

Innenohrschwerhörigkeit

Alle Formen und Entstehungsmechanismen der Innenohrschwerhörigkeit

von
Gerhard Hesse

1. Auflage

Thieme Stuttgart 2015

Verlag C.H. Beck im Internet:
www.beck.de
ISBN 978 3 13 163901 1

Zu [Inhaltsverzeichnis](#)

schnell und portofrei erhältlich bei beck-shop.de DIE FACHBUCHHANDLUNG

Symptomen verminderter Hörfähigkeit an diese Kombination gedacht werden, hat sie doch erhebliche therapeutische Konsequenzen (Penicillingabe mit oft sehr gutem Erfolg) [176].

Bei der **Borreliose** (Lyme-Disease) ist eine Beteiligung des Hör- und Gleichgewichtssystems möglich. Obwohl das ZNS in ca. 35 % der Fälle betroffen ist, sind neurogene Affektionen des N. vestibulocochlearis eher selten; neben Schwindelsymptomen können vereinzelt auch Hörminderungen gesehen werden [77]. Diese betreffen mehr den Tiefenbereich, evtl. als reaktives endolymphatisches Hydropsgeschehen [163].

Allerdings muss bei der Diagnostik beachtet werden, dass ein erhöhter Titer gegen *Borrelia burgdorferi* regional und speziell in Deutschland vorsichtig interpretiert werden muss. Eine Titererhöhung ist relativ häufig und nicht beweisend für eine akute Infektion – damit ist auch die mögliche Hörminderung nicht zwingend der Borreliose zuzuordnen, insbesondere, wenn keine vestibuläre Beteiligung vorliegt. Das berichten auch Peeters et al. [16] in einer Fallbeschreibung mit Literaturübersicht. Immerhin fanden sie in ihrer Literatursichtung bei bis zu 23 % der Patienten mit plötzlicher Hörminderung erhöhte Borrelietiter. Bertholon stellt heraus, dass eine Antibiotikatherapie in der Regel den Hörverlust günstig beeinflusst [16].

Sehr selten unter den bakteriellen Infektionen und besonders gefährlich für das Innenohr ist die **Rotlauf-Meningitis** (*Streptococcus suis*); durch sie sind vornehmlich Schlachter gefährdet, hauptsächlich tritt sie in Ländern auf, die einen hohen Schweinefleischkonsum haben [42].

Ein weitgehender Ausfall beider Ohren ist offenbar vorgezeichnet, eine Besserung unter antibiotischer Behandlung nicht zu erwarten [30]. Pathophysiologisch entwickelt sich durch diese Streptokokken-Infektion eine hämorrhagische Labyrinthitis [166].

4.2.3 Virusinfektionen

Bei **Virusinfektionen** treten sehr häufig begleitende Hörstörungen auf. Für das Innenohr sind 2 unterschiedliche Infektionsmodi anzunehmen: Zum einen der über eine Virämie, die hämatogen via *Stria vascularis* zur endolymphatischen Labyrinthitis führt (z. B. **Röteln**, **Masern**, **Zytomegalie** und evtl. **Mumps**), zum anderen die meningogene In-

fektion der Perilymphräume, so bei **Zoster** und **Mumps** [105].

Die Schwerhörigkeit beim **Zoster oticus** kann unterschiedlichen Ausmaßes sein, vom ausschließlichen Hochtonabfall über die Beteiligung auch des Mitteltonbereiches bis zur – annähernden – Taubheit; sie kann einseitig, häufig aber auch beidseits auftreten [43]. Frauen scheinen häufiger betroffen zu sein als Männer [139].

Das audiometrische Bild (► Abb. 4.2) entspricht dabei eher einer Innenohrschwerhörigkeit als dem zu erwartenden neurogenen Bild bei einer neurotropen Infektion [102].

Dabei gleicht der *Zoster oticus* als Reaktivierung einer Varizelleninfektion dem **Ramsay-Hunt-II-Syndrom**. Die Manifestation entsteht dabei im Ganglion geniculatum des N. facialis, die Infektion ist daher tatsächlich neurogen und nicht im Innenohr lokalisiert; zusätzlich bestehen praktisch immer eine Facialisparese und häufig eine Vestibularisbeteiligung [79].

Die Liquorpunktion ergibt zumeist eine leichte Vermehrung der Zellzahl und des Eiweißgehalts [105].

Die **Mumpserkrankung** stellt sich, wenn sie das Ohr mitbetrifft, mit einem uniformen Krankheitsbild dar, nämlich einer **vollständigen einseitigen Taubheit**; sie tritt in einem von 10 000 Fällen auf. Hörreste fehlen in der Regel komplett – regelrechte Vertaubung vorausgesetzt. Der Vestibularapparat kann mit betroffen sein, oft aber funktioniert er normal [126].

Die Mumpsertaubung entwickelt sich klinisch auch wegen der Einseitigkeit zumeist unbemerkt, die Grundkrankheit muss nicht ungewöhnlich schwer verlaufen, oft ist sie überhaupt unauffällig geblieben [105]. Die seltenen Fälle einer beidseitigen Mumpsertaubung scheinen eher einer Mumps-Meningitis geschuldet zu sein.

Zum Krankheitsbild ist in den letzten 30 Jahren eine Vielzahl von Publikationen erschienen, allerdings praktisch nur Fallbeispiele – einige wenige Studien widmen sich der Pathophysiologie und entwickeln Tiermodelle. So etwa bei Nomura et al. [136], die virusbedingte Zeichen einer Labyrinthitis nachwiesen.

Bei den virusbedingten Erkrankungen zeigt die antivirale Therapie (systemisch mit Aciclovir oder oral mit Brivudin) sehr gute Erfolge, jedenfalls wenn sie früh genug beginnt. Bei Mumps jedoch und damit auch bei der Mumpsertaubung sind die gängigen Virostatika unwirksam.

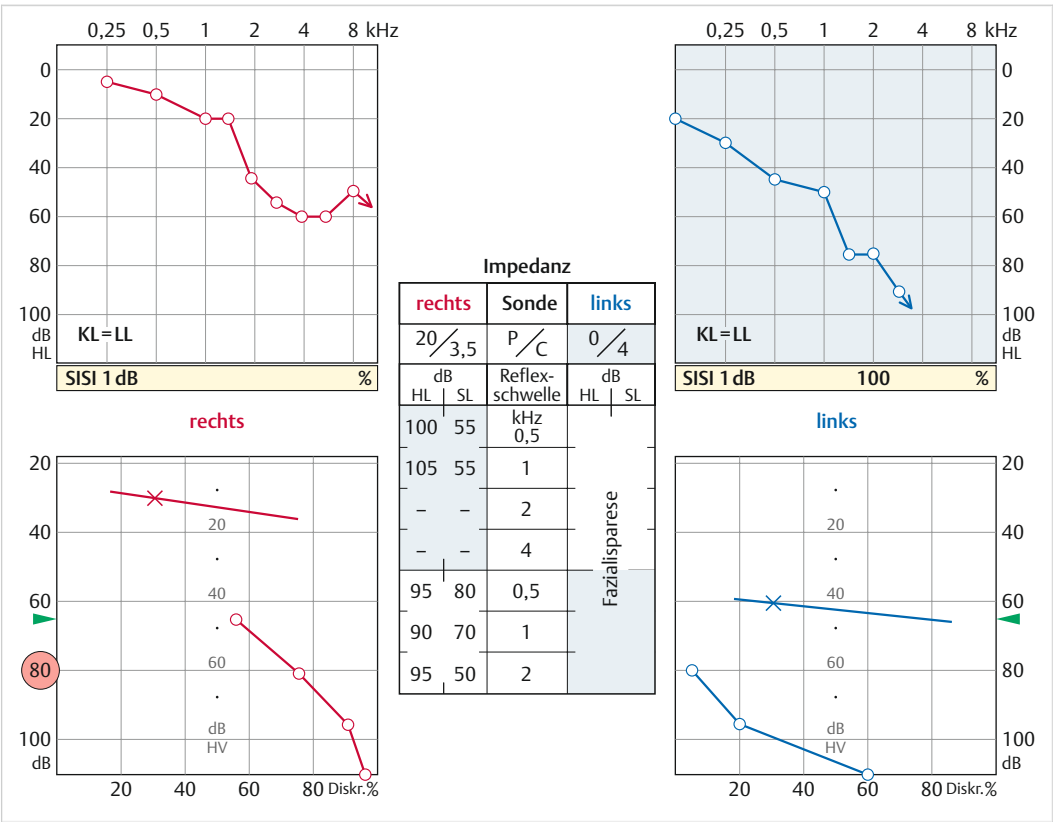


Abb. 4.2 Zoster-otus-Infektion links bei beidseits vorbestehender Innenohrhohechtonschwerhörigkeit.

Therapeutische Möglichkeiten – z.B. mit Immunglobulinkonzentrat oder Steroiden – bieten sich offenbar auch dann nicht, wenn der Hörverlust während der Mumpskrankheit bemerkt wurde. Zu empfehlen wäre auf jeden Fall die prophylaktische Impfung gegen Mumps. Diese kann in Kombination mit Masern- und Rötelnvakzine erfolgen („Triple-Vakzine“); sie ist aber besonders aus pädiatrischer Sicht (nicht zuletzt aufgrund des Komplikationsrisikos) umstritten – als Komplikationen können auch Hörminderungen auftreten.

Dennoch ist durch diese Impfungen das Krankheitsbild wesentlich seltener geworden, könnte aber jetzt in Zeiten der „Impfmüdigkeit“ wieder verstärkt auftreten – aktuelle Studien und Daten liegen hierzu jedoch nicht vor.

Infektionen mit **Zytomegalie- und Röteln-Viren** werden weiter unten bei den kindlichen Hörstörungen (Kap. 11) abgehandelt.

4.2.4 Schwerhörigkeit nach Meningitiden

Bei den Schwerhörigkeiten nach einer **Meningo-enzephalitis** wird zumeist eine virugene Infektion vorgelegen haben; bakterielle Infektionen gelten diesbezüglich als prognostisch günstiger. Allein 30–50% der Virusmeningitiden werden durch **Mumpsviren** verursacht [119]. Sonst sind es vor allem die verschiedenen Herpesviren, das Masern- und Varizella-Zoster-Virus, das Zytomegalievirus, die Echo- und Coxsackie-Viren und das Rötelnvirus (Kap. 11).

Der perineurale Überleitungsweg ist insbesondere für diejenigen viralen Hörschäden zu vermuten, die mit einer klinisch kaum bemerkten – meningealen Reizung einhergehen (z.B. der Zoster oticus). Wenn der Mumps über eine diffuse Meningitis zur Hörschädigung führt, dann betrifft er wohl immer beide Ohren und führt zum vollstän-

digem beidseitigen Ausfall. Nur Chüden (1978) hat auch einseitige Ertaubungen nach Mumpsmeningitis gesehen [32] (zit. n. [105]).

Bei Kindern mit generalisierter bakterieller Meningitis tritt häufig eine Schwerhörigkeit auf; in 70% liegt eine Haemophilus-influenza-Infektion vor, 30% der betroffenen Kinder entwickeln eine Schwerhörigkeit [10].

Auch Meningokokken kommen als Erreger, wenn auch seltener, in Betracht.

In einer prospektiven Kohortenstudie bei 258 Meningitis-Patienten wurde bei 8% eine Ertaubung gesehen, immerhin endeten 7% der Fälle letal [63].

Zudem scheint das Auftreten einer infektiös bedingten Schwerhörigkeit nach Meningitis von einem bestimmten Phänotyp abzuhängen, d. h. es besteht eine genetische Prädisposition [75].

Die Tonschwellen verliefen in der Regel flach mit unterschiedlicher Betonung des Hochtonbereichs und zum Teil auch auffallend unregelmäßig bis hin zur kompletten Ertaubung, der Hörverlust kann ein- oder beidseitig auftreten [46]. Da die postmeningitische Schwerhörigkeit – vor allem bei Kindern – nach einem freien Intervall auftreten und **progredient** sein kann, sind audiometrische Verlaufskontrollen bei diesen Patienten dringend geboten [144].

Gefürchtet ist besonders nach einer Meningokokken-Meningitis die sehr früh einsetzende Verknöcherung der Cochlea. Allein deshalb sollte möglichst frühzeitig nach ausgeheilter Infektion bei Ertaubung eine CI-Operation erwogen werden [23].

4.2.5 Mykogene Infektionen als Ursache für Schwerhörigkeit

Pilz-Labyrinthiden entstehen bei multimorbiden Patienten, häufig nach Bestrahlung, Chemotherapie, bei immunsupprimierten Patienten (etwa nach Transplantationen und vor allem bei HIV-Patienten) oder bei Diabetikern [124]. Dabei treten Ohrsymptome bei den (seltenen) mykogenen Meningitiden häufig auf, manchmal sogar als isoliertes Symptom [127]. Der Infektionsmodus ist dann in der Regel meningogen, er kann aber auch tympanogen über eine Mykose des Gehörgangs oder – seltener – hämatogen auftreten [154].

Histologisch zeigt sich bei einer Kryptokokkenmeningitis, die in etwa 18–30% mit einer bilateralen Hörminderung einhergeht, das Bild einer massiven Infiltration des Meatus acusticus internus

und der Nervenfasern mit Kryptokokken-Organismen. Erfasst waren auch Spiralganglienzellen und Nervenfasern des N. cochlearis [78] [114].

Der Funktionsausfall des Innenohres entwickelt sich unterschiedlich schnell und weitgehend, zu meist bilateral. Als Erreger wurden neben Kryptokokken auch Blastomyces, Mykosporen, Pneumocystis carinii und Candida gefunden.

4.2.6 HIV-Infektionen und Schwerhörigkeit

Bei HIV-Patienten treten besonders häufig allgemeine Infektionen auf, die wiederum zu Hörminderungen, bleibenden Schwerhörigkeiten oder gar Ertaubungen führen können. Einige Übersichtsarbeiten haben in den letzten Jahren die Literatur hierzu aufgearbeitet: Gemeinsamer Tenor ist, dass zwar häufig Hörminderungen bei HIV-Patienten bestehen, direkte Zusammenhänge zur Verursachung durch die Retroviren aber nur selten nachgewiesen werden können.

So analysierte eine brasilianische Arbeitsgruppe 13 Studien (von 1994–2010), fand aber keine deutlichen Zusammenhänge zwischen anti-retroviraler Therapie und Schwerhörigkeit, allerdings trat ein Hörverlust bei den betroffenen Patienten häufiger auf [7].

Eine andere Arbeitsgruppe, ebenfalls aus Brasilien, sichtete 91 Studien und wertete 38 davon aus. Beschrieben wurden ein schallleitungsbedingter wie auch ein sensorineuraler Hörverlust oder eine kombinierte Schwerhörigkeit wechselnder Ausprägung und audiometrischer Konstellation. Auch Tinnitus und vestibuläre Symptome wurden gefunden. Als Ursache fanden sich in den Arbeiten opportunistische Infektionen, eine ototoxische Medikation oder die virale Aktivität selbst. Eine neurootologische Mitbeteiligung wurde anhand auditorisch evozierter Potenziale erfasst [4].

Bei 200 HIV-positiven Erwachsenen wurden bei 27,5% ein Hörverlust, bei 25% Schwindel und bei 26% ein Ohrgeräusch gefunden; die Häufigkeit nahm mit Progredienz der Erkrankung zu [175].

In einer großen bevölkerungsbezogenen Kohortenstudie wurden in Taiwan 8 760 HIV-Patienten und 43 800 Kontrollpersonen ohne HIV verglichen (2001–2006, Versicherungsdaten). Bei den Patienten im Alter von 18–35 Jahren war die Inzidenz einer Schwerhörigkeit 2,17-mal höher als in der Kontrollgruppe (Gesamtrisiko aber nur 4,32 gegen 1,99 auf 10 000 Fälle). Die Autoren errechneten ein

Gefährdungspotenzial (Hazard-Ratio) von 2,169, was bei den männlichen Patienten noch ausgeprägter war. Bei den über 36-Jährigen fand sich indes kein erhöhtes Risiko mehr, eine Schwerhörigkeit zu entwickeln [112].

Bei HIV-infizierten Kindern sind es wohl häufiger Mittelohrinfektionen, die für Hörminderungen verantwortlich sind, wie einige Untersuchungen besonders aus Afrika und Südamerika berichten. Eine Studie aus Peru mit 139 HIV-infizierten Kindern fand eine Prävalenz von Hörstörungen bei 38,8%, zumeist Mittelohraffektionen, aber auch zerebrale Infekte [26].

Histologische Befunde bei HIV-Patienten mit Schwerhörigkeit sichtete eine New Yorker Arbeitsgruppe: Sie arbeitete 10 Felsenbeine von 5 HIV-positiven Patienten mit Schwerhörigkeit auf und fanden wiederum häufig Mittelohraffektionen: Petrositis mit Knochenmarksveränderungen, Mastoiditis, Otitis media, Ossikeldestruktionen aber auch Veränderungen der peri- und endolymphatischen Räume des Vestibulums und der Bogengänge. Auch Veränderungen des Neuroepithels von Utrikulus und Sacculus wurden gesehen, aber keine pathologischen Veränderungen im Corti'schen Organ [24].

Fazit

Zusammenfassend lässt sich für die HIV-Infektion folgern, dass Hörminderungen häufiger auftreten als in der Normalbevölkerung, gerade bei jüngeren Patienten. Diese betreffen aber eher Mittelohrstrukturen und sind den Begleitinfektionen geschuldet; Veränderungen des Innenohres scheinen die Retroviren nicht zu verursachen.



4.3 Retrokochleäre Hörminderung

Plötzlich auftretende Hörminderungen, wiederum meist einseitig, können als Hörsturz fehlgedeutet werden, obwohl eigentlich ein retrokochleäres pathologisches Geschehen ursächlich für die Hörminderung ist. Auch wenn dies sicher selten ist, scheint allein deshalb bei jeder Form der Hörminderung eine komplette und differenzierende audiometrische Diagnostik erforderlich. Zwar wird zu Recht vor Untersuchungen mit hohen Lärmpe-

geln in der Akutphase (7–14 Tage) nach Leitlinie [9] abgeraten, aber dies darf nicht als diagnostischer Nihilismus missverstanden werden: audiometrische Untersuchungen, Sprachaudiogramm, otoakustische Emissionen und selbst eine BERA mit Pegeln bis 80 dB sind problemlos durchzuführen. Liegen Zweifel am idiopathischen Bild des Hörsturzes vor, dann sollte und muss die Diagnostik vervollständigt werden.

Dabei können etwa Entzündungsreaktionen, wie bei der Enzephalitis disseminata (MS), aber auch Tumoren wie das Vestibularisschwannom oder sonstige Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel oder im Hirnstamm plötzliche Hörminderungen hervorrufen. Selbst intrakranielle Blutungen oder Aneurysmen können mit einem Hörverlust einhergehen, wenn auch sicher kaum als solitäres Symptom. Schließlich muss immer auch an die Möglichkeit einer psychogenen Hörstörung gedacht werden. Auch diese tritt oft plötzlich auf, wenn auch meist beidseitig.

4.3.1 Multiple Sklerose

Im Verlauf einer Multiplen Sklerose (MS) kann es, etwa in einem akuten Schub, zu einer als plötzlich und damit wie ein Hörsturz imponierenden Hörminderung kommen. Tinnitus und Schwindel können ebenfalls, müssen aber nicht auftreten. Immer wieder wurden in der Literatur Fälle berichtet, bei denen die Hörverschlechterung auch als ein singuläres und erstes Symptom der MS auftreten kann. Dann komprimieren die entzündlichen Entmarkungsherde die Myelinscheiden des Hörnervs; diese Reaktion kann sich auch wieder zurückbilden, der Hörverlust sich also erholen. Ob bei dieser Symptomatik der vestibuläre Anteil symptomlos bleibt, weil er kompensiert wird oder ob wirklich isoliert nur der kochleäre Anteil des N. octavus betroffen ist, lässt sich nicht beantworten. Insgesamt fällt bei den zahlreichen Fallbeschreibungen auf, dass die Erkrankung ein sehr heterogenes Bild bietet, sowohl vom Verlauf als auch von der audiometrisch bestimmten Ausprägung.

Eine gute Übersicht publizierten de Seze et al. 2001 aus Paris, sie untersuchten an einer Gruppe von 400 MS-Patienten besonders Frequenzgang und Prognose der Ohrsymptomatik. Dabei trat ein akuter Hörverlust bei 3,5% (14 Patienten) der im Schnitt 28-jährigen Patienten und nach durchschnittlich 2,3 Jahren Erkrankungsdauer auf. Im Kernspintomogramm zeigten sich hyperdense Be-

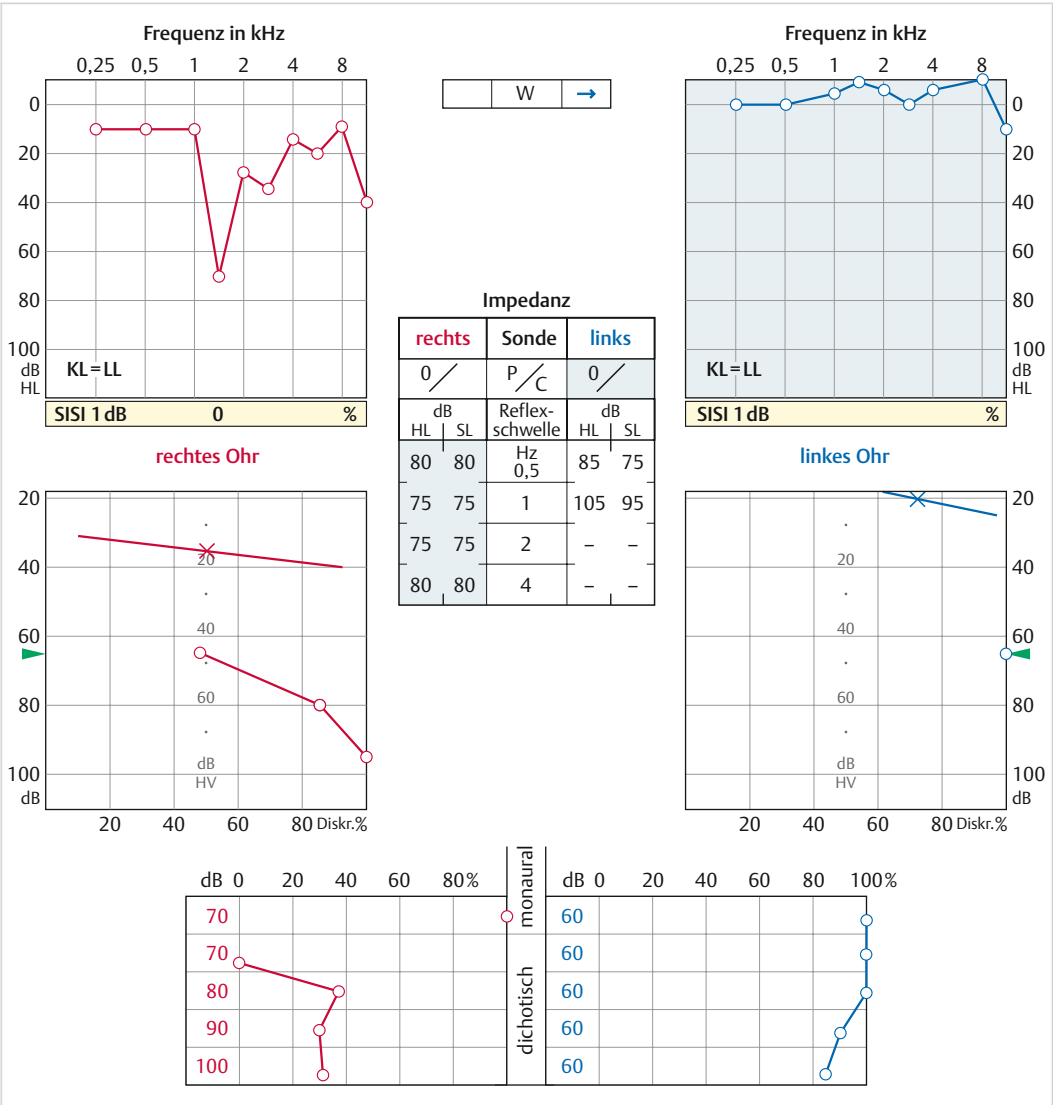


Abb. 4.3 Schwerhörigkeit bei Multipler Sklerose.

zirke in der Ponsregion und im Mittelhirn bei 11 Fällen; bei allen bis auf einen Patienten bildete sich der Hörverlust wieder zurück. Auch nach 7 Jahren Nachbeobachtung änderte sich der Hörbefund dann nicht mehr, vor allem blieb aber auch die Encephalitis disseminata stabil ohne weitere Verschlechterung. Die Autoren folgern daraus, dass Patienten mit einem akuten Hörverlust eine eher gute Prognose haben [40].

Dabei ist es oft nur durch eine umfassende audiometrische Befundkonstellation möglich, den Verdacht auf eine nicht innenohrbedingte Hörminderung aufkommen zu lassen. Lehnhardt [104] definierte die möglichen audiometrischen Befunde wie folgt:

1. Die Tonschwelle kann normal sein oder als pan-tonale Hörminderung imponieren.

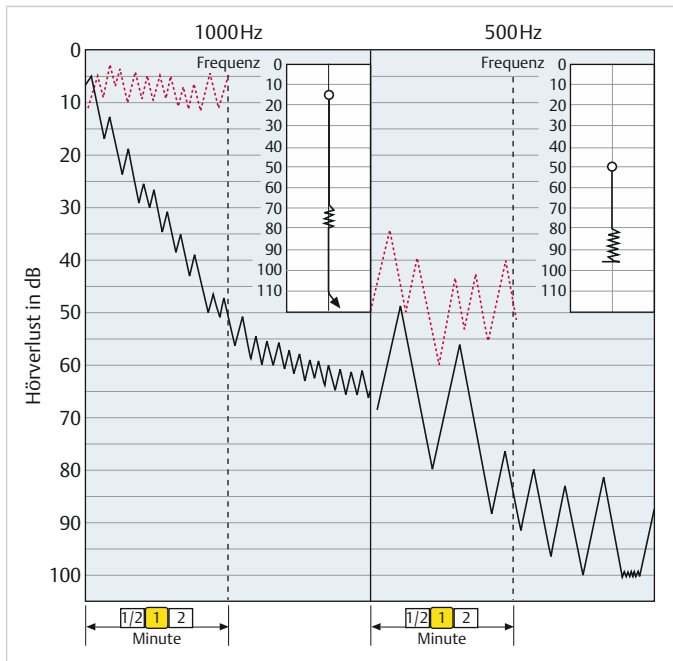


Abb. 4.4 Multiple Sklerose – Békésy-Audiogramm.

- Im Békésy-Audiogramm werden Impulstöne besser gehört als Dauertöne, es besteht ein deutlicher Schwellenschwund.
- Das fehlende Recruitement deutet auf eine neurale Komponente hin.
- Der Stapediusreflex kann auf der betroffenen Seite nicht ausgelöst werden oder er ist reduziert.
- Das Zahlenverständnis ist im Sprachaudiogramm besser als nach der Schwelle zu erwarten wäre, aber das Einsilberverstehen ist wesentlich schlechter.
- Die dichotische Sprachdiskrimination kann auf der betroffenen Seite gänzlich fehlen oder sie ist zumeist stark eingeschränkt, auch wenn die Tonschwelle fast normal ist.

Neuere Studien fanden bei MS-Patienten auch Auffälligkeiten in der Sprachauffassung und der Artikulation als Zeichen einer verminderten kognitiven Leistung [153].

Auch die evozierten Potenziale können zusätzliche Informationen liefern, denn die verlängerte Latenz des Compound Action Potentials (CAP) und eine abnorme Adaptation bei Verwendung schneller Stimulusraten bei gleichzeitig normalen Mikrofon- (CM) und Summationspotenzialen (SP) wie

auch die Abwesenheit reproduzierbarer Hirnstammpotenziale lassen eine gestörte Synchronisation im Verlauf des 1. Neurons erkennen [118].

Letztlich wird die Diagnose aber im NMR durch Darstellung der typischen Entmarkungsherde gestellt werden (► Abb. 3.6), beweisend ist nach wie vor der Nachweis oligoklonaler Banden im Liquor.

4.3.2 Idiopathische hypertrophe Pachymeningitis

Berichtet wurde auch über mehrere Fälle einer idiopathischen Entzündungsreaktion, die zu einer Verdickung der Dura mater führt. In der Folge kann es ebenfalls zu plötzlichen Hörminderungen mit Tinnitus kommen. Die Diagnose wird im NMR gestellt, Therapie der Wahl ist die Steroidtherapie, die den progredienten Hörverlust stoppen und partiell auch eine Hörverbesserung erreichen kann [149].

4.3.3 Kleinhirnbrückenwinkel-Tumoren

Besonders die – gutartigen – Tumoren des VIII. Hirnnerven, die sog. Vestibularisschwannome (frü-