



Bildung und Kultur

Sokrates
Comenius



COMENIUS 2.1 AKTION

Qualifikation von pädagogischen Fachkräften
in der Hörgeschädigtenförderung
(QESWHIC)

Studienbrief 2

Ernst Lehnhardt, Monika Lehnhardt

Funktionelle Anatomie, Phy-
siologie und Pathologie des
Hörsystems

Inhalt

Einführung	3
Funktionale Anatomie des Ohres	4
Außenohr (Auris externa)	4
Mittelohr (Auris media)	5
Innenohr (Auris interna)	7
Hirnnerv (Nervus vestibulo-cochlearis)	9
Zentrales Hörsystem	11
Physiologie des Hör- und Vestibularsystems	12
Auris externa and Auris media	12
Auris interna (Cochlea)	12
Retro-cochleäre Hörverarbeitung	13
Vestibularsystem	13
Pathologien des Hörsystems	15
Am äußeren Ohr	15
Im Mittelohr	15
Otitis media	17
Meningitis	21
Otosklerose	22
Im Innenohr	23
Cochleäre und retrocochleäre Schwerhörigkeit	23
Presbyakusis	24
Hörsturz	25
Lärmschwerhörigkeit	25
Trauma	26
Kindliche Hörstörungen	26
Auditorische Neuropathie	27
Im zentral-auditorischen Bereich	28
Tumore	28
Zentralauditorische Störungen bei Kindern	29
Fehlbildungen und Syndrome	30
Fehlbildungen	31
Syndrome	32
Folgerungen	35
Schlussbemerkung	36
Glossar	37

Einführung

Das Ohr, das Sinnesorgan verantwortlich für einen unserer fünf Sinne - nämlich das Hören - registriert die Information über die Zeit. Dies im Gegensatz zum Auge, das sich über die Fläche, über den Raum orientiert. Physiologen haben errechnet, dass biomathematisch das Ohr um eine Zehnerpotenz leistungsfähiger ist als das Auge. Der Umfang des Schalldrucks, der wahrgenommen werden kann, verhält sich 1:1.000.000, d. h. 120 dB (Dezibel).

Diese erstaunliche Bandbreite oder Kapazität ermöglicht es uns, das Krabbeln eines Käfers, das Rascheln von Blättern wahrzunehmen, aber auch den Lärm eines Düsentriebwerks zu ertragen. Dabei haben wir keine Verzerrung in Kauf zu nehmen, während hochwertige akustische Geräte diese Eigenschaft, eine verzerrungsfreie Dynamik, nur über eine Spanne von 60dB bieten.

Das Hören, eine Fähigkeit, die das Baby schon im Mutterleib besitzt, ist die Grundvoraussetzung für den Erwerb von „speech and spoken language“. Dies wiederum ist eine wichtige Voraussetzung für den Erwerb anderer Fähigkeiten, vor allem die reibungslose verbale Kommunikation, die Entwicklung der gesamten Persönlichkeit und die Integration in die hörende Umwelt.

Für Hörende ist es kaum möglich, Taubheit zu „simulieren“. Auch wenn wir die Gehörgänge verschließen oder verstopfen, so hören wir doch weiter über die Knochenleitung und können uns somit keine Vorstellung darüber machen, was es für einen Menschen bedeutet, das Gehör zu verlieren oder nie gehabt zu haben.

Das Hören aber ist bisher das einzige Sinnesorgan, das im Falle einer hochgradigen Schwerhörigkeit oder gänzlicher Taubheit durch ein künstliches, sog. „bionic ear“ oder Cochlear Implant „ersetzt“ werden kann. Dieses wiederum stellt nur die Grundlage für die Entwicklung von „listening skills, speech and spoken language“ dar. Ohne sorgfältige Einstellung und Nachsorge für das Gerät, ohne eine adäquate (Re)Habilitation und effiziente Unterstützung durch Eltern, Erzieher und Lehrer wird das angestrebte Ziel - die erfolgreiche Eingliederung in den normalen Kindergarten und die normale Schule - nicht möglich sein.¹

¹ Alle Abbildungen im folgenden Text sind - sofern nicht ausdrücklich anders gekennzeichnet - entnommen aus: Lehnhardt, Ernst (1992): HNO-Heilkunde für Zahnmediziner. Stuttgart. Thieme.

Die Abbildungen nach Probst et al. entstammen dem Werk:

Probst, R., Grevers, G., Iro, H. (2000): Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. Ein sicherer Einstieg: kleinen Etappen in Text, Bild und Ton. Stuttgart. Thieme.

Funktionale Anatomie des Ohres

Außenohr (Auris externa)

Das Außenohr umfasst die Ohrmuschel (Auricula) und den äußeren Gehörgang (Meatus acusticus externus).

Die Ohrmuschel besteht aus einem von Haut bedeckten elastischen Knorpelgerüst und liegt zwischen Kiefergelenk (vorn) und Warzenfortsatz (hinten). Die Ohrmuscheln zeigen eine Fülle von (erblichen) Varianten in Größe, Form und Stellung. Die skurrilen Details des Reliefs sind für das Hören von untergeordneter Bedeutung. Als Ganzes aber dient sie der Schallaufnahme und der Richtungswahrnehmung. Deshalb vergrößern Altersschwerhörige die Fläche der Ohrmuschel, indem sie die Hand hinter die Ohrmuschel halten und dann auch tatsächlich besser verstehen.

Die Ohrmuschel dient beim Richtungshören dazu, einen unterschiedlichen Klangcharakter auf beiden Seiten zu schaffen. Auf dem Ohr, das der Schallquelle abgewandt ist, werden vor allem die hohen Frequenzen an der Ohrmuschel reflektiert. Somit wird ein etwas tiefer klingendes Geräusch registriert. Dies wird nicht bewusst wahrgenommen, weil extrem gering, wohl aber ausreichend für die zentrale Verarbeitung.

Beim Blick geradeaus, also bei gleichem Schalleinfallswinkel auf beiden Ohren, ermöglicht die Ohrmuschel eine Entscheidung zwischen Schall von vorn oder von hinten. Beim Auftreffen auf die rückwärtige Fläche der Ohrmuschel werden wieder vor allem die hohen Frequenzen reflektiert. Somit erscheint der am Gehörgangseingang anlangende Schall tiefer als der von vorn auf die Ohrmuschel auftreffende.

Die Fähigkeit des Richtungshörens wird als eines der wichtigsten Argumente für die beidseitige (binaurale) Versorgung mit Hörgeräten und - in letzter Zeit - auch mit Cochlear Implants benutzt.

Der äußere Gehörgang hat eine Tiefe von 2 - 3 cm und einen Durchmesser von etwa 1 cm. Er ist so geformt, dass man einen Blick auf das Trommelfell erst dann erlangt, wenn man die Ohrmuschel nach hinten oben zieht und ihn dadurch in der Längsrichtung streckt. Das vordere Drittel des Gehörgangs ist knorpelig und deshalb gegen die knöchernen, inneren zwei Drittel beweglich. Die Haut des inneren Anteils ist sehr dünn und leicht verletzlich. Sie enthält die extrem kleinen Zeruminaldrüsen.

Das von ihnen abgesonderte Ohrschmalz ist klebrig und dient der Ohrreinigung. Abgeschilferte Hautanteile bleiben daran haften und Staub von außen wird abgefangen. Daher färbt sich Ohrschmalz dunkel und wird zunehmend härter und trockener. Mit der Hautabschilferung wandert es langsam nach außen zum Gehörgangseingang bis es schließlich - meist unbemerkt - herausfällt. Der normale Vorgang sollte ungestört ablaufen, d. h. jegliche Manipulation im Gehörgang mit den so genannten Q-Tips, Zerumenlöffelchen oder -schlaufen muss unterbleiben. Mit Wattestäbchen wird der Gehörgang nicht gereinigt, sondern das Ohrschmalz wird in seiner Wanderung nach außen gestört und der Gehörgang so verstopft. Es bildet sich ein Pfropf, der allerdings nur selten den Gehörgang völlig obturiert.

Solange ein auch nur winziger Spalt zwischen Pfropf und Gehörgangshaut offen bleibt, ist das Gehör weitgehend unbeeinträchtigt. Das erklärt sich aus den Abmessungen des Gehörgangs und

der Länge der Schallwellen im Frequenzbereich der Sprache: für 330Hz - 1m, für 1000 Hz - 33cm, für 10.000 Hz - 3,3cm. Die langwelligen tiefen und mittleren Frequenzen können deshalb ungehindert passieren, die hohen umso weniger, je enger der Spalt ist. Bei Kindern ist Ohrschmalz noch seltener die Ursache einer Schwerhörigkeit als bei Erwachsenen.

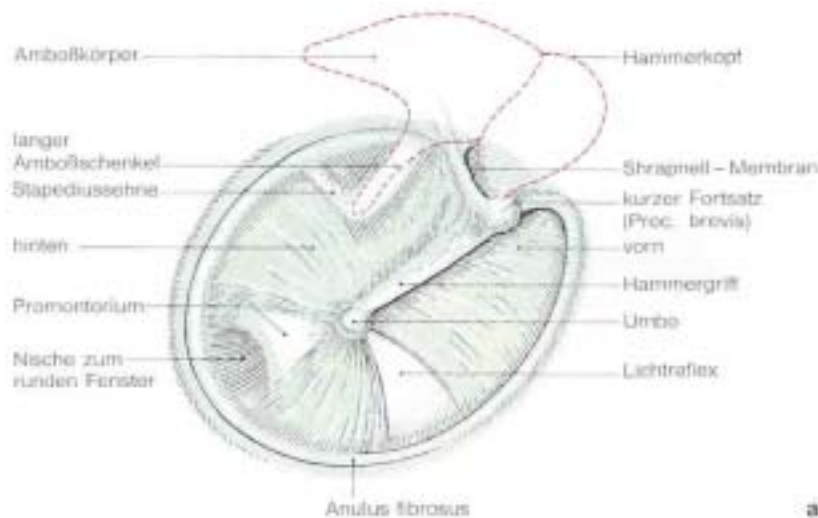
Mittelohr (Auris media)

Die Mittelohrräume stellen ein weiträumiges, mit Luft gefülltes Hohlraumssystem dar, welches durch die Eustachische Röhre belüftet wird. Zu ihm gehören:

- Tuba auditiva (Ohrtrumpete, Eustachische Röhre)
- Cavum tympani (Paukenhöhle)
- Antrum mastoideum
- Pneumatisches System des Schläfenbeins

Das Mittelohr liegt zwischen dem äußeren Gehörgang und der Tuba auditiva (Eustachische Röhre). Gegen den äußeren Gehörgang ist es durch das Trommelfell abgeschlossen.

Abb. 1: Schematische Darstellung eines Trommelfells mit den Gehörknöchelchen



Diese dünne und durchscheinende Membran von etwa einem Quadratzentimeter Fläche ist mit dem Anulus fibrosus in einen knöchernen Rahmen eingespannt, lediglich vorn oben im Bereich der Pars flaccida (Shrapnell-Membran) ist dieser Faserring unterbrochen. Das Trommelfell ist in der Mitte trichterförmig gegen die Paukenhöhle eingezogen und mechanisch über eine Kette aus drei Gehörknöchelchen - Hammer, Amboss, Steigbügel - (Ossicula auditoria) an das Innenohr angekoppelt. Mit dem Trommelfell fest verbunden ist der lange Hammergriff. Der Hammerkopf verbirgt sich beim Blick auf das Trommelfell hinter der oberen Wand des knöchernen Gehörgangs, ebenso der Amboßkörper, mit dem er gelenkig verbunden ist. Der lange Amboßschenkel überträgt den vom Trommelfell aufgefangenen und vom Hammer weitergeleiteten

Schall auf den Steigbügel, der seinerseits die Innenohrflüssigkeit in Schwingungen versetzt: Das ist die so genannte Schallleitung.

Trommelfell und Gehörknöchelchenkette können nur optimal schwingen, wenn auf beiden Seiten des Trommelfells - im äußeren Gehörgang wie in der Paukenhöhle - der gleiche Luftdruck herrscht; dieses Druckgleichgewicht aufrechtzuerhalten, ist die Aufgabe der Tuba auditiva. Die Gehörknöchelchen sind außerdem mit zwei Binnenohrmuskeln, dem M. Stapedius und dem M. Tensor tympani verbunden. Diese beiden Muskeln verhindern während ihrer Anspannung ein Klirren der Gehörknöchelchenkette bei sehr großen Lautstärken.

Der Paukenhöhle ist nach hinten hin ein System lufthaltiger Zellen im Warzenfortsatz angeschlossen. Dieses wird ebenfalls von der Tube her via Pauke belüftet und kann sich deshalb überhaupt nur entwickeln, wenn während der Kindheit die Tube normal funktioniert.

In diesem Fall sind die Paukenhöhle und die Warzenfortsatzzellen von einer papierdünnen, gefäßarmen Schleimhaut ausgekleidet. Andernfalls ist eventuell nach frühkindlicher Otitis media und bei Gaumenspalträgern wegen der mangelnden Tubenfunktion die Pneumatisation wenig ausgebildet.

Die Fußplatte des Steigbügels verschließt das ovale Fenster der Labyrinthkapsel und ist doch - ringsum aufgehängt in einem elastischen Ringbändchen - frei beweglich. Mit jeder Einwärtsbewegung des Steigbügels weicht die hauchdünne Membran des runden Fensters nach außen aus - bei einem 1000 Hz Ton beispielsweise 1000 mal pro Sekunde.

Die Eustachische Röhre als Verbindung zwischen Nasenrachen und Mittelohr stellt in ihrem rachennahen Teil einen Schleimhautschlauch dar, der innerhalb einer Knorpelrinne in sich zusammengefaltet ist und der sich nur im Moment des Schluckens öffnet. Sofort nach dem Schlucken legen sich die Schleimhautblätter wieder aneinander, Nasenrachenraum und Mittelohr sind wieder voneinander getrennt. Diese Trennung ist notwendig, um ein Mitschwingen des Mittelohres während des Sprechens zu verhindern. Außerdem würden sich durch eine stets offen stehende Tube die Atembewegungen der Luft dem Trommelfell mitteilen. Es entstünde ein subjektiv unangenehmes Phänomen, die so genannte Autophonie.

Der tympanale, also mittelohrnahe Abschnitt der Eustachischen Röhre hat ein knöchernes Grundgerüst mit trichterförmiger Öffnung zum Mittelohr hin. Das Lumen bleibt hier konstant offen, nimmt also am Öffnungs- und Schließvorgang nicht teil.

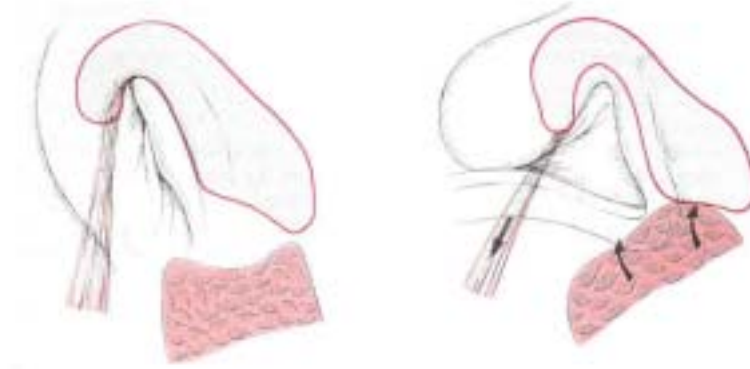
Die Öffnung der Tube wird von Muskeln bewirkt, die teils am Tubenknorpel inserieren (M. Tensor veli palatini), teils an der knöchernen Schädelbasis (M. Levator veli palatini). Beide sind mit den Muskeln der Gegenseite in der Raphe mediana des weichen Gaumens verbunden.

Im Moment des Schluckens zieht der Tensor an der einen Lefze des Tubenknorpels, während der Levator durch Anspannung seines Muskelbauches den Knorpel von unten her anhebt. Dadurch entfaltet sich die Knorpelrinne und der Schleimhautschlauch der Tube öffnet sich - dies alles in dem Augenblick, in dem sich der weiche Gaumen während des Schluckens spannt.

An sich selbst kann man den Vorgang verfolgen, indem man während des Schluckens auf ein leises, knackartiges Geräusch achtet, das vom Trommelfell ausgeht und anzeigt, dass in diesem Augenblick der Luftdruck in der Pauke durch die kurzzeitig geöffnete Tube dem atmosphärischen Druck angepasst wurde. Umgekehrt bemerkt man bei schneller Talfahrt oder im Flugzeug während des Landevorgangs einen Druck auf den Ohren, der dadurch entsteht, dass der äußere Luftdruck auf das Trommelfell größer ist als derjenige in der Paukenhöhle; einmal Schlucken - eventuell bei zugehaltener Nase (Toynbee-Versuch) - oder kräftiges Gähnen öffnet

die Tube und gleicht die Druckdifferenz aus, das Druckgefühl und die damit einhergehende, leichte Schwerhörigkeit sind wieder verflogen. Diese „Schwerhörigkeit“ war die Folge davon, dass Trommelfell und Gehörknöchelchen wegen des Unterdrucks in der Paukenhöhle nicht optimal schwingen konnten.

Abb. 2: Zusammenwirken der Mm. tensor und levator veli palatini



Innenohr (Auris interna)

Das im Felsenbein eingebettete Innenohr besteht aus mehreren zusammenhängenden Gängen, die insgesamt als Labyrinth bezeichnet werden. Dieses gliedert sich in zwei funktionell getrennte Reizaufnahmeapparate:

- Vorhofs-Bogengangssystem (vestibuläres – Gleichgewichtsorgan)
- Schnecke (cochleäres, akustisches, Schallaufnahmeorgan)

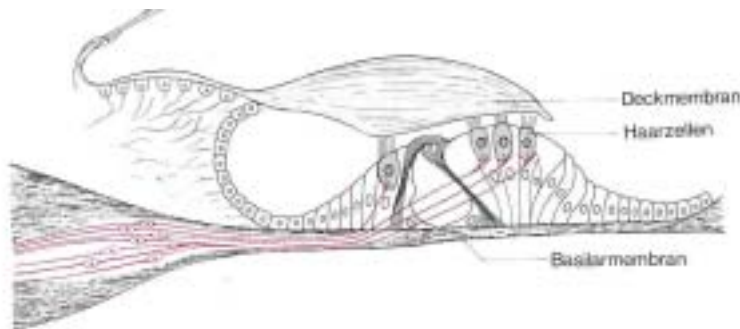
Wir unterscheiden zwischen dem häutigen und dem knöchernen Labyrinth: Das häutige Labyrinth ist mit einer kaliumreichen Flüssigkeit, der Endolymphe, gefüllt und enthält Sinneszellen, die Zilien tragen und deshalb auch als Haarzellen bezeichnet werden. Das häutige Labyrinth wird in das vestibuläre Labyrinth und in die Cochlea (Gehörgangsschnecke) unterteilt, die durch den dünnen Ductus reuniens verbunden sind.

Das häutige Labyrinth ist im Felsenbein in das knöcherne Labyrinth eingebettet. Zwischen den beiden besteht ein Hohlraum, der mit Perilymphe gefüllt ist. Das knöcherne Labyrinth kann in das Bogengangssystem, die Cochlea und das Vestibulum unterteilt werden. Eine Besonderheit der knöchernen Hülle des Labyrinths ist, dass es schon bei der Geburt vollständig ausgebildet ist, also nicht mehr wächst, und dass eine Fraktur nicht heilen kann.

Die Cochlea stellt das eigentliche akustische Sinnesorgan dar und ist - besonders seit der Möglichkeit der Versorgung mit Cochlear Implants - in das Zentrum des Interesses gerückt. Der knöcherne Schneckenkanal hat auf einer Länge von 3-3,5 cm 2 ½ Windungen, die sich an den das Ganglienzelllager enthaltenden Modiolus lehnen. Die Windungen (turns) sind in der Längsrichtung in die untere Scala tympani, die obere Scala vestibuli und die Scala media unterteilt. Die Scala tympani und die Scala vestibuli sind mit Perilymphe, die Scala media mit Endo-

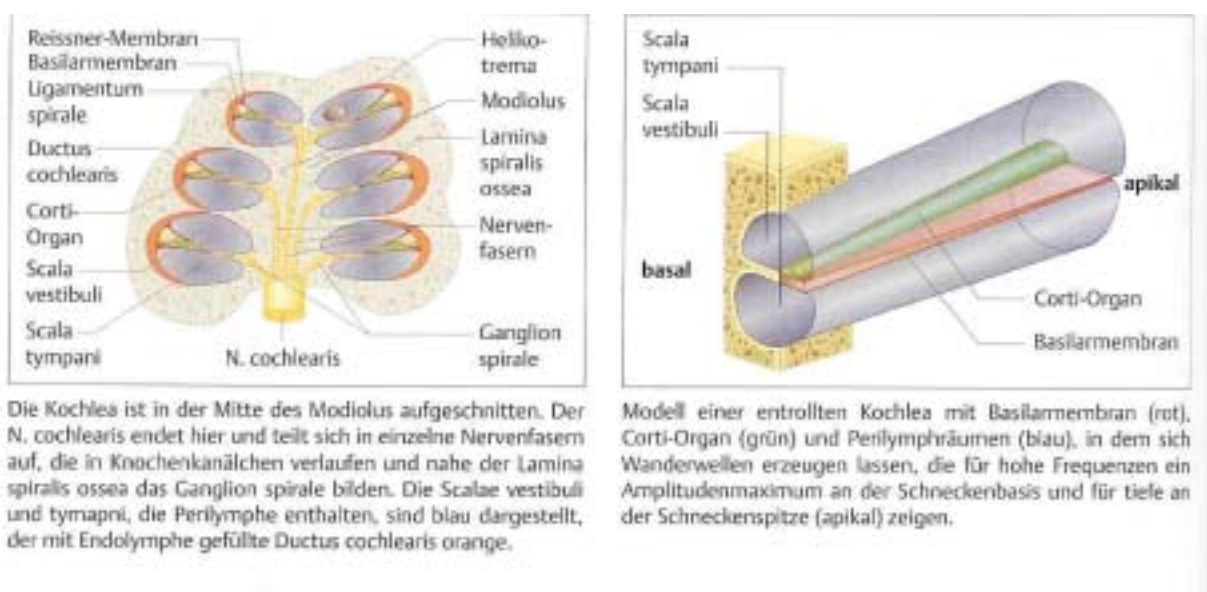
lymphe gefüllt. Die Basilarmembran bildet mit dem auf ihr liegenden Corti-Organ den Boden der Scala media.

Abb. 3: Basilarmembran - Corti-Organ



Das Corti-Organ enthält drei Reihen äußerer und eine Reihe innerer Haarzellen. Die inneren Haarzellen (ca. 3000) sind an die afferenten Fasern des Nervus cochlearis angeschlossen, und ihre Funktion als „eigentliche Hörzellen“ besteht in der Umwandlung der akustischen Information in neurale Signale. Die äußeren Haarzellen (ca. 12.000) werden vorwiegend von efferenten Fasern des Nervus cochlearis angeregt und werden oft als „Motor“ des cochleären Verstärkers bezeichnet. Sie haben die Aufgabe, das Ausbauchmaximum der Basilarmembran zusätzlich zu verdeutlichen und so für die inneren Haarzellen registrierbar werden zu lassen. Die äußeren Haarzellen dienen also lediglich der Verstärkung der Wanderwelle, die inneren aber besorgen die Umsetzung des mechanischen Reizes in ein bioelektrisches Potential. Die Wanderwelle zieht, ausgelöst von den Schwingungen des Steigbügels, entlang der Basilarmembran durch das Helicotrema in der Schneckenspitze zum runden Fenster.

Abb. 4: Axialschnitt durch die Kochlea und Modell der Basilarmembran (nach Probst et al. 2000, 160)

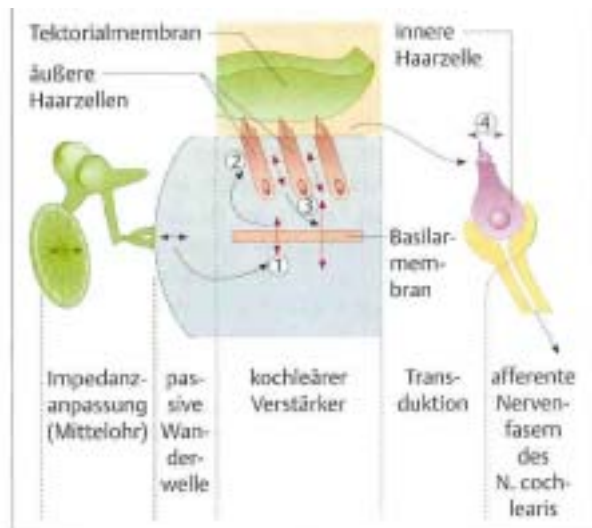


Die Kochlea ist in der Mitte des Modiolus aufgeschnitten. Der N. cochlearis endet hier und teilt sich in einzelne Nervenfasern auf, die in Knochenkanälchen verlaufen und nahe der Lamina spiralis ossea das Ganglion spirale bilden. Die Scalae vestibuli und tympani, die Perilymphe enthalten, sind blau dargestellt, der mit Endolymphe gefüllte Ductus cochlearis orange.

Modell einer entrollten Kochlea mit Basilarmembran (rot), Corti-Organ (grün) und Perilympfräumen (blau), in dem sich Wanderwellen erzeugen lassen, die für hohe Frequenzen ein Amplitudenmaximum an der Schneckebasis und für tiefe an der Schneckenspitze (apikal) zeigen.

Nur aufgrund dieses Zusammenwirkens der inneren und der äußeren Haarzellen hat das Ohr eine so niedrige Hörschwelle (= hohe Amplitude der Wanderwelle) und ein so feines Frequenzunterscheidungsvermögen (= steile Auslenkung der Wanderwelle)

Abb. 5: Kochleärer Verstärker (nach Probst et al. 2000, 162)



Schema des kochleären Verstärkers, der auf einer positiven Rückkopplung für Schwingungen mit kleiner Amplitude zwischen Basilarmembran und äußeren Haarzellen beruht. Die eingekreisten Zahlen beziehen sich auf die Zahlen im Text.

Die tiefen Töne werden über den apikalen und die hohen Töne über den basalen Teil der Cochlea vermittelt. Die Amplituden der Wanderwelle sind unvorstellbar winzig. Sie bewirken an den Stereozilien am Kopf der Haarzellen eine Auslenkung von nur 0,3 Nanometer. Dies entspricht einer Bewegung eines Daches auf einem Wolkenkratzer von nur 5 cm.

Das Frequenzauflösungsvermögen des Ohres liegt aufgrund des gleichen Effekts bei nur 0,2% im Vergleich zu dem eines Pianos bei 6%.

Die Energieversorgung für diese Funktion geschieht seitens der Stria vascularis, einem gefäßreichen Gewebe entlang der äußeren Begrenzung der Scala media.

Mit arteriellem Blut wird das Innenohr über die Arteria labyrinthi versorgt, die nach Passieren des inneren Gehörgangs die Arteria vestibularis abgibt und sich als Arteria cochlearis communis in den Ganglienzelllagern des Modiolus und in der Stria vascularis media verzweigt.

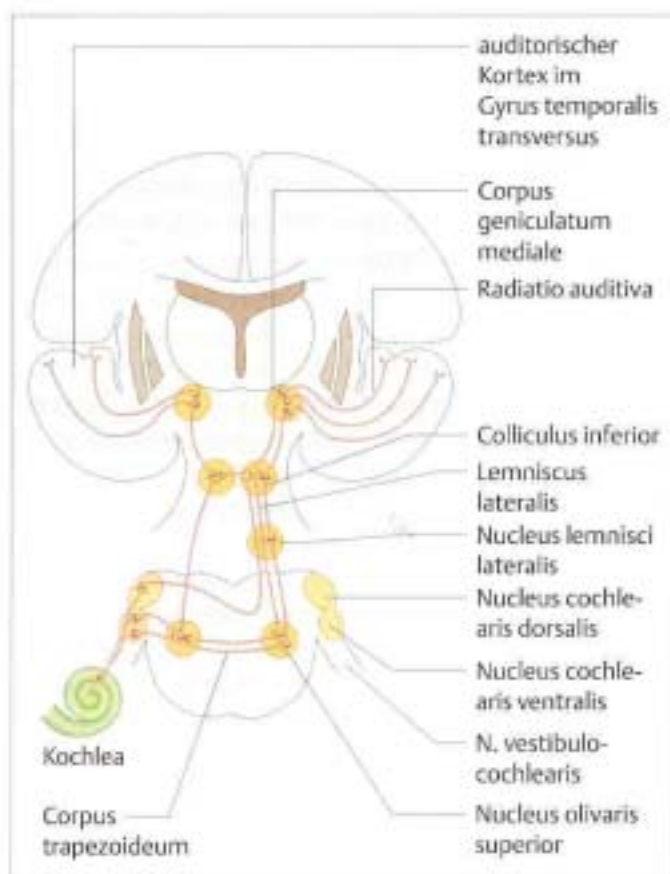
Hirnnerv (Nervus vestibulocochlearis)

Der Nervus vestibulocochlearis verlässt den Hirnstamm anatomisch als einheitlicher Nervenstamm. Er unterteilt sich aber in den oberen ventralen Anteil - den Nervus vestibularis - und den unteren dorsalen Anteil - den Nervus cochlearis.

Die Ganglienzellen des Hörnervs sind im Mittelteil der knöchernen Schnecke, dem Modiolus, gelegen. Sie unterscheiden sich von denen der übrigen Hirnnerven dadurch, dass sie bipolar

geformt sind, dass sie also nicht nur einen sondern zwei Fortsätze haben. Der eine bringt die Information von den Haarzellen (Dendrit), während der andere sie zentralwärts fortleitet (Neurit). Die Nervenfasern sind - wie auch die im zentralen Hörsystem - von Myelin umgeben. Dies gleicht einer Isolation um einen elektrischen Draht. Nur der Anfangsteil der Dendriten ist myelinfrei. Schädigungen des Myelins führen generell zu einer Verlangsamung der Nervenleitgeschwindigkeit und somit zu einer Anhebung der Hörschwelle.

Abb. 6: Zentrale Hörbahn (nach Probst et al. 2000, 159)



Vereinfachte Darstellung der zentralen affferenten Hörbahn einer Seite. Auf allen Ebenen – mit Ausnahme auf Höhe der Nuclei cochleares, die nur mit dem jew. ipsilateralen N. cochlearis verbunden sind – bestehen zahlreiche Querverbindungen. Das komplexe efferente System ist nicht dargestellt.

Die schon vorhin erwähnten affferenten Fasern nehmen ihren Anfang von den inneren Haarzellen aus und erreichen über ihre Synapsen an den Enden die Ganglienzellen des Nucleus cochlearis. In analoger Weise geben die so stimulierten Zellen ihre Information an das jeweils höhere Kerngebiet weiter.

Die ebenfalls oben erwähnten efferenten Fasern verlaufen entgegengesetzt - vom superior olivary complex - zu den äußeren Haarzellen. Diese Fasern dienen der ipsi- und kontralateralen Kontrastverschärfung.

Zentrales Hörsystem

Das zentrale Hörsystem beginnt im Hirnstamm mit dem Endpunkt des Nucleus cochlearis. Jenseits des Nucleus cochlearis verläuft die Hörbahn hauptsächlich kontralateral über die beiden unteren Olivenkomplexe (Colliculus inferior und Thalamus) zu den Arealen des auditorischen Kortex. Diese sind im wesentlichen im Temporallappen lokalisiert.

Während der Nucleus cochlearis nur wenige efferente Fasern enthält, sind diese im Zentralnervensystem teilweise zahlreicher vorhanden als die afferenten Fasern. Sie dienen der Kontrolle des Informationsflusses.

Vom Colliculus inferior aus teilen sich die Fasern auf in einige, die wieder auf die gleiche Seite über das Corpus geniculatum mediale zur primären Hörrinde strahlen, während die meisten den gleichen Weg über die Gegenseite verfolgen.

Physiologie des Hör- und Vestibularsystems

Auris externa and Auris media

Die Funktion des äußeren Ohres ist die einer akustischen Antenne. Die Schallwellen werden dann weiter in die Strukturen des Mittelohres geleitet. Die Ohrmuschel und der Gehörgang funktionieren wie ein Schalltrichter, der gewisse Frequenzbänder (vor allem im Bereich von 2-4 kHz) verstärkt. Die Verstärkung erfolgt durch Resonanz, d. h. bestimmte Wellenlängen schwingen besser. Dieses Phänomen ist von der Orgel her bekannt.

Es gibt zwei verschiedene Schallwege, die durch eine unterschiedliche Brechung der Schallwellen durch die Ohrmuschel bedingt sind: einen direkten und einen indirekten. Der längere Weg bedingt eine Schallverzögerung von ca. 0,2 ms, die beim Orten einer Schallquelle in der Vertikalen von Bedeutung wird. Insgesamt sind aber die Ohrmuschel und der äußere Gehörgang für den Hörvorgang nicht ausschlaggebend.

Die Hauptfunktion des Mittelohres besteht in der Impedanzanpassung. Eine direkte Ankopplung der Luftschwingungen an das mit Flüssigkeit gefüllte Innenohr würde zu einem riesigen Übertragungsverlust führen. Auch das Mittelohr hat eine besonders effektive Resonanzfrequenz. Diese liegt bei 1 kHz. (Zum Druckausgleich bei Höhenunterschied siehe bereits unter Anatomie).

Auris interna (Cochlea)

Wie bereits erwähnt ist die Cochlea das eigentliche akustische Sinnesorgan des Gehörs und daher von hervorragender Bedeutung. Sie übersetzt die auditorischen Reize möglichst präzise und zeitgerecht in eine neurale Kodierung. Diese Übersetzung von akustischen Stimuli in neurale ist vor allem ein Problem der Zeitauflösung. Schwingungen von mehreren 1000 Hertz werden an neurale Strukturen mit einer charakteristischen Refraktärzeit weitergeleitet. Pro Sekunde können höchstens einige hundert Impulse verarbeitet werden. Daher ist eine zeitliche Eins-zu-Eins-Übertragung ausgeschlossen. Rauschen und Druckpegelunterschiede machen sich erschwerend bemerkbar.

Die Cochlea löst die Aufgabe durch die örtliche Zuordnung bestimmter Frequenzen auf bestimmte Nervenfasern (Tonotopie vergleichbar der Tastatur eines Klaviers) und die biomechanische Verstärkung von Schwingungen mit niedriger Amplitude. Schallwellen, die über die Fußplatte des Stapes auf die Perilymphe übertragen werden, rufen die Wanderwellen der Basilarmembran hervor. Jede Frequenz bewirkt eine maximale Auslenkung an einer anderen Stelle der Basilarmembran (wie schon erwähnt: hohe Frequenzen basal und tiefe Frequenzen apikal, d. h. in der Spitze).

Dieser „Grobauflösung“ folgt eine „Feinabstimmung“. Diese wird vor allem durch die Aktivität der äußeren Haarzellen im Corti Organ erzielt. Sie sind auch für die Vergrößerung kleiner Amplituden verantwortlich. Die Energie für die Bewegung der äußeren Haarzellen wird vom endocochleären Potential bereitgestellt, welches die Funktion einer Batterie übernimmt. Dieses beruht auf der unterschiedlichen Ionenzusammensetzung von Endo- und Perilymphe. Das en-

docochleäre Potential ist die größte extrazelluläre Spannungsdifferenz des menschlichen Körpers.

Die inneren Haarzellen wandeln schließlich den physikalischen Reiz der akustischen Schwingungen in Nervenreizung um. Die passive Wanderwelle wächst mit dem Schallpegel proportional. Der cochleäre Verstärkung hingegen arbeitet nicht linear und weist bei etwa 60dB SPL eine Sättigung auf. Dies ist wichtig, denn eine proportionale Verstärkung von schwachen und starken Schwingungen würde das System destabilisieren und letztendlich sogar funktionsuntüchtig machen. Je kleiner die Vibrationsenergie ist, desto größer muss der Verstärkungsfaktor sein.

Retro-cochleäre Hörverarbeitung

Die Funktion des afferenten Nervus vestibulocochlearis kann als passive Informationsübertragung betrachtet werden. Die Information ist bei den Synapsen bereits komplex in neurobiologische Signale (Aktionspotentiale) transformiert. Dies ist mit einer digitalen Informationsübertragung vergleichbar. Die genaue zeitliche Weiterleitung ist von ausschlaggebender Bedeutung.

Die Aufgabe des zentralen Hörsystems ist es, die komplexe Signalmischung „aufzulösen“, die auditorischen Signale zu trennen und zu erkennen. Dabei soll eine Schallokalisation und eine Schallbildererkennung erreicht werden.

Die Schallokalisation ist möglich, weil der Schall auf das der Schallquelle zugewandte Ohr früher und mit höherer Intensität auftrifft als auf das der Schallquelle abgewandte Ohr. Die Verschaltung der binauralen, auditorischen Information im Hirnstammbereich ermöglicht uns die Lokalisation einer oder mehrerer Schallquellen gleichzeitig.

Die Schallbildererkennung ist eine kognitive Leistung im Großhirn, für die es der Erfahrung und der Lernprozesse bedarf. Die Schallidentifikation oder -erkennung schließt auch die Trennung von „erwünschten“ und „unerwünschten“, d. h. „störenden“ Schallquellen ein.

Ein wesentlicher Unterschied zwischen dem visuellen und dem auditorischen Bildererkennungsmuster ist, dass im visuellen System ein Bild nach dem anderen erkannt wird, während im auditorischen System eine dynamische und transitorische Bildererkennung erfolgt.

Sprachverstehen - die richtige „Einordnung“ von Sprachlauten und deren Zusammensetzung zu Silben, Wörtern und Sätzen - ist eben nur auf diese Weise möglich.

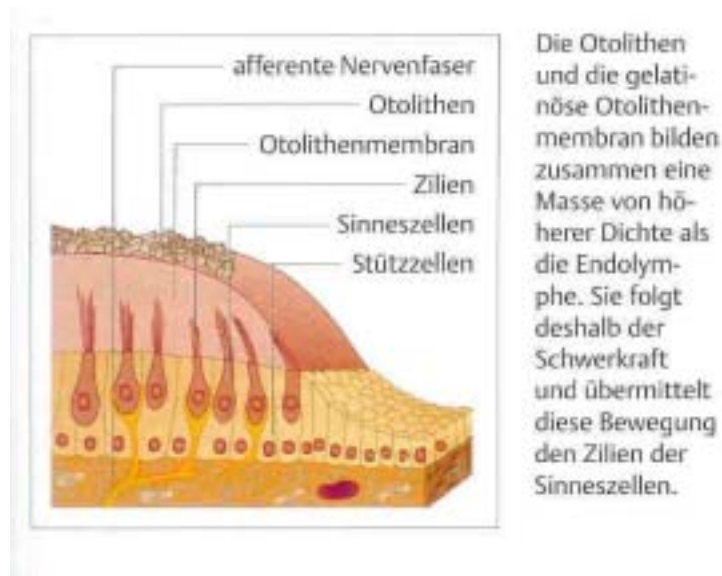
Vestibularsystem

Das vestibuläre Sinnesorgan ist - wie bereits beschrieben - zusammen mit dem Innenohr im Labyrinth untergebracht. Es besteht aus drei Bogengängen mit den Ampullen (Sinneszellen und Kupula) sowie dem Statolithensystem mit Macula utriculi und Macula sacculi.

Die Bogengänge sind nach den drei Ebenen des Raumes ausgerichtet und vermitteln die Drehempfindung um jede der drei möglichen Achsen; dabei wirken Trägheitsbewegungen der Endolymphe auf die Kupula und damit auf die Sinneszellen ein. Utrikulus und Sakkulus orientieren über die Lage des Kopfes im Raum und über lineare Beschleunigungen des Körpers. Die me-

chanischen Reize der Otolithen und der Kupula werden in den Sinneszellen in bioelektrische Potentiale umgewandelt, die die neurale Erregung in die zentrale Vestibularisbahn fortleiten.

Abb. 7: Otolithen - Kupula - bioelektrische Potentiale - neuronale Erregung



Das Gleichgewichtsorgan ist so unmittelbar an der optischen Kontrolle im Raum beteiligt. Jede Störung führt zu einem Augenzittern (Nystagmus). Von wenigen Ausnahmen abgesehen, ist es ein zuverlässiges Kriterium vestibulärer Störungen.

Bei manchen taub geborenen Kindern erstreckt sich der Hördefekt innerhalb des Labyrinths auch auf das Gleichgewichtsorgan. Dies ist entweder klinisch gar nicht auffällig oder es zeigt sich als motorische Ungeschicklichkeit des Kindes beim Gehen. Mit der allgemeinen, körperlichen Entwicklung verliert sich dieses „handicap“, d. h. das Fehlen der Vestibularfunktion wird unauffällig.

War das Gleichgewichtsorgan - trotz Taubheit - nicht betroffen, wird es aber im Verlauf einer Cochlear-Implant-Operation geschädigt, so klagt das Kind unmittelbar postoperativ über Drehschwindel und neigt zum Erbrechen. Das Augenzittern ist konstant zur operierten Seite gerichtet. In aller Regel werden diese Kinder aber innerhalb weniger Wochen wieder beschwerdefrei.

Pathologien des Hörsystems

Am äußeren Ohr

Als Erkrankungen des äußeren Ohres sind zu erwähnen:

- Entzündungen (Otitis externa), die oft infolge eines unnützen Gebrauchs von Wattestäbchen auftreten. Heute zwar weit verbreitet, muss dies dennoch als eine zivilisatorische Unsitte angesehen werden.
- Bakteriell-viral bedingte Entzündungen (Otitis externa diffusa) und weiters kann sich aus einer „banalen“ Otitis externa vor allem bei Diabetikern eine Otitis externa maligna oder necrotians entwickeln.
- Rötung und wässrige Absonderungen aus dem Gehörgang sind oft Folge einer Allergie (z.B. gegen Haarspray oder andere Kosmetika).
- Außerdem kann es zu Ohrfurunkel, Zoster oticus oder Ohrmykose (Ohrekzem) kommen.
- Verletzungen, Zerumen und Fremdkörper sowie Tumore (gut- oder bösartige) sind weitere, klinisch relevante Faktoren.
- Gelegentlich ist das Gehörgangsvolumen in der Tiefe durch gutartige, knöcherne Verdickungen (Exostosen) eingeengt. Ihre Entstehung könnte häufiges Baden, vor allem im Meerwasser, sein. Auch sie fallen erst dann durch Schwerhörigkeit auf, wenn der Gehörgang durch sie und durch Zerumen vollständig verschlossen ist.

Im Mittelohr

Die Anatomie des Mittelohres ist kompliziert, d. h. die Schallübertragung über die Gehörknöchelchenkette (Ossicula) und die Belüftung des temporalen Zellsystems über die Ohrtrumpete (Tuba auditoria, Eustachische Röhre) sind die Mechanismen, deren Störungen einen wesentlichen Teil der Pathologie des Mittelohres ausmachen. Das Trommelfell hat die Aufgabe, den Schall wie eine Mikrofonmembran zu sammeln und gleichzeitig die Membran des runden Fensters vor direkter Schalleinwirkung zu schützen. Ein direktes Auftreffen der Schallwellen auf das runde Fenster kann der Perilymphbewegung, die vom Stapes hervorgerufen wird, entgegenwirken. Damit würde die Empfindlichkeit der Cochlea gemindert. Die lufthaltige Paukenhöhle stellt eine freie Beweglichkeit des Trommelfells sicher, die für die Schallübertragung erforderlich ist. Die Luft gelangt vorwiegend über die Tuba auditoria in die Paukenhöhle. Die Gehörknöchelchen (Ossicula) sind die kleinsten Knochen im menschlichen Körper und sie sind frei aufgehängt. Sie sind über dünne Sehnen mit den kleinsten Muskeln des Körpers verbunden (M. Tensor tympani und M. Stapedius). Die Tuba auditoria stellt die Verbindung zwischen der Paukenhöhle und dem Nasopharynx her, sie belüftet die Paukenhöhle und das pneumatische System, stellt den Druckausgleich zwischen Paukenhöhle und Atmosphäre dar, garantiert die Drainage der Mittelohrräume und schützt gegen aufsteigende Keime.

Die Patho-Physiologie der meisten chronischen Mittelohrerkrankungen sind im wesentlichen durch zwei Funktionsstörungen bedingt: eine Störung der Mittelohrbelüftung und eine Entzündung. Die beiden stehen zueinander in einer Wechselwirkung.

Die Ursache einer Belüftungsstörung ist praktisch immer eine Funktionsstörung der Tuba, die entweder in einer reduzierten Durchgängigkeit oder einer offenen Tube (seltener) resultiert.

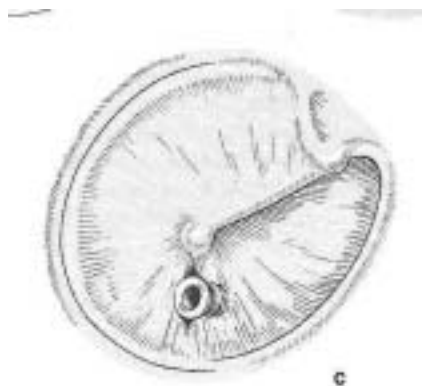
Als Ursache einer Tubenfunktionsstörung oder Tubeninsuffizienz kommen alle entzündlichen oder tumorösen Anschwellungen im Nasenrachenraum oder in der hinteren Nase in Betracht, bei Kindern am häufigsten die adenoiden Vegetationen, bei Erwachsenen die hyperplastischen Sinusitiden oder die Deviation des Nasenseptums.

Schon eine sehr geringe Schwellung der Tubenschleimhaut genügt, um den sehr feinen Öffnungsmechanismus zu stören: So erklärt sich auch das so genannte „Zufallen der Ohren“ bei akuter Infektion der Nase und des Rachens. Die Schwerhörigkeit klingt nach dem Schnupfen wieder ab oder lässt sich allein durch einen kurzen Überdruck im Nasenrachenraum beheben, nämlich dem Valsalva-Versuch: Bei geschlossenem Mund und zugehaltener Nase kräftig in die Nase ausatmen. Auf diese Weise wird Luft durch die Tube ins Mittelohr gedrückt.

Die länger ausbleibende Belüftung der Paukenhöhle führt zu einem tympanalen Unterdruck gegenüber dem atmosphärischen Druck, so auch im äußeren Gehörgang. Das Trommelfell wird nach innen gedrängt, die Gehörknöchelchenkette dadurch versteift. Der Paukenunterdruck wirkt als Reiz auf die Schleimhaut. Diese antwortet mit einem Sekretraustritt in das Lumen des Mittelohres, also mit einem Serotympanon (Tubenverschluss) oder - wenn das Sekret sich verdickt - dem Mukotympanon.

Eine muskuläre Insuffizienz der Tube ist bei Gaumenspaltenträgern häufig: sie können die Tube nicht öffnen, weil der Ansatz der Muskeln in der Mittellinie des weichen Gaumens fehlt. Deshalb entwickeln diese Kinder die gleichen pathologischen Veränderungen im Mittelohr und im Warzenfortsatz wie sie bei entzündlicher Mitbeteiligung der Tubenschleimhaut von der Nase und dem Nasenrachen her zu beobachten sind.

Abb. 8: Trommelfell nach Einlage eines Paukenröhrchens



So schicksalhaft und anhaltend dieses Bild bei Gaumenspaltenträgern ist, so leicht ist es bei entzündlichen Belüftungsstörungen zu beherrschen. Zumeist im Zusammenhang mit der operativen Entfernung der Adenoide wird nach einer winzigen Inzision in das Trommelfell und Absaugen des Sekrets ein „Paukenbelüftungsröhrchen“ gelegt.

Auf diese Weise wird die erneute Entwicklung eines Unterdrucks in der Paukenhöhle vermieden, die Schleimhautschwellung bildet sich zurück, das Mittelohr entspricht wieder der Norm. Das „Röhrchen“ sollte möglichst früh appliziert und gegebenenfalls erneuert werden, um Narbenbildungen im Mittelohr zu vermeiden (siehe Tympanosklerose).

Die beschriebene Ansammlung seröser Flüssigkeit oder von Schleim im Mittelohr wird oft schon als eine Form der Mittelohrentzündung (seröse Otitis) geführt, obwohl eine Infektion und entsprechende Beschwerden noch fehlen.

Otitis media

Die akute purulente Otitis media dagegen dokumentiert sich in folgenden Symptomen:

- plötzliches dumpfes Gefühl im Ohr
- Ohrsummen
- Unterschiedliche Schwerhörigkeit und schließlich
- Spannungsschmerz

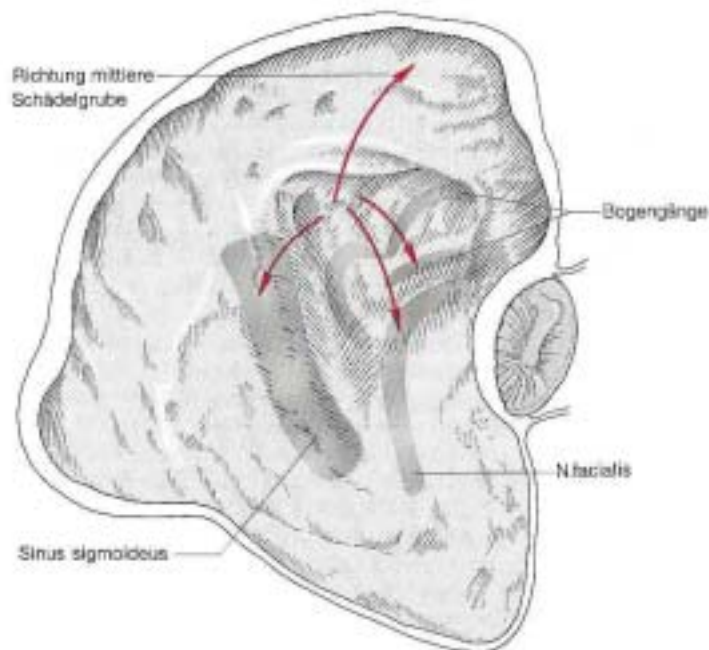
Wie schon für das Sero-Mukotympanon gültig, wird bei einseitigem Befund der Ton der auf den Scheitel aufgesetzten Stimmgabel in das kranke Ohr „lateralisiert“. Wenn beide Ohren betroffen sind, hört der Patient beidseitig über die Knochenleitung besser als über die Luftleitung.

Das Trommelfell wird durch die Ansammlung entzündlichen oder eitrigen Sekrets oder Eiter in der Paukenhöhle zunehmend vorgewölbt, bis es spontan einreißt oder mit einem winzigen Messer inzidiert wird. Der Schmerz klingt meist sofort nach Eröffnung des Trommelfells ab, das Ohrlaufen hält für ein paar Tage an, um dann spontan zu sistieren. Nur ausnahmsweise ist es notwendig, antibiotisch zu behandeln. Nasentropfen zur Abschwellung der Schleimhaut am rachenwärtigen Tubenostium sind indiziert, weil die Mittelohrentzündung oft aus einer Rhinitis via Tube oder zusammen mit einem Infekt des Nasenrachens entsteht.

Das Typische der akuten Otitis media ist ihre Ausheilung ad integrum, also die narbenlose Wiederherstellung der ursprünglichen, anatomischen und physiologischen Verhältnisse - zu meist innerhalb von 1-2 Wochen. Das Trommelfell verheilt, das Gehör kehrt zur Norm zurück. Nur ausnahmsweise entwickelt sich heute noch aus einer Otitis media eine Mastoiditis, d. h. eine Einschmelzung der knöchernen Septen zwischen den lufthaltigen Zellen des Warzenfortsatzes. Typische Erreger der akuten Mastoiditis sind Staphylococcus pneumoniae oder Streptococcus pyogenes.

Wenn die Eiterung die zarten Knochenstrukturen einbezieht (Druckschmerz über dem Warzenfortsatz, röntgenologische Aufhellung), ist eine spontane Ausheilung der Veränderungen kaum mehr zu erwarten, im Gegenteil, jederzeit droht jetzt das Übergreifen auf die benachbarten Strukturen mit lebensbedrohenden Komplikationen.

Abb. 9: Ausbreitungsmöglichkeiten der Mastoiditis bei akuter Mittelohreiterung rechts



Die Mastoiditis bedarf deshalb sofortiger operativer Behandlung (Mastoidektomie) und bei Übergreifen auf die Nachbarschaft (Meningitis) entsprechend weitergehender Maßnahmen. Diese Operation beschränkt sich auf die retrotympanalen Räume, d. h. die Paukenhöhle und damit das Gehör bleiben zumeist unversehrt. Erst wenn die Entzündung auch auf das Innenohr übergreift, ist das Gehör unwiederbringlich verloren. Hohe keimspezifische Antibiotikadosen sind in diesem Fall indiziert!

Von Anfang an weniger auffallend verläuft die chronische Otitis media (Schleimhauteiterung). Sie entwickelt sich nicht aus der akuten Form, sondern ihr chronischer Verlauf ist primär vorbestimmt. Die chronische Mittelohrentzündung stellt sich dementsprechend mehr schleichend ein, indem

- die Sekretion wenig auffällig beginnt und
- Schmerzen und Fieber fast vollständig fehlen.

Die Schwerhörigkeit hält sich trotz des entstehenden zentralen Trommelfelldefekts in Grenzen, jedenfalls solange dieser nicht die überwiegenden Teile des Trommelfells einnimmt. Eine Heilung dieses Defekts ist nicht zu erwarten, der bleibende Charakter des Trommelfelldefekts ist typisch für die chronische Otitis media.

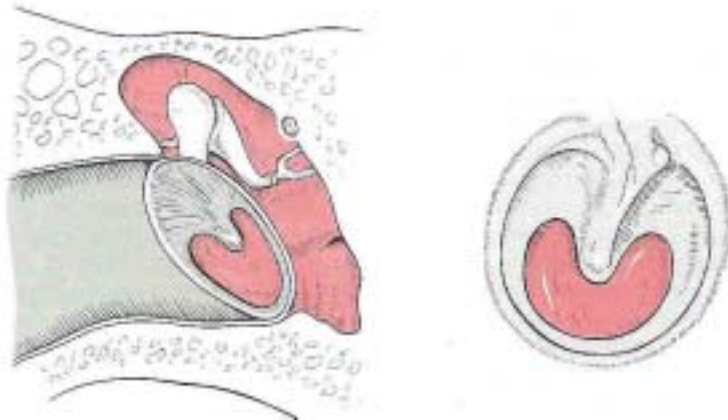
Nach chronischer Mittelohrentzündung können sich als Narben eine „Tympanosklerose“ oder ein „Adhäsivprozess“ bilden. Eine klinisch auffällige Eiterung braucht nie bestanden zu haben oder kann schon seit vielen Jahren sistiert haben. Beide Bilder sind keine spezifischen Folgen der chronischen Mittelohreiterung, sondern können sich auch allein nach lang anhaltender Tubeninsuffizienz eingestellt haben.

Neben dieser relativ harmlosen, auf den mittleren Teil der Pauke beschränkten Form gibt es eine vom oberen Anteil der Paukenhöhle ausgehende chronische Otitis media (Knochen-eiterung). Der Trommelfellddefekt ist bei dieser Form von Anfang an „randständig“, bezieht also den fibrösen äußeren Ring des Trommelfells mit ein. Aus der Zerstörung des fibrösen Ringbandes - in der Regel an der hinteren, oberen Zirkumferenz des Trommelfells - ergibt sich eine grundsätzlich andere, den weiteren Verlauf bestimmende Situation. Man erkennt sie daran, dass

- das Sekret im Gehörgang „fötide“ (faulig-stinkend) riecht
- die Gehörknöchelchen der Eiterung zum Opfer fallen
- die Zerstörung auf die knöcherne Labyrinthkapsel übergreifen kann (drohende Ertaubung!) oder auf die knöcherne Bedeckung des motorischen Gesichtsnervs (drohende Fazialisparese - Lähmung des Gesichtsnerven), des venösen Hirnblutleiters oder der mittleren Schädelgrube (drohende Meningitis, möglicher Hirnabszess).

Der Knochen-eiterung liegt ein eigenartiger Mechanismus zugrunde: Nach der Zerstörung des fibrösen Trommelfellrings wächst die Gehörgangshaut in das Mittelohr ein; hier bleiben die abgeschilferten Schuppen liegen, sie verfallen und bilden einen Nährboden für die bakterielle Infektion. Diese chronische epitympanale Knochen-eiterung (auch „Cholesteatom des Mittelohres“ genannt) kann - bei allen sonstigen Verschiedenheiten - zu den gleichen Komplikationen führen wie die Mastoiditis der akuten Mittelohrentzündung. Die baldige Operation ist deshalb angezeigt, vor allem um einer weiteren Hörverschlechterung zuvorzukommen.

Abb. 10: Zentraler Trommelfellddefekt bei chronisch-mesotympanaler Mittelohreiterung



Nach der chronischen Otitis media kommt es heute glücklicherweise kaum noch zur Mastoiditis und anderen, weitergehenden Komplikationen. In der Regel folgt eine „Ausheilung“. Zurück bleiben Defekte im Mittelohr, die durch Hörverbessernde Operationen (Tympanoplastik) ausgeglichen werden können. Zweck der Tympanoplastik sind der Verschluss des Trommelfells, Überbrückung des Knöchelchendefekts und Ersatz des Steigbügeloberbaus mittels Kunststoff- oder Metallteilchen. Dadurch wird die Schalleitung mit Schalldrucktransformation und Schallprotektion wiederhergestellt.

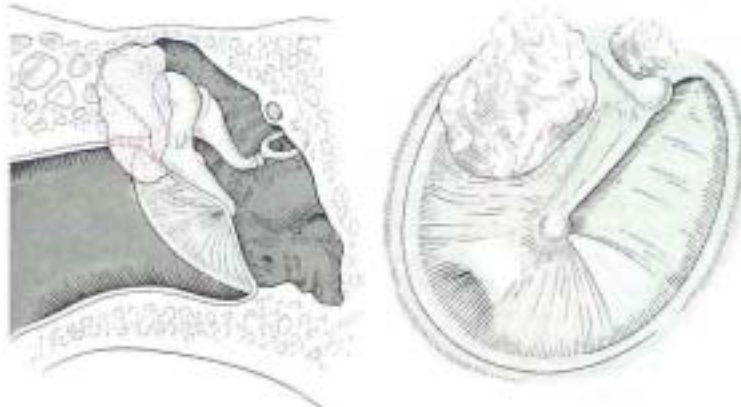
Die Schalldrucktransformation entsteht durch die Übertragung von der relativ großen Fläche des Trommelfells auf die kleine Fläche der Steigbügelfußplatte. Der Faktor beträgt 20:1.

Die Schallprotektionsfunktion des Trommelfells besteht darin, dass es den Schall zwar direkt über die Gehörknöchelchenkette dem ovalen Fenster zuleitet, ihn aber daran hindert, direkt auf dem runden Fenster aufzutreffen. Nur auf diese Weise kann eine möglichst große Druckdifferenz zwischen den beiden Fenstern (runden und ovalen) entstehen. Das wiederum ist die Voraussetzung dafür, dass entlang der Basilarmembran eine Perilymphbewegung entsteht, die der so genannten Wanderwelle entspricht.

Rhinogenetische Otitis media: Die Mittelohrentzündung kann auch als Folge einer Erkrankung von Nase, Nasenrachenraum und Nasennebenhöhlen entstehen. Vom Nasenrachen her können sich Entzündungen über die Eustachische Tube auf das Mittelohr ausbreiten. Es empfiehlt sich daher im Falle der Diagnose einer Otitis media auch nach möglichen rhinologischen Ursachen zu suchen. Leitsymptome krankhafter Veränderungen in der Nase und im Nasenrachenraum sind die Sekretion aus der Nase („Schnupfen“) und die Verlegung der Nasenatmung. Wir beschränken uns hier auf die wichtigsten Ursachen behinderter Nasenatmung bei Kindern:

- Bei Klein- und Schulkindern ist die häufigste Ursache einer behinderten Nasenatmung die Hyperplasie der Rachenmandel (Synonyma: vergrößerte Tonsilla pharyngica, Adenoide, adenoide Vegetation, Wucherungen, kindliche Polypen). Die Rachenmandel ist mitten im Kopf gelegen, am Dach des Nasenrachenraums und nicht mit den beiden seitlich gelegenen Gaumenmandeln zu verwechseln. Kinder mit vergrößerter Rachenmandel atmen durch den Mund, der dann häufig offen ist und einen ungewöhnlichen Gesichtsausdruck verleiht.
- Schnarchen im Schlaf und häufige Infekte der oberen Luftwege oder Schluckschmerzen (Anginen) sind die Folge. Die Funktion der Eustachischen Röhre ist durch die Adenoide oder die begleitende Entzündung der Schleimhaut behindert, die Belüftung der Paukenhöhle gestört. Daraus resultiert ein anhaltender Unterdruck im Mittelohr, der eine Sekretabsonderung nach sich zieht (Sero- oder Mukotympanon). Somit kommt es zur Mittelohrschwerhörigkeit.

Abb. 11: Randständiger Trommelfelldefekt: Anulus fibrosus hinten oben unterbrochen



- Die Gabe von vasokonstriktiven (Gefäß abschwelldenden) Tropfen lässt die Nasenschleimhaut abschwellen, schafft vorübergehend Erleichterung und erhärtet zugleich die Diagnose. Als Therapie empfiehlt sich in aller Regel die operative Entfernung der

Adenoide (Adenektomie in Intubationsnarkose). Dabei wird gegebenenfalls zugleich das Sero- oder Mukotympanon zu entlasten sein.

- Grund für eine Rhinitis kann auch schon bei Kindern eine Allergie sein, vor allem wenn die jahreszeitlichen Gegebenheiten oder die Situation dafür sprechen.

Meningitis

Die otogene Meningitis entsteht bei Übergreifen der Entzündung durch die abgrenzende Knorpelschicht hindurch zunächst auf die harte (Epiduralabszess) und dann durch diese hindurch auf die weiche Hirnhaut (Subduralabszess - diffuse Meningitis). Diese ist heute operativ und mithilfe von Antibiotika, die gegen Streptokokken und Staphylokokken wirksam sind, zu beherrschen. In der Regel bleiben keine neurologischen Folgen.

Ein anderer Weg der otogenen Meningitis ist der durch das Labyrinth, also durch die Bogengänge oder die Cochlea. Die Labyrinthitis entsteht entweder durch eine Arrosion der knöchernen Wand eines Bogengangs oder durch das ovale oder runde Fenster hindurch.

In letzter Zeit wurde das Thema *Meningitis nach Cochlear Implant* heftig diskutiert, nachdem von einer gehäuften Anzahl dieser Fälle berichtet wurde. Der Infektionsweg ist bei Cochlear Implant Trägern ziemlich klar. Er führt entlang des Elektrodrägers, besonders dann, wenn die Cochleostomie (die Öffnung in die Cochlea) nach der Operation nicht sorgfältig verschlossen wurde. Von der Cochlea aus führt der Infektionsweg dann weiter durch den inneren Gehörgang oder durch den Aquaeductus cochleae bzw. vestibuli in die Meningen. Cochlear Implant Träger, bei denen ungewöhnliche anatomische Verhältnisse im Ohr gegeben sind, z. B. Missbildungen oder bei denen die Operation nicht reibungslos verlief, haben ein erhöhtes Risiko der Post-CI-Meningitis zu tragen. Bei einer Fehlbildung ist die Gefahr einer Meningitis besonders dann gegeben, wenn sie sich auf die Basalwindung, also den fensternahen Anteil der Cochlea erstreckt. Es ist wohl auch erwiesen, dass ein bestimmtes Modell des Cochlear Implants zu einer höheren Anzahl von Post-CI-Meningitis Fällen geführt hat. Bei der Diskussion um die Post-CI-Meningitis ist auch die generelle Inzidenz einer Meningitis, die mit etwa 5 Fällen auf 100.000 Einwohner pro Jahr angegeben wird, zu beachten. D. h. auch ein CI Patient kann an einer Meningitis erkranken, die eben dann nicht otogen (nicht im Ohr), sondern durch bakterielle oder viroge Tröpfcheninfektion entstanden ist.

Die bakterielle Meningitis wird durch *Streptococcus pneumoniae* oder - häufiger - durch *Haemophilus influenzae* Typ B-Infektion - seltener - durch Meningokokken ausgelöst. Die viroge Meningitis tritt doppelt so häufig auf wie die bakterielle, ist aber auch weniger gefährlich.

Kinder, besonders Kleinkinder, sind von Meningitis häufiger betroffen als Erwachsene. Vorherrschende Symptome sind Erbrechen, Fieber, starke Kopfschmerzen und Nackensteifheit.

Zu den möglichen Komplikationen der bakteriellen oder auch der virogenen Meningitis gehört auch die Ertaubung. Verlässliche Zahlen über die Häufigkeit fehlen. Die Gabe von Cortison während der Erkrankung soll das Risiko der Ertaubung reduzieren. Die vielfach und mit Nachdruck empfohlene Impfung, die in vielen Ländern auch von der Krankenkasse übernommen

wird, richtet sich gegen die Erreger, also gegen Haemophilus influenzae Typ B, Streptococcus pneumoniae und Meningokokken. Somit stellt die Impfung nicht nur einen Schutz gegen die Meningitis, sondern auch gegen eine Lungenentzündung (Pneumonie), Otitis media oder Sinusitis dar.

Otosklerose

Die Otosklerose ist eine weitere Ursache für die Mittelohrschwerhörigkeit. Folgende Kriterien sind typisch:

- die eustachische Röhre funktioniert normal
- entzündliche oder narbige Veränderungen im Mittelohr fehlen, eine Mittelohreiterung hat zumeist nicht bestanden (auch nicht vorübergehend)
- die Schwerhörigkeit entwickelt sich im dritten Jahrzehnt des Lebens des Patienten
- die Schwerhörigkeit ist langsam fortschreitend
- vorwiegend Frauen sind davon betroffen und vorwiegend in der Schwangerschaft gefährdet
- die Patienten geben an, im Lärm, im Auto oder in der Eisenbahn relativ gut zu verstehen (Paracusis Wiilisii). Dies ist bei der Innenohrschwerhörigkeit gerade umgekehrt, die Patienten fühlen sich besonders im Lärm beeinträchtigt.

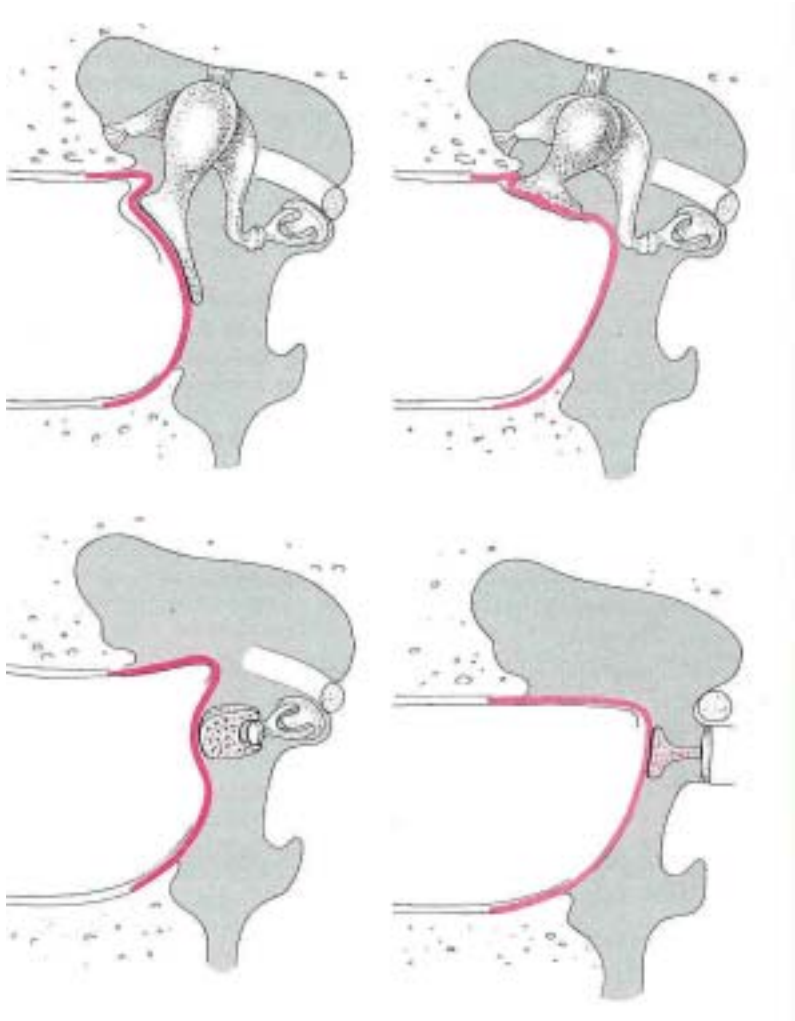
Die Schwerhörigkeit bei Otosklerose ist die Folge einer knöchernen Versteifung des Steigbügelringbandes.

Der otosklerotische Knochen entsteht durch einen pathologischen, herdförmigen Um- und Anbau in der knöchernen Labyrinthkapsel, besonders in der Nische des ovalen Fensters. Dadurch wird der Steigbügel in seiner Schwingungsfähigkeit behindert, d. h. die Schalleitung im Mittelohr wird gedämpft oder gänzliche blockiert. Dabei bleibt die Innenohrfunktion lange erhalten, d. h. das Knochenleitungshören ist besser als das Luftleitungshören.

Die Behandlung dieser in ihrer Ursache noch ungeklärten Krankheit kann zwar die Ursachen nicht beseitigen, wohl aber das Symptom der Schwerhörigkeit. Dies gelingt durch eine Gehörverbessernde Operation. Der fixierte Steigbügel wird mikrochirurgisch perforiert (0,5 mm im Durchmesser). In die Öffnung wird ein Teflon-Stahldrahtpiston eingebracht und am langen Amboss fixiert (Stapesdektomie). In den meisten Fällen funktioniert das Mittelohr danach wieder gut und der Erfolg hält auch an.

Patienten, die an Otosklerose erkranken, sollten möglichst bald operiert werden, weil sie bereits ab dem dreißigsten Lebensjahr fortschreitend mittelohrschwerhörig werden. Die Annahme einer „kindlichen Otosklerose“ ist kaum stichhaltig zu begründen. Bei einer Mittelohrschwerhörigkeit ohne Entzündungserscheinungen im Kindesalter handelt es sich eher um angeborene Verbildungen des Steigbügels in der Nische des ovalen Fensters oder um eine Unterbrechung der Knöchelchenkette als Folge einer unbemerkt gebliebenen frühkindlichen Mittelohrentzündung.

Abb. 12: Schematische Darstellung der gehörverbessernden Operationen (Tympanoplastik)



Bei einer Verletzung des Trommelfells oder Mittelohrs (z.B. Trommelfellperforation) muss immer eine Hörprüfung durchgeführt werden. Bei Verletzungen, die auf das Trommelfell beschränkt sind, findet sich nur eine leichte Schalleitungsschwerhörigkeit (Weber ins kranke Ohr lateralisiert, Rinne schwach negativ oder sogar positiv). Bei einer Beteiligung der Ossicula ist die Schalleitungsschwerhörigkeit ausgeprägter.

Im Innenohr

Cochleäre und retrocochleäre Schwerhörigkeit

Die Ursache einer Schallempfindungsschwerhörigkeit liegt am häufigsten in der Cochlea. Man bezeichnet sie als cochleäre oder sensorische Schwerhörigkeit.

Eine Schallempfindungsschwerhörigkeit kann aber auch durch eine Störung des Hörnervs (neurale oder retrocochleäre Schwerhörigkeit) oder der zentralen Hörbahn (zentrale Schwerhörigkeit) verursacht sein. Es ist oft schwierig, genau zwischen einer cochleären und einer retrocochleären Ursache für die Schwerhörigkeit zu differenzieren. Oft sind auch die Ursachen einer Schallempfindungsstörung nicht bekannt, und so wird oft der Begriff „sensorineurale“ Schwerhörigkeit verwendet, weil dies auch neurale Ursachen mit einbezieht.

Die cochleär bedingte Hörstörung bedeutet meist eine Abnahme des Hörvermögens, d. h. Schwerhörigkeit (Hypoakusis) und zugleich eine Fehlhörigkeit, d. h. ungenaues Verstehen und akustische Verzerrung (Dyakusis).

Das Auftreten der Innenohrbedingten Schwerhörigkeit kann zeitlich unterschiedlich sein:

- plötzlich und ohne Ursache, einseitig (sog. Hörsturz)
- langsam progredient (häufiger wie z. B. Altersschwerhörigkeit - Presbyakusis)

Retrocochleäre Störungen sind oft durch Tumoren im inneren Gehörgang und im Kleinhirn-Brücken-Winkel, durch Kompression des Gehörnervs, Veränderungen des Hörnervs etc. verursacht. Die Unterscheidung einer sensorisch-cochleären von einer neural-retrocochleären Störung der Innenohrfunktion ist klinisch oft nicht möglich. Außerdem sind kombinierte Schäden nicht selten. Die retrocochleäre Innenohrstörung bedeutet meist auch Hörstörung, wobei hier ein besonders schlechtes Sprachverstehen auffällt.

Alle Schwerhörigkeitsformen, die jenseits des Steigbügels (im Innenohr, im Hörnerv oder in der zentralen Hörbahn) entstehen, zeichnen sich bei der Stimmgabelprüfung dadurch aus, dass der vor das Ohr gegebene Ton lauter empfunden wird als der auf den Warzenfortsatz applizierte. Der Patient hört über die Luftleitung besser als über die Knochenleitung. Dies entspricht den Verhältnissen beim normalen Gehör. Hier aber sind beide Wahrnehmungen abgeschwächt. Soweit nicht schon eine chronische Otitis media bestand, erscheinen Gehörgang und Mittelohr unauffällig.

Die meisten Formen der Innenohrschwerhörigkeit entstehen im Verlauf vaskulärer Ernährungsstörungen und ihrer stoffwechselbedingten Folgen: chronisch degenerative Innenohrschwerhörigkeit.

Nur wenige Innenohrschwerhörigkeiten sind toxischer Genese (z.B. durch Streptomycin oder andere ototoxische Antibiotika).

Presbyakusis

Auch die so genannte „Altersschwerhörigkeit“ (Presbyakusis) ist weniger Ausdruck eines physiologischen Alterungsprozesses als die Summe mehrerer Schäden, die im Verlauf des Lebens individuell verschieden auftreten können: Kreislauf- oder Stoffwechselstörungen, Toxine, Traumen, Lärm u. a.

Andere Formen von Innenohrschwerhörigkeit sind angeboren - eventuell familiär-hereditär oder frühkindlich erworben.

Oft bleibt die Ursache der Innenohrschwerhörigkeit unklar und, vor allem bei den chronischen Formen, fehlen therapeutische Möglichkeiten. Bei der akut einsetzenden Innenohrschwerhörigkeit ist es wichtig, sie anhand des Stimmgabelversuches (Stimmgabelton vom Scheitel in das

gesunde Ohr lateralisiert) von der harmlosen Zerumenverlegung des Gehörgangs oder der akuten Tubenfunktionsstörung (Stimmgabelton in das kranke Ohr lateralisiert) abzugrenzen.

Hörsturz

Wenn als Ursache eine plötzliche, vaskuläre Mangelversorgung des Innenohres zu vermuten ist, spricht man vom Hörsturz. Die daraus resultierenden Höreinbussen können sehr unterschiedlich sein, von einer nur angedeuteten Schwerhörigkeit bis zu einer annähernden Taubheit. Häufig ist der Hörsturz von subjektiv quälenden Ohrgeräuschen (Pfeifen, Zischen oder Klingen) begleitet, manchmal auch von einer leichten Gleichgewichtsstörung (Dreh- oder Schwankschwindel). Die Verdachtsdiagnose „Hörsturz“ sollte schnell gestellt werden, weil die Heilungschancen von der möglichst frühzeitigen Therapie bestimmt werden: Infusionen zur Förderung der Innenohrdurchblutung. Die Diagnose verlangt den Ausschluss sonstiger Ursachen für die plötzliche Verschlechterung des Gehörs, sie ist also eine Ausschlussdiagnose. Der Hörsturz trifft immer nur ein Ohr und ausschließlich das Innenohr. Eine detaillierte audiometrische und röntgenologische (Computertomographie) Diagnostik ist unumgänglich.

Ebenfalls akut und einseitig tritt die Schwerhörigkeit beim Zoster oticus (Varicellenvirusinfektion) auf. Sie geht mit neuralgischen Schmerzen im Ohr, Bläschenbildung am Gehörgangseingang, eventuell mit Ohrgeräuschen und Schwindel oder auch mit der Gesichtsnervenlähmung (Facialisparese) einher.

Die früher so gefürchteten Infektionskrankheiten wie die Tuberkulose, die Masern und der Scharlach sind heute als Ursache einer Hörbehinderung zu vernachlässigen.

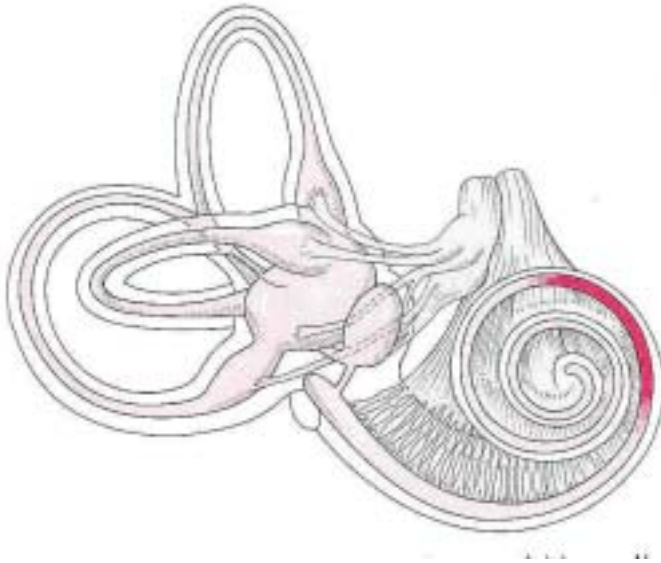
Lärmschwerhörigkeit

Berufliche Lärmexposition kann ebenfalls zu einer Innenohrschwerhörigkeit führen. Die Belastung muss allerdings im Ausmaß (> 85Dezibel) und in der Dauer (8 Stunden Arbeitstag über viele Jahre) gewesen sein, bevor man die Entstehung auf den Lärm beziehen kann.

Typisches Bild des frühen, Lärm bedingten Hörschadens ist die C5-Senke. Sie ist audiometrisch als Schädigung der Haarzellen zu erfassen, stellt sich aber nur anfangs als solche dar, d. h. nur wenn die heute von der Berufsgenossenschaft organisierten Hörkontrollen regelmäßig erfolgen. Die umschriebene Beeinträchtigung im Frequenzbereich um 4000 Hz geht sehr bald in den unspezifischen Hochtonabfall über, der bei vielen Innenohrschwerhörigkeiten unterschiedlicher Genese auffällt. Die zunächst noch erhaltenen Hörschwellenwerte oberhalb 4000 Hz gehen also zunehmend verloren. Die Hörschwelle fällt dann ab 1000 Hz gleichmäßig auf Werte oberhalb von 8000 Hz jenseits des audiometrischen Messbereichs ab.

Auch nach vielen Jahren oder Jahrzehnten beruflicher Lärmexposition werden nur der Hoch- und später auch der Mitteltonbereich betroffen, die tiefen Töne bleiben immer weitgehend erhalten. Daher fällt die Schwerhörigkeit subjektiv erst spät auf, weil das Sprachverstehen unter dem anfänglichen Hochton-Hörverlust kaum leidet. Subjektive Ohrtöne (Pfeifen oder Zischen) werden häufig, aber nicht regelmäßig angegeben und stehen auch nicht im Vordergrund der Beschwerden. Schwindel fehlt immer. Behandlungsmöglichkeiten sind für die Lärm bedingte Schwerhörigkeit nicht gegeben.

Abb. 13: Lärm schädigt anfangs nur einen umschriebenen Abschnitt der Basalwindung des Innenohrs (rot), später den gesamten Hochtonbereich



Trauma

Ein ähnliches Bild bieten die Schäden des Innenohres durch Knall oder Explosion sowie die nach stumpfem Schädeltrauma ohne oder mit Fraktur der Schädelbasis. Die Explosion kann durch Zerreißen der Feinstrukturen im Innenohr zur Taubheit führen. Die Schwerhörigkeit nach Knallbelastung dagegen hält sich in Grenzen. Geschädigt werden hier wieder nur die hohen Frequenzen. Während Knall und Lärm also nie eine vollständige Taubheit verursachen, ist sie nach Fraktur des Felsenbeines nicht selten. Dies gilt vor allem für die Querbrüche der Felsenbeinpyramide, die das Innenohr oder den inneren Gehörgang treffen. Bei Frakturen in der Längsrichtung wird entweder nur das Mittelohr getroffen oder der (leichtere) Innenohrschaden wird von einer Mittelohrschwerhörigkeit überlagert.

Kindliche Hörstörungen

Eine Hörstörung ist beim Säugling und Kleinkind nicht leicht zu bemerken und wird - immer noch - in den meisten Fällen zu spät erkannt. Neonatale Hörscreening Programme, mit denen eine Hörstörung schon ganz kurz nach der Geburt diagnostiziert werden kann, sind in Europa keinesfalls flächendeckend und nur in wenigen Ländern, wie z.B. Österreich und Flandern Routine. In einer Reihe von anderen Ländern laufen Pilotprojekte.

Eine nicht erkannte und nicht behandelte Hörstörung im frühen Kindesalter wirkt sich negativ auf die Entwicklung der Lautsprache und somit auch auf die Entwicklung der Persönlichkeit des Kindes aus.

Signifikante Hörstörungen sind bei 1 von 1000 Neugeborenen anzunehmen. Aus Amerika, wo schätzungsweise 70% aller Neugeborenen routinemäßig einem Hörscreening unterzogen werden, werden in letzter Zeit höhere Zahlen berichtet.

Überwiegend sind es cochleär bedingte Schallempfindungsschwerhörigkeiten. In den ersten Lebensjahren entwickeln sich dann bleibende, ebenfalls meist cochleäre Hörschäden bei 1 von 5000-10000 Kindern. Die Zahl der hörgeschädigten Kinder steigt also um 10 – 20%.

Die Ursachen der frühkindlichen Schwerhörigkeit werden in angeborene (kongenitale) und erworbene unterteilt. Die Unterscheidung zwischen kongenitaler und perinataler Schwerhörigkeit ist oft sehr schwierig.

Eine andere Unterteilung - prä-, peri- und postlingual - orientiert sich am Spracherwerb. Perilingual umfasst den Zeitraum um das 3. Lebensjahr, postlingual bezeichnet das Alter, in dem das Kind Sprache erworben und auch zumindest teilweise gefestigt hat.

Taubheit als vorherrschendes Symptom, oft begleitet von Defekten an Augen und am Herzen kann bereits pränatal, lange vor der Geburt, im 2. oder 3. Schwangerschaftsmonat als Folge einer Virus-Röteln-Infektion der Mutter entstehen.

Auf den Anfang des 2. Schwangerschaftsmonats wurden auch die Missbildungen durch den Wirkstoff Thalidomid (das Präparat Contergan) während der 60er Jahre des vergangenen Jahrhunderts datiert. Die Missbildungen betrafen das Außen- und Mittelohr, sowie Arme und Beine.

Eine ebenfalls zumeist pränatale Hörschädigung verursacht das Zytomegalovirus. Es findet sich bei etwa 5% der pränatal infizierten Kinder. Peri- oder postnatal erworbene Infektionen verlaufen weniger schwer oder bleiben sogar symptomlos. Die manchmal progrediente Schwerhörigkeit muss nicht im Innenohr entstanden sein, vor allem dann nicht, wenn die virogene Entzündung zu Zentralnervenschäden geführt hat.

Perinatal entstehen Hörschäden im Gefolge hypoxämischer (Sauerstoffmangel) oder mechanischer Geburtstraumen sowie nach Erythroblastose wegen Blutgruppen Unverträglichkeit. Wenn auch als Kernikerus bezeichnet, entsteht diese Schwerhörigkeit dennoch nicht in den Kerngebieten des Zentralnervensystems, sondern - wie auch die hypoxämischen und mechanischen - im Innenohr.

Eine postnatale Infektion ist die durch Mumps-Virus. Sie bleibt - zumeist im Vorschulalter - in aller Regel auf ein Ohr beschränkt. Diese von Parotitis (Entzündung der Ohrspeicheldrüse) begleitete Infektion kann wenig auffällig verlaufen wie auch der eventuell zusätzliche Ausfall der vestibulären Funktion. Die Ertaubung ist in jedem Fall, geradezu typischerweise, vollständig. Nur in den seltenen Fällen einer Mumps-Meningitis können beide Ohren betroffen sein.

Auditorische Neuropathie

Die „auditory neuropathy“ ist eine Form der Hörbehinderung, die zwischen Schwerhörigkeit im Innenohr und Schwerhörigkeit im Hörnerv einzuordnen ist und erst seit der breiteren Einführung des „neonatal screening“ zu erfassen ist. Viele Neugeborenen Hörscreening-Programme stützen sich auf die Messung der otoakustischen Emissionen, mit denen die Funktion der äußeren Haarzellen zu erfassen ist. Bei diesen untersuchten Kindern stellt sich eine Diskrepanz insofern dar, als zwar die äußeren Haarzellen otoakustische Emissionen erkennen lassen - daher der Befund „normale Innenohrfunktion“ - die Kinder aber trotzdem taub sind. Dieses seltene, audiologisch interessante Schwerhörigkeitsbild wurde als „auditory neuropathy“ bezeichnet,

weil man zunächst glaubte, einen mehr zentral gelegenen Hörschaden vermuten zu müssen. Tatsächlich aber zeigen diese Kinder, wider Erwarten, nach der Versorgung mit einem Cochlear Implant eine gute auditive Entwicklung. Inzwischen wurde auch die Erklärung gefunden: bei der EBERA (Electric Brainstem Evoked Response Audiometry) ist das CAP (Compound Action Potential) des Hörnervs als Antwort auf die elektrischen Stimuli registrierbar. Gestört ist demnach offensichtlich „nur“ der Übergang von den Haarzellen zum Hörnerv, nicht aber die Funktion des Hörnervs. Wichtig zum Verständnis der „auditory neuropathy“ ist die scheinbar widersprüchliche Trias:

- otoakustische Emissionen registrierbar
- Taubheit
- Positives Ergebnis bei der Cochlear Implant Versorgung

Gibson beschreibt die „auditory neuropathy“ so: *“The outer hair cells survive and alter the basilar membrane tuning and desynchronise the output of the inner hair cells“*. Er nennt dies „hair cell dys-synchrony“ oder „peripheral synaptic disorder“.

Diese Symptomkonstellation ist auch ein Grund dafür, warum für das Neugeborenen Hörscreening alternativ oder zusätzlich die akustische BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry) oder AABR (Automated Auditory Brainstem Response) gefordert wird. Die Wahrscheinlichkeit eines fehlerhaften Ergebnisses ist bei AABR geringer als bei OAE.

Im zentral-auditorischen Bereich

Die Hörnervenschwerhörigkeit ähnelt der im Innenohr entstandenen: sowohl die Knochenleitung als auch die Luftleitung sind beeinträchtigt. Nur audiometrisch ist sie eventuell als neural von der innenohrbedingten, sensorischen Schwerhörigkeit abzugrenzen. Der neural Schwerhörige ist auch für große Lautstärken schwerhörig, während der Innenohrgeschädigte große Lautstärken eventuell gleich laut oder sogar lauter empfindet als ein Normalhörender.

Tumore

Schwerhörigkeit kann die Folge von Tumoren sein, die vom Hörnerv (Akustikusneurinom) oder die, im Kleinhirnbrückenwinkel wachsend, den Hörnerv in Mitleidenschaft ziehen. Sie treten in Erscheinung

- als progrediente, einseitige Schwerhörigkeit
- mit pfeifendem oder klingelndem Ohrton
- zumeist nur diskreten Gleichgewichtsstörungen

Die Schwindelbeschwerden sind das am wenigsten auffällige Symptom, weil die Degeneration des Vestibularisnervs so langsam fortschreitet, dass die zentrale Kompensation damit Schritt

halten kann und der Ausfall deshalb subjektiv kaum empfunden wird. Die Verdachtsdiagnose ergibt sich aus der einseitig fortschreitenden Schwerhörigkeit mit Ohrensausen. Computertomographie und Magnet-Resonanz-Tomographie sind unerlässlich. Die Frühdiagnose ist deshalb das wichtigste Gebot!

Störungen der zentralen Hörbahn sind selten und in ihrer Symptomatik sehr unterschiedlich. Als plötzlich einsetzende Hörstörungen kommen Entzündungsherde (Multiple Sklerose) oder umschriebene Blutungen infrage. Eine langsam progrediente Hörverschlechterung – zusammen mit anderen neurologischen Symptomen – muss an einen intrazerebralen Tumor entlang der Hörbahn denken lassen.

Auch die zumeist erst viele Jahre später deutlich werdenden Hörstörungen nach stumpfen Schädelhirntraumen entstehen in den zentral-neuralen Stationen der Hörbahn. Sie sind wahrscheinlich die Folge diffuser Ganglienzelldegeneration im Hirnstamm und imponieren deshalb als neurale oder zentral-neurale Schwerhörigkeit.

Solche diffuse Beeinträchtigungen sind nur mithilfe spezieller audiometrischer Tests zu erfassen. Dabei geht es um die eventuelle Störung des Richtungshörens und/oder des Sprachverstehens im Lärm. Für das Richtungshören ist es notwendig, minimale Zeit- und Lautstärkendifferenzen ($<0,6\text{ms}$) zwischen beiden Ohren erkennen zu können. Nervenlaufzeit und Lautstärke stehen miteinander insofern in Beziehung, als größere Lautstärken zu geringeren neuralen Laufzeiten führen und umgekehrt.

Die Beeinträchtigung des Verstehens im Lärm lässt sich in definierten sprachaudiometrischen Tests erfassen, wie auch die binaurale Integration z.B. im dichotischen Sprachtest. Das Zusammenwirken beider Ohren ist für das Richtungshören weniger bedeutsam als für das Verstehen im zivilisatorischen Umweltlärm.

Zentralauditorische Störungen bei Kindern

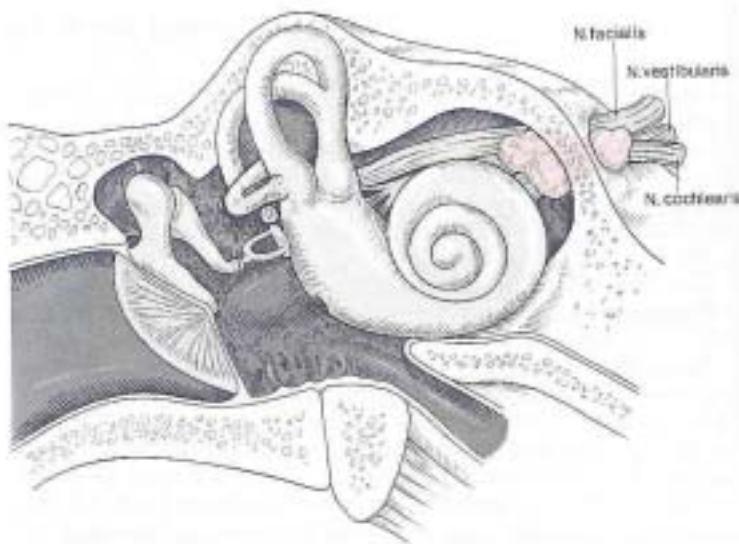
Zentral rezeptive, sensorische Integrationsstörungen können bei Kindern isoliert bestehen oder Teil eines Syndroms sein. Der Ohrenarzt unterscheidet zwischen der zentralen Fehlhörigkeit und der auditiven Wahrnehmungsstörung. Dies gilt zunächst für Kinder mit einem normalen, peripheren Gehör, wird aber auch auf peripher taube Kinder nach der Versorgung mit Cochlear Implant anzuwenden sein. Die auditive Wahrnehmungsstörung kann isoliert auftreten, die zentrale Fehlhörigkeit dagegen bedingt zugleich eine Störung der auditiven Wahrnehmung (Esser et al. 1987).

Auch eine psychogene Hörstörung gibt es schon bei Kindern. Sie kann so deutlich sein, dass an eine Taubheit zu denken wäre. Sie erstreckt sich aber nur auf die Situation der Hörprüfung, während das Verstehen in der Unterhaltung unbehindert bleibt. Diese Diskrepanz tritt besonders deutlich hervor, wenn in der Schule selbst beim Diktat Hörschwierigkeiten ausbleiben. Die Differentialdiagnose erfordert eventuell spezielle audiometrische Tests (Stapediusreflex und ERA).

Organische Veränderungen innerhalb des afferenten auditorischen Systems oder solche in dessen Nachbarschaft (Tumoren oder Multiple Sklerose) sind bei Kindern extrem selten. Gegebenenfalls bringen objektiv-audiometrische Tests wie die ERA (Evoked Response Audiometry) Hinweise zur Diagnose. Die subjektive Audiometrie bezieht sich auf die Prüfung z.B. des dichotischen Sprachverstehens, also auf die Fähigkeit, zwei unterschiedliche Wörter getrenntoh-

rig zu verstehen. Oder man versucht, das Phänomen der – pathologischen – Hörermüdung zu erfassen. Im Gegensatz zum Hörgesunden verschwindet für den neural oder zentral-neural Schwerhörigen ein schwellenhafter Dauerton schon innerhalb einer Minute, eben weil er wegen der Hörermüdung unhörbar wird.

Abb. 14: Akustikusneurinom im inneren Gehörgang



Die ERA (Evoked Response Audiometry) orientiert sich an den Etagen des Systems der zentralen Hörbahn. Aus den einzelnen Kerngebieten der zentralen Übertragungswege sind auf bestimmte Hörreize hin spezielle Reizantworten abzuleiten. Die akustischen Reize müssen in unterschiedlicher Form und Reizfolge gegeben werden. Die Antworten erscheinen nach unterschiedlicher Latenz: aus dem Hirnstamm schon nach wenigen Millisekunden, von der Hirnrinde erst nach ~100 ms. Da nur die Antworten aus dem Hirnstamm in Narkose registrierbar sind, haben nur diese eine Relevanz für die objektive Bestimmung der Hörschwelle und die Lokalisation des Hörschadens.

Fehlbildungen und Syndrome

Als Syndrome bezeichnet man typische Konstellationen unterschiedlicher krankhafter Befunde, also das gehäufte Zusammentreffen von Störungen z.B. des Hörens mit bestimmten Defekten des Auges, der Nieren oder der Schilddrüsenfunktion, um nur einige wenige aus der großen Zahl möglicher Symptomkombinationen zu nennen.

Syndrome sind meist hereditärer, d. h. ererbter Genese. Nur wenige werden exogen erworben. Die einzelnen Symptome müssen bei der Geburt noch nicht oder nicht vollständig ausgebildet sein, sie können sich erst später entwickeln. Dazu gehört auch die Schwerhörigkeit, die progredient eventuell bis zur Taubheit fortschreitet.

Nicht alle hereditären Hörstörungen aber sind Teil eines Syndroms. Deshalb wollen wir die isolierten, unterschiedlich ausgebildeten Schwerhörigkeitsformen den eigentlichen Syndromen

voranstellen. Sie stellen sich als Schwerhörigkeit oder Taubheit infolge bestimmter Fehlbildungen des Innenohres oder des Labyrinths dar.

Fehlbildungen

Hierzu gehören die knöcherne Aplasie des gesamten Labyrinthblocks (Michel), die knöcherne Dysplasie (Mondini) und die membranöse Aplasie (Scheibe).

Der Micheltyp ist selten anzutreffen, er ist röntgenologisch gut zu erkennen. Die prothetische Versorgung ist in diesem Fall nicht mit einem Cochlear Implant sondern nur mit einem sogenannten Auditory Brainstem Implant (Hirnstammprothese) möglich. Dieses gänzliche Fehlen des Labyrinthblocks entsteht schon vor der 4. Schwangerschaftswoche. Es kann über lange Zeit als scheinbar einziges Symptom des Klippel-Feil-Syndroms imponieren, da sich die zugehörige Verbildung des vertebro-okzipitalen Uebergangs erst später zu erkennen gibt.

Die Mondini-Fehlbildung bildet sich am Ende der 7. Schwangerschaftswoche aus. Sie soll gelegentlich auch im Rahmen des Pendred-Syndroms auftreten, das durch progrediente Schwerhörigkeit und Schilddrüsenunterfunktion charakterisiert ist.

Die Missbildung nach Mondini folgt einem dominanten, die nach Scheibe einem rezessiven Erbgang; beide werden sowohl geschlechtsunabhängig (autosomal) als auch geschlechtsgebunden (X-chromosomal) vererbt.

Zum besseren Verständnis wollen wir etwas detaillierter über die Erbanlagen sprechen.

Die die Erbsubstanz tragenden Gene sind in den Chromosomen jedes Zellkerns enthalten. Die weibliche Zelle zählt 23 gleiche Paare von Chromosomen, nämlich 22 paarige und 2 geschlechtsbestimmende X-Chromosomen. Die 22 Paare finden sich auch im Zellkern des Mannes, das 23. Paar jedoch ist ungleich, d. h. es besteht aus dem größeren X- und dem kleineren Y-Chromosom. Beide werden auch Geschlechtschromosome (Genosome oder Heterosome), die paarigen Autosome genannt.

Für das Y-Syndrom ist neben der geschlechtsdeterminierenden Funktion bis jetzt kein weiterer Informationsgehalt gesichert. Geschlechtsgebundene Vererbung ist also auf den Genbestand im X-Chromosom zurückzuführen.

Erbanlagen können an nur ein Gen oder aber auch an mehrere Gene gebunden sein. Deshalb unterscheidet man monogene oder polygene Vererbung. Ist sie nur einem Teil des jeweiligen Chromosomenpaares verankert, spricht man von heterozygoter Erbanlage mit rezessivem Erbgang. Ist sie in beiden Anteilen gelegen, wird sie homozygot genannt. Nur letztere ist dominant und wird im Erscheinungsbild (phänotypisch) erkennbar.

Die Missbildungen der Schnecke zeigen sich eventuell zunächst nur als Schwerhörigkeit, münden jedoch oft schon während der Kindheit in Taubheit. Die Mondini-Kinder sind insofern vital gefährdet, als es durch einen Defekt in den Innenohrfenstern und durch die blasig aufgeweiteten Innenohrstrukturen hindurch zu einer aufsteigenden Infektion der Hirnhäute (Meningitis) kommen kann.

Eine erst in den letzten Jahren häufiger beobachtete Verbindung am Innenohr ist das Large Vestibular Aqueduct Syndrome (LVA, Marangos 1996). Die knöcherne Erweiterung dieser im Computertomogramm erkennbaren Verbindung zwischen Hirnwasser und Perilymphe des Innenohres führt oft zur Taubheit ohne dass der Mechanismus dieser Störung wirklich nachzuvollziehen ist. Während der Cochlear Implant Operation an einem solchen Patienten kann es zu einem extremen starken Perilymphabfluss kommen (Gusher).

Isolierte hereditäre Hörstörungen stellen sich öfter als Taubheit dar. Eine Hörbeteiligung an Syndromen hingegen äußert sich in der Regel als Schwerhörigkeit. Daher reicht für die Kinder mit syndromischer Schwerhörigkeit in der Regel die Versorgung mit einem Hörgerät aus, während für die Kinder mit einer isolierten hereditären Hörstörung ein Cochlear Implant indiziert ist.

Die für Eltern und Arzt wichtige Frage nach dem Risiko einer isolierten hereditären Hörstörung und somit Taubheit für ein nächstes Kind ist so zu beantworten: Bei leerer Familienanamnese beträgt das Risiko eines zweiten hörgestörten Kindes etwa 10%, bei positiver Vorgeschichte 20%. Diese Aussage stützt sich auf das wohl einmalige Zahlenmaterial von 12.000 Familien (Nance 1980).

Syndrome

Hereditäre Hörstörungen als Teil eines Syndroms (resultierend in Schwerhörigkeit des Kindes) sind außerordentlich vielfältig. Im Gesamtschrifttum sind mehr als 350 mit Schwerhörigkeit einhergehende Syndrome beschrieben worden. Die Gesamtheit der otologischen Befundkonstellation hier aufzuzeigen, überschreitet den Rahmen. Der Interessierte möge in den „Hereditären Hörstörungen“ von Kessler et al (1977), im „Lexikon der Syndrome“ von Leiber (1996) oder unter <http://dnalab-www.uia.ac.be/dnalab/hh> nachsehen.

Usher-Syndrom

Unter den mit Schwerhörigkeit vergesellschafteten Syndromen nehmen diejenigen eine Sonderstellung ein, die auch ein Auge betreffen.

Der Prototyp dieser Konstellation ist das Usher Syndrom (1914). Es ist das Nebeneinander von Rinitis pigmentosa und progredienter Schwerhörigkeit (Typ II) oder Taubheit (Typ I).

Diese Krankheit wird überwiegend rezessiv vererbt.

Die Tonschwelle der Usher-Patienten verläuft, soweit nicht schon eine Taubheit besteht, typischerweise diagonal von den tiefen zu den hohen Frequenzen hin abfallend (Typ II). Die Schwerhörigkeit scheint sensorischer Natur zu sein, denn von der Cochlear Implant Versorgung solcher Patienten wurden immer positive Ergebnisse mitgeteilt (Ramsden 1993, 1997). Informationen über das Krankheitsbild der Rinitis pigmentosa erteilt die Deutsche Rinitis-pigmentosa-Vereinigung e.V., Vaalser Str. 108, D-52074 Aachen .

Usher-verwandte Syndrome

Neben dem eigentlichen Usher-Syndrom mit der ausschließlich oto-ophthalmologischen Symptomatik wurden etwa 20 ähnliche, komplexere Krankheitsbilder bekannt. So wird z.B. die

Kombination mit (vestibulärer?) Ataxie und Oligophrenie als v. Graefe-Hallgren-Syndrom definiert.

An sonstigen Syndromen mit Hörstörungen und Augensymptomen seien genannt:

- das Cogan-Syndrom mit fortschreitender (immunpathologischer?) Schwerhörigkeit und interstitieller Keratitis
- das Refsum-Syndrom mit fortschreitender Innenohr- und zentraler Schwerhörigkeit sowie Renitis pigmentosa
- das Waardenberg-Syndrom. Es ist äußerlich auffällig durch die weisse Haarlocke, fleckige Hyperpigmentierung der Haut und unterschiedliche Irisfarben. Die fakultative Hörstörung betrifft vornehmlich den Tief- und Mitteltonbereich und kann bis zur Taubheit führen. Der Erbgang ist autosomal-dominant, die Häufigkeitsrate wird mit 1/42.000 angegeben.
- Das Helweg-Larsen-Syndrom ist als dominant erbliche Kombination von Schweißdrüsenunterfunktion gepaart mit Taubheit oder progredienter Schwerhörigkeit definiert und äußerlich durch die verdickte Haut an Handtellern und Fußsohlen sichtbar.

Einer Gruppe von Syndromen, ebenfalls gekennzeichnet von Schwerhörigkeit oder Taubheit, liegt eine Nucleotid-Mutation in den Mitochondrien der Gene zugrunde. Die verschiedenen Konstellationen sind durch Abkürzungen gekennzeichnet:

- Kearns-Sayre-Syndrom (KSS): Progressive external ophthalmoplegia (PEO) und retinopathy manifest vor dem 20. Lebensjahr. In der Folge entwickeln sich ataxia, heart block oder CSF.
- Myoclonic Epilepsy and Ragged Red Fibers (MERRF): Dieser Phänotyp zeichnet sich hauptsächlich durch Myoklonus, Epilepsie und Ataxie aus, obwohl Demenz, Optikusatrophie und Hörverlust ebenfalls häufig auftreten. Der Grad des Hörverlustes ist variabel.
- Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like Episodes (MELAS): Eine Kombination von mitochondrialer Enzephalopathie, Laktatazidose und zerebralen Anfällen. Zu den Symptomen dieses im Kindesalter auftretenden Syndroms gehören episodisches Erbrechen, belastungsabhängige Muskelschwäche und epileptische, schlaganfallähnliche Anfälle, die zu Hemiparese und kortikaler Blindheit führen. Schwerhörigkeit tritt bei etwa 30 % der Betroffenen auf.
- Maternally Inherited Diabetes and Deafness (MIDD): Mütterlicherseits vererbte Diabetes mit Schwerhörigkeit. Mehrere Familien mit Diabetes mellitus und sensorineuraler Schwerhörigkeit, bei denen mitochondriale Mutationen gefunden wurden, sind in der Literatur beschrieben worden.

Während bei den meisten Syndromen die Schwerhörigkeit oder Taubheit als Schaden im Innenohr vermutet wird, kann man bei einigen anderen (sonstigen Begleitsymptome) eher eine neurale als eine sensorische Genese der Hörstörung vermuten.

Für das Barjon-Lestradet-Labauge-Syndrom beispielsweise wird neben dem juvenilen Diabetes mellitus und der retrobulbären Optikusathrophie die Schwerhörigkeit sogar ausdrücklich als retrocochleär beschrieben.

In gleicher Weise ist beim Schilder-Syndrom sowie beim Friedreich-Syndrom die Schwerhörigkeit in Parallele zu den Hirnnervenstörungen mit Optikusathrophie wahrscheinlich neuraler Genese.

Auch beim Alström-Syndrom könnte die Schwerhörigkeit neuraler Genese sein, da – neben Adipositas und Diabetes – eine Atrophie des Nervus opticus angenommen wird.

Gleiches gilt für das Hallervorden-Spatz-Syndrom (1922), das – neben progredienter Spastizität und Muskelatrophie – ebenfalls mit einer Optikusathrophie assoziiert ist.

Eine Zusammenstellung wohl aller gängigen Syndrome mit Schwerhörigkeit und Sehstörungen stammt von Gross (1981; Laryngol Rhinol 60, 446).

Exogene, nicht hereditäre Syndrome

Zu diesen von außen „erworbenen“ Syndromen zählen die Röteln, die Zytomegalie und die kongenitale Lues.

- Das Congenital Rubeola Syndrome ist als Trias aus Taubheit, Augendefekt und Herz-anomalie definiert. Die Beteiligung der Augen und des Herzens können fehlen, d. h. die Röteltaubheit kann sich auch monosymptomatisch darstellen, ein einheitlicher Schwerhörigkeitstyp ist nicht zu erkennen. Als Ursache einer Taubheit kommt die Rubeola durchschnittlich in 10% der Fälle in Betracht.
- Die Cytomegalic Disease (CID) ist charakterisiert durch Taubheit, vorzeitige Geburt, Mikrozephalus, Chorioretinitis sowie durch neuromuskuläre und psychomotorische Störungen. Nur selten ist dieses Krankheitsbild voll ausgebildet, sodass hier der Hörschaden eventuell das einzige Symptom ist.
- Zur Symptomen-Trias der kongenitalen Lues gehören die Schwerhörigkeit oder Taubheit, Verbildungen an den Zähnen und eine besondere Form der Hornhautentzündung. Das Vorkommen soll in den USA bei 0,3 auf 100.000 Lebendgeburten gelegen haben.

Folgerungen

Naturgemäß haben sich die anatomischen Gegebenheiten über die Jahrhunderte hinweg nicht verändert. Die Möglichkeiten der Darstellung anatomischer Strukturen haben sich hingegen in den letzten Dekaden erheblich verbessert. Die Entwicklung der bildgebenden Verfahren hat dazu ganz wesentlich beigetragen. Zu diesen neuen bildgebenden Verfahren zählen die Computertomographie, die Kernspintomographie, die Positronen-Emissions-Tomographie (PET) und die erst kürzlich vorgestellte Rotations-Tomographie.

- Die Computertomographie stellt ein neueres Röntgen-Untersuchungsverfahren dar, bei dem ein dünnes Röntgenstrahlenbündel die zu untersuchenden Körperregionen in Einzelschritten und Einzelschichten abtastet.
- Die Kernspintomographie hat sich in den letzten Jahren zu einem wesentlichen bildgebenden Verfahren, gerade auch in der Felsenbeindiagnostik entwickelt (Curati et al. 1986; Daniels et al. 1985; König et al. 1986; Lenz et al. 1985). Mit dieser Methode ist zwar keine direkte Darstellung des Knochens und auch keine Differenzierung zwischen Knochen und Luft möglich, aber sie hat den Vorteil der direkten Darstellung flüssigkeitsgefüllter Räume. Somit sind Cochlea, Labyrinth und Meatus acusticus internus gut abgrenzbar. Ferner ist eine direkte Darstellung des 7. und 8. Hirnnervs möglich. Die räumliche Auflösung ist mit der des Computertomogramms vergleichbar.
- Mithilfe der Positronen-Emissions-Tomographie können spezifische Anregungen im Kortex des Patienten gesehen werden, d. h. die unterschiedlich intensive Aktivität in bestimmten Teilen des Gehirns stellt sich bei einem hörenden, einem tauben und einem mit einem Cochlear Implant versorgten Patienten unterschiedlich dar.
- Mit der Rotations-Tomographie kann die post-operative Lage des Elektrodenträgers von Cochlear Implants genau gesehen werden.

Die ebenfalls in der zweiten Hälfte des vorigen Jahrhunderts laufend verbesserten und teilweise in ihrer Anwendung vereinfachten Messgeräte lassen uns die physiologischen Zusammenhänge, mögliche Funktionsstörungen und deren Ursprung genauer definieren. Mit den vereinfachten und auch verbilligten Geräten zur Messung der otoakustischen Emissionen und der Auditory Brainstem Response (AABR) sind wir heute in der Lage, eine mögliche, angeborene Hörstörung schon wenige Stunden oder Tage nach der Geburt zu erkennen. Eine weiterführende, klinische Abklärung führt zu der, ebenfalls so früh wie möglich empfohlenen Intervention.

Der technologische Fortschritt betrifft eben auch das Gebiet der Hörhilfen, seien es digital programmierbare und außerordentlich kleine Hörgeräte, seien es moderne Cochlear Implants oder Implantable Hearing Aids (Bone Conduction Hearing Aid, Soundbridge), die in Letter 4 und Letter 5 behandelt werden.

Somit sind wir heute nicht nur in der Lage, Hörstörungen früher und genauer zu diagnostizieren, sondern auch effektiv zu behandeln.

Schlussbemerkung

In diesem Studienbrief haben wir einen Einblick in die Anatomie, Physiologie und Pathologie des Hörorgans gegeben. Wir haben uns bemüht, auch neuesten Entwicklungen Rechnung zu tragen und technologischen Fortschritt, da er wo er sich dokumentiert, zu beschreiben.

Der Leser des Studienbriefes sollte mithilfe des Glossars auch in der Lage sein, bei schwierigen Begriffen relativ schnell nachzuschlagen und die entsprechende Erklärung zu finden.

Glossar

A

- Adenoide – lymphatisches Gewebe im Nase-Rachen-Raum, Rachenmandeln
Adhäsionsprozess – Anhaftungs-, Verwachsungsprozess
Adipositas (obesity) – krankhaftes Übergewicht
Afferent – zuführend, Nerven, die die Erregungen von peripheren Rezeptoren zum Zentralnervensystem (ZNS) leiten
Akustikusneurinom – Tumor im Kleinhirn-Brückenwinkel
Ambos-Incus – das mittlere, zwischen Hammer und Steigbügel liegende Gehörknöchelchen
Anginen – Schluckbeschwerden
Antrum mastoideum – mit Schleimhaut ausgekleideter Hohlraum, mit der Paukenhöhle verbunden
Anulus fibrosus – Faser-Knorpel-Ring
Apex – Spitze
apical – in der Spitze gelegen
Aplasie – vorhandene Gewebe- oder Organanlage mit ausgebliebener Entwicklung
Aquaeductus cochleae – Kanälchen, Verbindung des Perilymphraumes des Innenohrs mit der bindegewebigen Membran im Felsenbein
Arrosion – Anfressen von Gefäßwänden und Knochen durch Entzündungen
Arteria – Blutgefäß mit vom Herzen wegleitender Strömungsrichtung des Blutes
Ataxie – Störung der Koordination von Bewegungsabläufen
Auditory Neuropathy – retrocochleäre Hörstörung
Auricula – äußeres Ohr, Ohrmuschel mit Ohrläppchen
Auris externa – Ohr, Gehörorgan außen
Äußerer Gehörgang – führt von der Ohrmuschel zum Trommelfell
Autophonie – Widerhall der eigenen Stimme bei Offenstehen der Ohrtrompete
Autosomal - geschlechtsunabhängig

B

- basal – an der Basis liegend, unten
Basilarmembran – Bindegewebsplatte zwischen Scala tympani und Ductus cochlearis, die das Corti-Organ trägt
binaural – beidohrig

C

- Cavum tympani – Hohlraum der Pauke, Paukenhöhle
Cholesteatom – Perlschwulst, chronische Knocheneiterung
Chororetinitis – primäre Aderhautentzündung mit nachfolgender Netzhautentzündung
Chromosom – Erbkörper, Träger der genetischen Information
Cochlea – Schnecke, Teil des Innenohres
Cochleostomie – operative Eröffnung der Cochlea

Cogan Syndrom – seltener Symptomenkomplex; nach dem Ophthalmologen Cogan, Boston 1908 - 1993

Colliculus inferior – unterer Hügel der Lamina tecti (dorsaler Teil des Mittelhirns)

Compound Action Potential – postsynaptisches Summationspotential

Computertomographie (CT) – röntgendiagnostisches, computergestütztes, bildgebendes Verfahren

Contergan – Arzneimittel mit dem Wirkstoff Thalidomid

Corpus geniculatum mediale – Teil des Metathalamus (Teil des Zwischenhirns), Schaltstelle der zentralen Hörbahn

Corti Organ – Sinnesepithel der Gehörschnecke

D

Dezibel (dB) – sog. Pegelmaß, Einheit des Schallpegels

Dendrit – kurzer, zellleibnah verzweigter Fortsatz einer Nervenzelle

Deviation - Abweichung

dichotischer Sprachtest – Sprachtest um zwei unterschiedliche Wörter getrennthörig zu verstehen

dorsal – zum Rücken gehörig, nach dem Rücken hin liegend, hinten

Ductus reuniens – Verbindungsgang zwischen Sacculus (Säckchen) und Ductus cochlearis des häutigen Labyrinths

Dyakusis – Verzerrung

Dysplasie – Fehlbildung oder -entwicklung eines Gewebes oder Organs

E

Efferent – herausführend, Nerven, die die Erregungen vom ZNS zur Peripherie leiten

Electric Brainstem Evoked Response Audiometry – Messmethode, durch elektrisch evozierte Potentiale erhält man Antworten aus dem Hirnstamm

Endolymphe – Flüssigkeit im häutigen Labyrinth

Epiduralabszess – Abszess zwischen dem äußeren Blatt der Dura mater (harten Hirnhaut) und dem Knochen

Erythroblastose – Morbus haemolyticus fetalis - immunhämolytische Anämie (Blutarmut)

Eustachische Röhre – Tuba auditiva - Ohrtrumpete

Exogen – außerhalb des Organismus entstanden

Exostose – knöcherne Verdickung im Gehörgang

F

Fazialis – Gesichtsnerv

Fazialisparese – Lähmung des Gesichtsnervs

fötide – übelriechend, stinkend

G

Ganglienzellen - Nervenzelle

Gaumenspalträger – Patient mit angeborener Spaltbildung des Gaumens

Genosome – Geschlechtschromosome

Gusher – intra-operativer Flüssigkeitsaustritt aus dem Liquor (Gehirn-Rückenmark)

H

Haemophilus influenzae – Stäbchenbakterien

Hammer-Malleus – eines der Gehörknöchelchen, liegt in der Paukenhöhle zwischen Trommelfell und Amboss

Helicotrema – Schneckenloch, Verbindung zwischen der Scala tympani und der Scala Vestibuli an der Schnecken Spitze

hereditär – erblich

heterozygot – mischerbig

Hirnstammprothese (Auditory Brainstem Implant) – dem Cochlear Implant ähnliches Gerät, wobei der Elektrodenträger unterschiedlich ist, dieser wird auf den Hirnstamm platziert

homozygot – reinerbig, gleichanlagig

Hörsturz – plötzlich auftretende, meist einseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit oder Taubheit, mit Ohrgeräuschen verbunden

Hyperplasie – Vergrößerung eines Gewebes oder Organs durch Zunahme der Zellzahl bei unveränderter Zellgröße

Hypoakusis – Schwerhörigkeit

Hypoxämie – erniedrigter Sauerstoffgehalt im Blut

I

Impedanz – Wellenwiderstand (Dichte x Schallgeschwindigkeit) eines Mediums, in dem sich der Schall ausbreitet (Trommelfell)

Insuffizienz – Schwäche, ungenügende Leistung eines Organs

Intrazerebral – innerhalb des Gehirns

Ionen – positiv oder negativ geladene Atome oder Moleküle, die sich im elektrischen Feld zur jeweils entgegengesetzt geladenen Elektrode bewegen

K

Keratitis – Hornhautentzündung des Auges

Kernikterus – Einlagerung von zytotoxisch (zellschädigend) wirkendem unkonjugiertem Bilirubin (Abbauprodukt)

kongenital – ererbt, angeboren

Kortex – Rinde

Kupula – kleine Kufe

L

Labyrinth – Innenohr, Bogenapparat, Gleichgewichtsapparat, Gehörorgan

Latenz – von der Nervenleitungsgeschwindigkeit peripherer Nerven abhängiges Zeitintervall zwischen Reiz und Reizantwort bzw. Empfindung

Lues – Syphilis, meldepflichtige Geschlechtskrankheit

Lumen – Hohlorgan

M

Macula – Fleck, Säckchen

Macula sacculi – mit einem Sinnesfeld ausgestattetes, rundliches Bläschen im häutigen Labyrinth

Magnet-Resonanz-Tomographie - Kernspintomographie – damit können unterschiedliche Gewebe differenziert werden

maligne – bösartig

Mastoidektomie – Ausräumung aller erreichbaren Gehörfortsatzzellen über einen retroaurikulären Schnitt

Mastoiditis – Entzündung der Schleimhaut in den lufthaltigen Zellen des Warzenfortsatzes

Meatus acusticus externus – äußerer Gehörgang

Meningen – Hirn- bzw. Rückenmarkshäute

Meningitis – Entzündung der harten oder weichen Hirnhaut

Meningokokken – einer der häufigsten Erreger der akut-eitrigen Meningitis

Mitochondrien – etwa Bakterien große, ovale, lipoid (fettähnlich) reiche Zellorganellen, die von einer Doppelmembran umgeben sind

Mittelohrräume – System aus lufthaltigen, mit Schleimhaut ausgekleideten Räumen

Modiolus – Spindel, Achse der knöchernen Schnecke (Cochlea)

Mondini Dysplasie – spezielle Fehlbildung

Mukotympanon – schleimiger Paukenerguss

Multiple Sklerose (MS) – primär entzündliche Erkrankung des ZNS mit herdförmiger Entmarkung sowie Schädigung von Axonen

Musculus levator veli palatini – Muskel an der Unterfläche der Felsenbeinpyramide, tensor palatini, spannt das Gaumensegel

Myelin – aus Lipiden (fettähnliche Stoffe), Protein und Wasser bestehende, isolierte Schicht der markhaltigen Nervenfasern

Mykose – Pilzerkrankung

N

Nervus vestibulocochlearis – VIII Hirnnerv

Neurit – Axon, Achsenzylinder

Nukleotid-Mutation – Nukleinsäure bedingte Veränderung des genetischen Materials

Nystagmus – Augenzittern

O

Obturiert – verlegt, verstopft

Oligophrenie – veraltete Bezeichnung für geistige Behinderung

Olive – Olivenkomplex – Teil der Medulla oblongata (verlängertes Mark)

Optikusathropie – Schwund des Sehnervs

Ossicula auditoria - Gehörknöchelchen

Otitis – Entzündung von Teilen des Ohres

– maligna / necrotians – bösartige, nekrotisierende

– purulenta – eitrige

Otolithen – Statolithen – Gleichgewichtssteinchen, Gehörsand

Otosklerose – Verknöcherung, Verhärtung des Ohres, führt zur Fixierung des Steigbügels

ovales Fenster – eine der Öffnungen auf dem Promontorium (Vorwölbung an der medialen Wand der Paukenhöhle)

P

Paracusis Willisii – Fehlhörigkeit, Phänomen des besserhörens bei Umgebungslärm

Parotitis – Entzündung der Ohrspeicheldrüse

Pars flaccida (Shrapnell-Membran) – Membran des Trommelfells

Paukenbelüftungsröhrchen – zur Belüftung des Mittelohrs und Trockenlegung der Paukenhöhlenschleimhaut

perilingual – Zeitpunkt, der um den Spracherwerb liegt

Perilymphe – die zwischen dem häutigen und knöchernen Labyrinth befindliche, klare, eiweißarme Flüssigkeit

perinatal – bei, während der Geburt

pneumatisches System – Belüftungssystem

postlingual – Zeitpunkt nach dem Spracherwerb

prälingual – Zeitpunkt vor dem Spracherwerb

pränatal – vor der Geburt

Presbyakusis – Altersschwerhörigkeit, Schwerhörigkeit im Alter

psychogen – seelisch bedingt, Bezeichnung für Zustände, die vor allem auf psychische Bedingungen zurückzuführen sind

R

Raphe pharyngis mediana – Bindegewebsnaht in der Hinterwand des Rachens

Retinitis pigmentosa – Netzhautentzündung, Prozess mit Engstellung der Netzhautgefäße, Optikusatrophie, Ablagerung von Pigment

retro-bulbär – hinter dem Bulbus (Augapfel)

retro-cochleär – hinter der Schnecke

Rhinitis – Schnupfen, oberflächlicher Katarrh der Nasenschleimhaut

Richtungshören – Fähigkeit, den Ursprung einer Schallquelle zu lokalisieren

Rinne-Versuch – nach Heinrich A. Rinne, 1819 – 1868, Stimmgabelversuch zum monauralen Vergleich zwischen Luft- und Knochenleitung

Rubeola – Röteln

Rundes Fenster – zweite Öffnung (s. ovales Fenster) am Promontorium

S

Scala media – mittlerer Gang in der knöchernen Schnecke

Scala tympani - Gang hinter dem runden Fenster

Scala vestibuli - Gang hinter dem ovalen Fenster

sensorineurale Schwerhörigkeit – umfasst Schwerhörigkeit im Innenohr und neural bedingte Schwerhörigkeit

Serotympanon – flüssiger Paukenerguss

Sinusitiden - Nasennebenhöhlenentzündungen

Stapedektomie – Stapesplastik, Operation am Steigbügel (Teil der Gehörknöchelchenkette)

Stapes – Steigbügel

Staphylococcus pneumoniae – Gattung, grampositiver, unbeweglicher, trauben- oder haufenförmig gelagerter Kugelbakterien

Statolithen – Gleichgewichtssteinchen, Gehörsand

Stereozilien – unbewegliche Fortsätze am freien Ende der Hörzellen

Streptococcus pyogenes - Pyokokken – Gattung grampositiver, unbeweglicher Kugelbakterien

Stria vascularis – reich vaskularisiertes, hohes, mehrreihiges Epithel an der äußeren Wand des Schneckenanges

Subduralabszess – Abszess unter der Dura (harten Hirnhaut) gelegen

Synapse – Umschaltstelle für die Erregungsübertragung von einem Neuron auf ein anderes oder auf das Erfolgsorgan

Syndrom – Gruppe von Krankheitszeichen, die für ein bestimmtes Krankheitsbild mit meist einheitlicher Ätiologie, aber unbekannter Pathogenese charakteristisch sind

T

Temporallappen – Lappen zur Schläfe gehörig

Thalamus – Sehhügel, größte graue Kernmasse des Zwischenhirns

Thalidomid – Glutaminsäurederivat (siehe Contergan)

Tonotopie – Punkt-zu-Punkt-Verbindung zwischen Schallrezeptoren und signalverarbeitenden Neuronen (in der Cochlea sind die tiefen Frequenzen im apikalen und die hohen Frequenzen im basalen Teil)

Tonsilla pharyngica – Rachenmandel

toxisch – giftig

Tuba auditiva – Ohrtrumpete, Eustachi-Röhre

Tubenostium – Ostium der Tuba auditiva, oberhalb des Gaumens

Tympanon – Paukenhöhle des Ohres

Tympanoplastik – Verfahren zur Beseitigung von Defekten des Trommelfells oder Wiederherstellung der Schalleitung im Mittelohr

Tympanosklerose – krankhafte Verhärtung der Paukenschleimhaut als Folge chronischer Entzündungen.

U

Usher Syndrom – autosomal-rezessiv erbliche Erkrankung mit Retinopathia pigmentosa und progredienter Schwerhörigkeit, nach Charles H. Usher, 1845 - 1942

V

Valsalva-Versuch – Pressdruckversuch, wobei der Mund geschlossen, die Nase zugehalten wird, dadurch entsteht ein Überdruck im Nasen-Rachen-Raum

Varicellen – Gesichtsausschlag, Windpocken (chicken pox)

Vaskulär – Gefäß betreffend

Vasokonstriktiv – gefäßabschwellend

ventral – zum Bauch hin, bauchwärts

Vestibulum – Teil des Innenohres, Vorhof, Eingang, im knöchernen Labyrinth

W

Waardenburg Syndrom – autosomal-dominant erbliche Erkrankung mit variable Expressivität (3% der tauben Kinder), nach Petrus J. Waardenburg, 1886 - 1979

Wanderwelle – Bewegung auf der Basilarmembran, Schwingungszustand

Weber Versuch – Stimmgabelprüfung zur binauralen Prüfung der Knochenleitung

X

X-chromosomal – geschlechtsgebunden

Z

Zeruminaldrüsen – Drüsen, die Ohrenschmalz produzieren

Zilien – Flimmerhaare, Zellorganellen des Flimmerepithels, Zellfortsätze

Zoster – Herpes zoster, Gürtelrose, Viruserkrankung

Zyogote – befruchtete Eizelle

Zytomegalovirus (CMV) – DNA-Virus aus der Betasubfamilie der Herpesviren

ZNS - Zentrales Nervensystem