

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 [Leseprobe](#)

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

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			
1.4	Transduktion des Schallreizes	17	1.9	BDNF hemmt Degeneration der Spiralganglienzellen	21
1.5	Stütz- und Pfeilerzellen	18			
1.6	Ortsabbildung – Tonotopie	18	1.10	Literatur	22
2	Differenzierende Audiometrie	23			
2.1	Einleitung	23	2.6.5	Freiburger Sprachtest im Störschall	30
			2.6.6	Sprachunabhängige Tests	31
2.2	Tonschwellenaudiogramm	23			
2.3	Höchsttonaudiometrie	25	2.7	Objektive audiologische Diagnostik	31
2.4	Békésy-Audiometrie	25	2.7.1	Otoakustische Emissionen (OAE) ..	31
			2.7.2	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE)	31
2.5	Unbehaglichkeitsschwelle und Tinnitusbestimmung	25	2.7.3	Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE)	31
2.6	Überschwellige (Recruitment-) Tests	25	2.7.4	Evoked Response Audiometry (ERA)	33
			2.7.5	Elektrokokleografie (ECochG)	34
2.6.1	Psychoakustik/zentrale Hörtests	29			
2.6.2	Sprachgebundene Tests	29	2.8	Literatur	35
2.6.3	Sprachaudiogramm	29			
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 Volumentomografie (DVT)	39			

Spezieller Teil

4	Akute Innenoorschwerhörigkeit	44
4.1	Plötzliche einseitige Hörminderung (idiopathischer Hörsturz)	44
4.1.1	Molekulare Grundlagen des Hörsturzes	45
4.1.2	Ätiologie des Hörsturzes	47
4.1.3	Risikofaktoren	48
4.1.4	Hörsturz und Stress – „Stress“ als Auslöser einer plötzlichen Hörminderung	50
4.1.5	Hörsturz und Apoplex	51
4.1.6	Hörsturz und Hypercholesterinämie	51
4.2	Infektiös bedingte Schwerhörigkeit	54
4.2.1	Bakterielle Infektionen	54
4.2.2	Innenoorschwerhörigkeit bei der Syphilis/Otrosyphilis	54
4.2.3	Virusinfektionen	55
4.2.4	Schwerhörigkeit nach Meningitiden	56
4.2.5	Mykogene Infektionen als Ursache für Schwerhörigkeit	57
4.2.6	HIV-Infektionen und Schwerhörigkeit	57
4.3	Retrokochleäre Hörminderung	58
4.3.1	Multiple Sklerose	58
4.3.2	Idiopathische hypertrophe Pachymeningitis	60
4.3.3	Kleinhirnbrückenwinkel-Tumoren	60
4.3.4	Intrakranielle Aneurysmen und plötzlicher Hörverlust	61
4.3.5	Basilarinsuffizienz als Ursache eines „Hörsturzes“	61
4.3.6	Bogengangsdehiszenzen	63
4.3.7	Migräne und Hörverlust	63
4.3.8	Psychogene plötzliche Hörminderung	65
4.4	Akute hydropische Schwerhörigkeit	65
4.4.1	Pathophysiologische Vorstellungen zum Hydrops	66
4.4.2	Diagnostik der hydropischen Schwerhörigkeit	68
4.4.3	Kochleäre Menière-Erkrankung ...	73
4.4.4	Hydropsmaskierung als prognostisches Zeichen	73
4.5	Literatur	74
5	Schwerhörigkeit im Alter	79
5.1	Entwicklung der Hörfähigkeit im Alter	79
5.2	Ausprägung und Genese	79
5.2.1	Pathomechanismen der Schwerhörigkeit im Alter	80
5.2.2	Altersbedingte Auffälligkeiten der Nervenfasern im N. cochlearis	80
5.2.3	Grundlagenforschung im Tiermodell	81
5.3	Epidemiologie der Schwerhörigkeit im Alter	81
5.4	Welche Rolle spielen Risikofaktoren bei der Entwicklung einer Schwerhörigkeit?	82
5.4.1	Blue Mountains Hearing Study: Alkoholkonsum, Rauchen und Hörverlust	82
5.4.2	Umwelt- und genetische Einflüsse bei der altersbedingten Schwerhörigkeit	83
5.4.3	Aktuelle tonaudiometrische Befunde	83
5.5	Unterscheidung zwischen peripherer und retrokochleärer (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			
5.6.4	Einfluss von Screening-Untersuchungen auf die Hörfähigkeit im Alter.....	91	5.8	Literatur.....	93
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
			6.9.2	Histologische Untersuchungen	105
6.4	Heat-Shock-Protein 70 und Autoantikörper	98	6.10	Therapie der Autoimmunschwerhörigkeit	105
6.5	Autoimmunerkrankung des Innenohres – eigenständige Erkrankung oder syndromale Mitreaktion?	99	6.11	Langzeitprognose der Autoimmunschwerhörigkeit	106
6.6	Autoimmunerkrankungen mit Innenohrbeteiligung	99	6.12	Literatur.....	107
6.7	Cogan-Syndrom.....	101			
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
			7.3.2	Lärmbelastungen in nicht industriellen Lärmbereichen.....	121
7.2.1	Akutes Knalltrauma	112	7.3.3	Neurale Mitbeteiligung bei Lärm-einwirkung.....	128
7.2.2	Explosionstrauma	114			
7.2.3	Verpuffung	116			
7.2.4	Akutes Lärmturama	116	7.4	Schädeltrauma und Felsenbeinfrekturen.....	130
7.2.5	Grundlagen der Therapie und Protektion bei Lärmschäden	117	7.4.1	Stumpfes Schädeltrauma	130
			7.4.2	Felsenbeinfrekturen	130

Inhaltsverzeichnis

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
8.1	Einleitung	137	8.6	Sonstige potenzielle Oto-toxika.....	146
8.2	Aminoglykosid-Antibiotika	137	8.7	Fraglich ototoxische Medika-mente	147
8.2.1	Hörverlust nach Neomycin-Ohrentropfen	139	8.7.1	Schwerhörigkeit und PDE-5-Inhibi-toren (Sildenafil).....	147
8.2.2	Versuche der Otoprotektion vor Aminoglykosidgeb?	139	8.7.2	Hörverlust nach Atorvastatin	147
8.2.3	Olivenöl	147	8.7.3	Olivenöl	147
8.3	Ototoxität 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
9.1	Einleitung	151	9.4	Osteogenesis imperfecta und Morbus Paget	154
9.2	Innenohrbeteiligung nach Mittelohrentzündung	151	9.5	Mittelohrtumoren mit Innenohr-beteiligung.....	154
9.3	Otosklerose	153	9.6	Literatur	155
10	Genetisch bedingte Innenohrschwerhörigkeit.....				157
10.1	Einleitung	157	10.3	Monosymptomatische hereditä-re Schwerhörigkeit	162
10.2	Häufigkeit und Einteilung here-ditärer Schwerhörigkeit.....	157	10.3.1	Fehlbildungen und audiometrische Bilder	162
10.2.1	Connexine	158			
10.2.2	Andere Genorte und -mutationen.	159	10.4	Syndromische hereditäre Innen-ohrschwerhörigkeit.....	165
10.2.3	Genetische Disposition für norma-les Hören	159	10.4.1	Usher-Syndrom.....	165
10.2.4	Diagnostische Gentests	159	10.4.2	CHARGE-Syndrom	166
			10.4.3	Alport-Syndrom	166
			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- assoziierte Syndrome	171			
10.4.7	Lyosomal Speicherkrankheiten...	172			
10.4.8	Refsum-Syndrom.....	173	10.5.1	Genetische Faktoren der lärmindu- zierten Innenohrschwerhörigkeit..	177
10.4.9	Sichelzellanämie	173	10.5.2	Plötzliche Hörminderung und ge- netische Prädisposition?	178
10.4.10	Genetisch bedingte Hauterkrankungen	174			
10.4.11	Sonstige hereditäre Syndrome	175	10.6	Literatur.....	178
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 kochleäre Ver- änderungen bei Jugendlichen	186
11.2.2	Zytomegalie	184			
11.2.3	Toxoplasmose.....	185	11.5	Literatur.....	187
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 Hör- minderung	201	13.4	Schwerhörigkeit und Taubheit ..	204
			13.5	Literatur.....	204

Inhaltsverzeichnis

14	Ausblick: Therapieoptionen bei Innenohrschwerhörigkeit	206
14.1	Einleitung	206
14.2	Plötzliche, einseitige idiopathische Hörminderung	206
14.3	Warum sind Steroide effektiv? .	207
14.4	Endolymphhydrops	208
14.5	Autoimmunschwerhörigkeit ...	208
14.6	Lärmtraumata.....	209
14.7	Intratympanale Kortisontherapie	209
14.8	„Hörpillen“.....	209
14.9	Gentherapie.....	209
14.9.1	Welche Optionen für eine Gentherapie gibt es?	210
14.10	Was bleibt?	210
14.10.1	Hörgeräte.....	210
14.10.2	Kochleaimplantate	211
14.10.3	Hör- und Audiotherapie	211
14.11	Literatur	212

Anhang

Sachverzeichnis	216
------------------------------	-----