

# Inhaltsverzeichnis

## Allgemeiner Teil

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

# Spezieller Teil

<b>4</b>	<b>Akute Innenoorschwerhörigkeit</b>			44
<b>4.1</b>	<b>Plötzliche einseitige Hörminderung (idiopathischer Hörsturz)</b>	<b>4.3</b>	<b>Retrokochleäre Hörminderung</b>	58
4.1.1	Molekulare Grundlagen des Hörsturzes	44	4.3.1	Multiple Sklerose
4.1.2	Ätiologie des Hörsturzes	45	4.3.2	Idiopathische hypertrophe Pachymeningitis
4.1.3	Risikofaktoren	47	4.3.3	Kleinhirnbrückenwinkel-Tumoren
4.1.4	Hörsturz und Stress – „Stress“ als Auslöser einer plötzlichen Hörminderung	48	4.3.4	Intrakranielle Aneurysmen und plötzlicher Hörverlust
4.1.5	Hörsturz und Apoplex	50	4.3.5	Basilärinsuffizienz als Ursache eines „Hörsturzes“
4.1.6	Hörsturz und Hypercholesterinämie	51	4.3.6	Bogengangsdehiszenzen
4.1.7		51	4.3.7	Migräne und Hörverlust
4.1.8			4.3.8	Psychogene plötzliche Hörminderung
<b>4.2</b>	<b>Infektiös bedingte Schwerhörigkeit</b>	<b>54</b>	<b>4.4</b>	<b>Akute hydropische Schwerhörigkeit</b>
4.2.1	Bakterielle Infektionen	54	4.4.1	Pathophysiologische Vorstellungen zum Hydrops
4.2.2	Innenoorschwerhörigkeit bei der Syphilis/Otrosyphilis	54	4.4.2	Diagnostik der hydropischen Schwerhörigkeit
4.2.3	Virusinfektionen	55	4.4.3	Kochleäre Menière-Erkrankung
4.2.4	Schwerhörigkeit nach Meningitiden	56	4.4.4	Hydropsmaskierung als prognostisches Zeichen
4.2.5	Mykogene Infektionen als Ursache für Schwerhörigkeit	57		
4.2.6	HIV-Infektionen und Schwerhörigkeit	57		
			<b>4.5</b>	<b>Literatur</b>
<b>5</b>	<b>Schwerhörigkeit im Alter</b>			79
<b>5.1</b>	<b>Entwicklung der Hörfähigkeit im Alter</b>	<b>5.4</b>	<b>Welche Rolle spielen Risikofaktoren bei der Entwicklung einer Schwerhörigkeit?</b>	82
<b>5.2</b>	<b>Ausprägung und Genese</b>	<b>79</b>	<b>5.4.1</b>	Blue Mountains Hearing Study: Alkoholkonsum, Rauchen und Hörverlust
5.2.1	Pathomechanismen der Schwerhörigkeit im Alter	80	5.4.2	Umwelt- und genetische Einflüsse bei der altersbedingten Schwerhörigkeit
5.2.2	Altersbedingte Auffälligkeiten der Nervenfasern im N. cochlearis	80	5.4.3	Aktuelle tonaudiometrische Befunde
5.2.3	Grundlagenforschung im Tiermodell	81		
<b>5.3</b>	<b>Epidemiologie der Schwerhörigkeit im Alter</b>	<b>81</b>	<b>5.5</b>	<b>Unterscheidung zwischen peripherer und retrokochleärer (neuraler bzw. zentral-nervöser) Hörstörung</b>
				86

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

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

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

<b>14</b>	<b>Ausblick: Therapieoptionen bei Innenohrschwerhörigkeit . . . . .</b>	206
14.1	Einleitung . . . . .	206
14.2	Plötzliche, einseitige idiopathische Hörminderung . . . . .	206
14.3	Warum sind Steroide effektiv? . . . . .	207
14.4	Endolymphhydrops . . . . .	208
14.5	Autoimmunschwerhörigkeit . . . . .	208
14.6	Lärmtraumata . . . . .	209
14.7	Intratympanale Kortisontherapie . . . . .	209
14.8	„Hörpillen“ . . . . .	209
14.9	Gentherapie . . . . .	209
14.9.1	Welche Optionen für eine Gentherapie gibt es? . . . . .	210
14.10	Was bleibt? . . . . .	210
14.10.1	Hörgeräte . . . . .	210
14.10.2	Kochleaimplantate . . . . .	211
14.10.3	Hör- und Audiotherapie . . . . .	211
14.11	Literatur . . . . .	212
<b>Anhang</b>		
<b>Sachverzeichnis . . . . .</b>		216