

Inhaltsverzeichnis

Allgemeiner Teil

1	Grundlagen der Anatomie und der Physiologie des Innenohres.....	14
1.1	Einleitung	14
1.2	Haarzellen.....	15
1.3	Kochleärer Verstärker	15
1.4	Transduktion des Schallreizes...	17
1.5	Stütz- und Pfeilerzellen.....	18
1.6	Ortsabbildung – Tonotopie	18
1.7	Recruitment	20
1.8	Afferente Schallübertragung der inneren Haarzelle auf den Hörnerv.....	21
1.9	BDNF hemmt Degeneration der Spiralganglienzellen.....	21
1.10	Literatur.....	22
2	Differenzierende Audiometrie	23
2.1	Einleitung	23
2.2	Tonschwellenaudiogramm.....	23
2.3	Höchsttonaudiometrie	25
2.4	Békésy-Audiometrie.....	25
2.5	Unbehaglichkeitsschwelle und Tinnitusbestimmung	25
2.6	Überschwellige (Recruitment-) Tests	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
2.6.5	Freiburger Sprachtest im Störschall	30
2.6.6	Sprachunabhängige Tests.....	31
2.7	Objektive audiologische Diagnostik	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	Literatur.....	35
3	Bildgebende Verfahren	37
3.1	Einleitung	37
3.2	Konventionelle Röntgendiagnostik	37
3.3	Computertomografie	38
3.4	Digitale Volumetomografie (DVT)	39
3.5	Magnetresonanztomografie	40
3.6	Neuere Indikationen und Ergebnisse von MRT-Untersuchungen.	41
3.7	Literatur.....	42

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

5.6	Kortikale Veränderungen im Alter	88	5.7	Versorgung schwerhöriger alter Menschen mit Hörgeräten	91
5.6.1	Temporale und spektrale Verarbeitung wird im Alter erschwert	89	5.7.1	Verbesserungen in der Versorgung älterer Schwerhöriger sind notwendig	92
5.6.2	Hörverlust im Alter und mentale Fähigkeiten	90	5.7.2	Hörtherapie unterstützt die Rehabilitation älterer Schwerhöriger	92
5.6.3	Demenz und Schwerhörigkeit	90			
5.6.4	Einfluss von Screening-Untersuchungen auf die Hörfähigkeit im Alter	91	5.8	Literatur	93
6	Immunologische bedingte Schwerhörigkeit	96			
6.1	Einleitung	96	6.8	Behçet-Syndrom	102
6.2	Klassifikation nach Harris	96	6.9	Erklärungsmodelle der Autoimmunschw Schwerhörigkeit	104
6.3	Autoimmunschw Schwerhörigkeit 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 Autoimmunschw Schwerhörigkeit	105
6.6	Autoimmunerkrankungen mit Innenohrbeteiligung	99	6.11	Langzeitprognose der Autoimmunschw Schwerhörigkeit	106
6.7	Cogan-Syndrom	101	6.12	Literatur	107
7	Traumatische Innenohrschw Schwerhörigkeit	111			
7.1	Einleitung	111	7.3	Erworbene Lärmschw Schwerhörigkeit	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			
7.2.4	Akutes Lärmtrauma	116	7.4	Schädeltrauma und Felsenbeinfrakturen	130
7.2.5	Grundlagen der Therapie und Protektion bei Lärmschäden	117	7.4.1	Stumpfes Schädeltrauma	130
			7.4.2	Felsenbeinfrakturen	130

7.5	Fensterupturen des ovalen und runden Fensters	132	7.5.2	Generelle Tympanoskopie beim Hörsturz?	133
7.5.1	Ergebnisse operativer Abdeckung des runden Fensters	133	7.6	Literatur	134
8	Ototoxische Schwerhörigkeit	137			
8.1	Einleitung	137	8.6	Sonstige potenzielle Ototoxika	146
8.2	Aminoglykosid-Antibiotika	137	8.7	Fraglich ototoxische Medikamente	147
8.2.1	Hörverlust nach Neomycin-Ohrentropfen	139	8.7.1	Schwerhörigkeit und PDE-5-Inhibitoren (Sildenafil)	147
8.2.2	Versuche der Otoprotektion vor Aminoglykosidgabe?	139	8.7.2	Hörverlust nach Atorvastatin	147
8.3	Ototoxizität der Platinkomplexe und anderer Zytostatika	140	8.7.3	Olivienöl	147
8.4	Schleifendiuretika	141	8.8	Literatur	148
8.5	Salizylate	142			
8.5.1	Malariamittel	144			
9	Mittelohrbedingte Innenohrschwerhörigkeit	151			
9.1	Einleitung	151	9.4	Osteogenesis imperfecta und Morbus Paget	154
9.2	Innenohrbeteiligung nach Mittelohrentzündung	151	9.5	Mittelohrtumoren mit Innenohrbeteiligung	154
9.3	Otosklerose	153	9.6	Literatur	155
10	Genetisch bedingte Innenohrschwerhörigkeit	157			
10.1	Einleitung	157	10.3	Monosymptomatische hereditäre Schwerhörigkeit	162
10.2	Häufigkeit und Einteilung hereditärer Schwerhörigkeit	157	10.3.1	Fehlbildungen und audiometrische Bilder	162
10.2.1	Connexine	158	10.4	Syndromische hereditäre Innenohrschwerhörigkeit	165
10.2.2	Andere Genorte und -mutationen	159	10.4.1	Usher-Syndrom	165
10.2.3	Genetische Disposition für normales 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	10.5	Genetische Prädisposition als Ursache für Alters- oder Lärm-schwerhörigkeit	177
10.4.6	Pendred-ähnliche, schilddrüsen-assoziierte Syndrome	171			
10.4.7	Lyosomale Speicherkrankheiten...	172	10.5.1	Genetische Faktoren der lärminduzierten Innenohrschwerhörigkeit ..	177
10.4.8	Refsum-Syndrom	173	10.5.2	Plötzliche Hörminderung und genetische Prädisposition?	178
10.4.9	Sichelzellanämie	173			
10.4.10	Genetisch bedingte Hauterkrankungen	174	10.6	Literatur	178
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 kochleäre 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

Anhang

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