

Inhaltsverzeichnis

Allgemeiner Teil

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

Spezieller Teil

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

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

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

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

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