.7.3	Olivenöl	147
8.3	Ototoxizität der Platinkomplexe und anderer Zytostatika	140	8.8	Literatur	148
8.4	Schleifendiuretika	141			
8.5	Salizylate	142			
8.5.1	Malariamittel	144			
9	Mittelohrbedingte Innenohrschwerhörigkeit	151	9.4	Osteogenesis imperfecta und Morbus Paget	154
9.1	Einleitung	151	9.5	Mittelohrtumoren mit Innenohrbeteiligung	154
9.2	Innenohrbeteiligung nach Mittelohrentzündung	151	9.6	Literatur	155
9.3	Otosklerose	153			
10	Genetisch bedingte Innenohrschwerhörigkeit	157	10.3	Monosymptomatische hereditäre Schwerhörigkeit	162
10.1	Einleitung	157	10.3.1	Fehlbildungen und audiometrische Bilder	162
10.2	Häufigkeit und Einteilung hereditärer Schwerhörigkeit	157	10.4	Syndromische hereditäre Innenohrschwerhörigkeit	165
10.2.1	Connexine	158	10.4.1	Usher-Syndrom	165
10.2.2	Andere Genorte und -mutationen	159	10.4.2	CHARGE-Syndrom	166
10.2.3	Genetische Disposition für normales Hören	159	10.4.3	Alport-Syndrom	166
10.2.4	Diagnostische Gentests	159	10.4.4	Alport-ähnliche Syndrome	168

10.4.5	Pendred-Syndrom	170	10.5	Genetische Prädisposition als Ursache für Alters- oder Lärm-schwerhörigkeit	177
10.4.6	Pendred-ähnliche, schilddrüsen-assozierte Syndrome	171	10.5.1	Genetische Faktoren der lärminduzierten Innenohrschwerhörigkeit . .	177
10.4.7	Lyosomale Speicherkrankheiten . .	172	10.5.2	Plötzliche Hörminderung und genetische Prädisposition?	178
10.4.8	Refsum-Syndrom	173	10.6	Literatur	178
10.4.9	Sichelzellanämie	173			
10.4.10	Genetisch bedingte Hauterkrankungen	174			
10.4.11	Sonstige hereditäre Syndrome	175			
11	Schwerhörigkeit im Kindesalter	183			
11.1	Einleitung	183	11.3	Perinatale Asphyxie	185
11.2	Embryonal erworbene infektiös bedingte Schwerhörigkeit	183	11.4	Postnatale Schwerhörigkeit	186
11.2.1	Röteln	183	11.4.1	Arteriosklerose und cochleäre Veränderungen bei Jugendlichen	186
11.2.2	Zytomegalie	184	11.5	Literatur	187
11.2.3	Toxoplasmose	185			
11.2.4	Erythroblastose	185			
12	Chronische Innenohrschwerhörigkeit durch Gefäß-, Stoffwechsel- oder Tumorerkrankungen	189			
12.1	Einleitung	189	12.5.2	Mukopolysaccharidose – Hurler-Syndrom	193
12.2	Nierenfunktionsstörungen	189	12.5.3	Phenylketonurie	193
12.3	Leberfunktionsstörungen	191	12.6	Fettstoffwechselstörungen	193
12.3.1	Vitamin-A-Mangel (Retinol-Mangel)	191	12.7	Diabetes mellitus	193
12.3.2	Lebertransplantation	191	12.8	Tumorerkrankungen	194
12.4	Schilddrüsenfunktionsstörungen	192	12.9	Vaskuläre Störungen	195
12.5	Speicherkrankheiten	192	12.10	Therapeutische Konsequenzen . .	198
12.5.1	Siderosen	192	12.11	Literatur	198
13	Psychogene Schwerhörigkeit	201			
13.1	Einleitung	201	13.3	Diagnostik der psychogenen Hörstörung	203
13.2	Psychogene plötzliche Hörminderung	201	13.4	Schwerhörigkeit und Taubheit . .	204
			13.5	Literatur	204

14	Ausblick: Therapieoptionen bei Innenohrschwerhörigkeit	206		
14.1	Einleitung	206	14.8	„Hörpillen“
14.2	Plötzliche, einseitige idiopathische Hörminderung	206	14.9	Gentherapie
14.3	Warum sind Steroide effektiv? .	207	14.9.1	Welche Optionen für eine Gentherapie gibt es?
14.4	Endolymphhydrops	208	14.10	Was bleibt?
14.5	Autoimmunschwerhörigkeit ...	208	14.10.1	Hörgeräte
14.6	Lärmtraumata	209	14.10.2	Kochleaimplantate
14.7	Intratympanale Kortisontherapie	209	14.10.3	Hör- und Audiotherapie
			14.11	Literatur
				212
 Anhang				
	Sachverzeichnis			216

Teil 1
Allgemeiner Teil



1 Grundlagen der Anatomie und der Physiologie des Innenohres

1.1 Einleitung

In den letzten 20–30 Jahren konnten wesentliche neue Erkenntnisse über die Schallverarbeitung im Innenohr gewonnen werden. Dies betrifft besonders die aktive Beweglichkeit der äußeren Haarzellen und ihre Steuerung sowie molekularbiologische Zusammenhänge der Funktion und auch der Schädigung von Innenohrstrukturen, sowie die weitere zentrale Schallverarbeitung in der Hörbahn bis zum auditorischen Kortex, wo das akustische Signal wahrgenommen, erkannt, bewertet und verstanden wird.

Das Innenohr liegt kaffeebohnen groß und gut geschützt im härtesten Knochen des Körpers, dem Felsenbein – damit ist es aber auch direkten Untersuchungen nicht zugänglich. Die Schnecke (Kochlea) ist in 2½ Windungen spiralg um den Modiolus gewickelt, die Gesamtlänge entspricht abgerollt etwa 32 mm. Sie besteht aus 3 übereinander liegenden Kanälen oder Skalen: Zwischen der oberen (Scala vestibuli) und der unteren (Scala tympani) liegt auf der Basilarmembran das eigentliche Sinnesorgan, die Scala media oder das Corti'sche Organ (► Abb. 1.1). Das Corti'sche Organ bildet so mit der unten liegenden Basilar- und der oben liegenden Reissner-Membran die cochleäre Trennwand (cochlear partition). Die äußeren Skalen (Scala vestibuli vom ovalen Fenster aufwärts führend, Scala tympani abwärts zum runden Fenster führend) kommunizieren an der Schneckenspitze (Apex) am Helikotrema miteinander und mit dem Liquor des

Gehirns über den Aquaeductus cochleae – sie enthalten natriumreiche, extrazelluläre Perilymphe. Dagegen wird die kaliumreiche Flüssigkeit der Scala media oder des Ductus cochlearis (Endolymphe) in der Stria vascularis, also aus dem zuführenden arteriellen Blut, gebildet und über den Saccus endolymphaticus rückresorbiert. Zwischen der kaliumreichen Endolymphe, die nur den apikalen Anteil der Haarzellen und die Stereozilien versorgt, und der natriumreichen Perilymphe, die den Zellleib der Haarzellen umspült, besteht durch die unterschiedlichen Ionenkonzentrationen eine Potentialdifferenz von etwa 80 mV. Zusätzlich besteht eine elektrische Potentialdifferenz der Endolymphe zum intrazellulären Zytoplasma der Haarzellen. Diese 3 Flüssigkeitsräume unterscheiden sich damit in ihrer Ionenkonzentration und ihrem elektrischen Ruhepotential. Diese Potentialdifferenzen müssen durch energieverbrauchende Stoffwechselprozesse und Ionenpumpen aufrechterhalten werden, sie stellen zugleich eine wesentliche Grundlage der mechanoelektrischen Transduktion von Schallsignalen dar.

Dieser Ionenfluss in und zwischen den Haarzellen steuert wiederum die Empfindlichkeit des Hörens: Eine Reihe von Transportproteinen ist für den Ionenfluss in den Haarzellen des Innenohres bei Säugetieren verantwortlich. Dieser Austausch geladener Teilchen betrifft den intrazellulären Kalziumspiegel, das Membranpotential und damit die Sensitivität der Kochlea. So reagieren die mechanoelektrischen Transduktionskanäle (MET) der in-

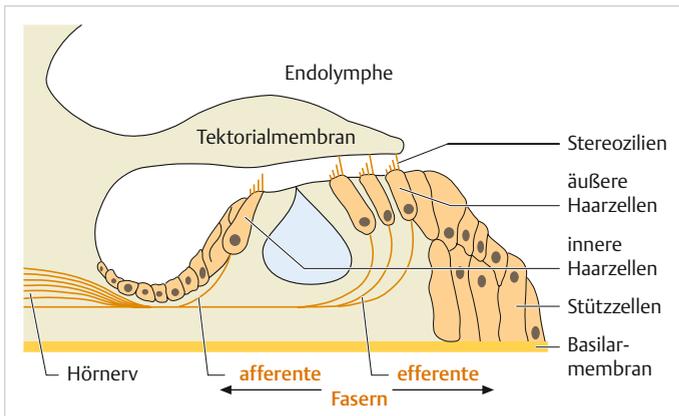


Abb. 1.1 Schematische Anatomie des Corti'schen Organs. (Lehnhardt E, Laszig R. Praxis der Audiometrie. Thieme 9. Aufl. 2009.)