

## Störungen des Hörvermögens: Entstehung, Ursachen, Auswirkungen

*Gottfried Aust*

Cochlear Implant Centrum Berlin-Brandenburg

### **Abstract**

Schwerhörigkeiten treten beim Menschen häufig auf und können angeboren oder erworben sein. Man unterscheidet in Schalleitungsschwerhörigkeiten, bei denen Schallaufnahme und Schalleitung in das Innenohr durch Fremdkörper, Infektionen, Verletzungen, Mittelohrbelüftungsprobleme und Fehlbildungen gestört sind und in Schallempfindungsschwerhörigkeiten, bei denen der Sinnesbereich des Innenohres, die Nervenleitung zum Hirnstamm oder die zentrale Verarbeitung im Gehirn betroffen sind. Ursächlich hierfür kommen neben vererbten Faktoren Infektionen, Verletzungen, Lärm, toxische Substanzen, Geburtsprobleme, Stoffwechselstörungen und Tumoren in Betracht.

Bestehen Schwerhörigkeiten unbehandelt lange Zeit, kommt es – je nach Ausprägung – bei Kindern zu Störungen der Gehirn-, Sprach- und emotionalen Entwicklung, bei allen Betroffenen auch zu Kommunikationsproblemen und zu Schwierigkeiten bei der Teilhabe am Leben in der sozialen Gemeinschaft.

Schalleitungsschwerhörigkeiten können medizinisch behandelt und gebessert werden, während bei Schallempfindungsschwerhörigkeiten eine ursächliche medizinische Behandlung zur Zeit nicht möglich ist. In diesen Fällen ist die Versorgung mit Hörsystemen erforderlich. Hierzu zählt man, wiederum in Abhängigkeit vom Ausmaß der Schwerhörigkeit, IdO- und HdO-Hörgeräte, implantierbare Hörgeräte, cochleäre Implantate und Hirnstammimplantate. Bei Schwerhörigkeiten, die durch beruflichen Lärm verursacht sind, ist eine Herausnahme aus dem Lärmberuf Voraussetzung, um eine weitere Verschlechterung zu verhindern.

Eine besondere Stellung kommt der einseitigen Schallempfindungsschwerhörigkeit zu, da sie bei Normalhörigkeit des anderen Ohres, seltener auffällt, den Betroffenen aber Probleme im täglichen Leben bereiten kann. Wichtig sind ihre Erkennung und Berücksichtigung, zum Beispiel in der Schule, am Arbeitsplatz und im Straßenverkehr. Dem bleibend hörbehinderten Menschen stehen nach dem Sozialgesetzbuch Hilfen und Vergünstigungen zu, um die durch die Hörbehinderung verursachten Nachteile zum Teil auszugleichen.

## 1 Entstehung einer Schwerhörigkeit

Beim physiologischen Hörvorgang werden Schallereignisse von der Ohrmuschel in den äußeren Gehörgang geleitet. Nach Durchlaufen des Gehörgangs trifft der Schall auf das Trommelfell auf, das in Schwingungen gerät und diese über die Gehörknöchelchen – Hammer, Amboss und Steigbügel – auf das Innenohr überträgt. Die in Schwingungen geratenen Innenohrflüssigkeiten bringen das Cortische Organ, je nach Frequenz der Schallereignisse, an unterschiedlichen Orten der Hörschnecke zum Schwingen mit der Folge von Verbiegungen oder Verlagerungen der Härchen der Haarzellen. Diese Verbiegungen bewirken Veränderungen der biochemischen Vorgänge in den Haarzellen, wodurch eine Entladung in der Haarzelle entsteht, die schließlich den synaptischen Spalt zwischen Zelle und sich anschließendem Nerv überspringt und ein Aktionspotential im Hörnerven auslöst. Dieses wird dann weiter zum Hirnstamm und schließlich zu den Hörzentren geleitet.

Der aufgezeigte physiologische Weg des Schalls von der Außenwelt zum Innenohr, die dort stattfindende Umwandlung der mechanischen Schallenergie in Nervenpotentiale, die weitere Leitung zu den Hörzentren im Gehirn und auch die Verarbeitung im Gehirn kann in allen aufgezeigten Ebenen beeinträchtigt oder gestört werden mit der Folge einer Hörstörung.

## 2 Ursachen von Hörstörungen

### 2.1 Schallleitungsschwerhörigkeit

Prozesse, die eine Verlegung oder Schädigung des schallleitenden Systems verursachen, führen zu einer Behinderung der Leitung des Schalls von außen zum Innenohr, wie Fremdkörper im äußeren Gehörgang (verhärtetes Ohrenschmalz, Perlen etc.), Entzündungen des Gehörgangs und des Mittelohrs, Mittelohrunterdruck und Paukenerguss, Fehlbildungen von äußerem und Mittelohr, Verletzungen, Barotrauma (z. B. beim Tauchen) und Tumoren (Abb. 1).

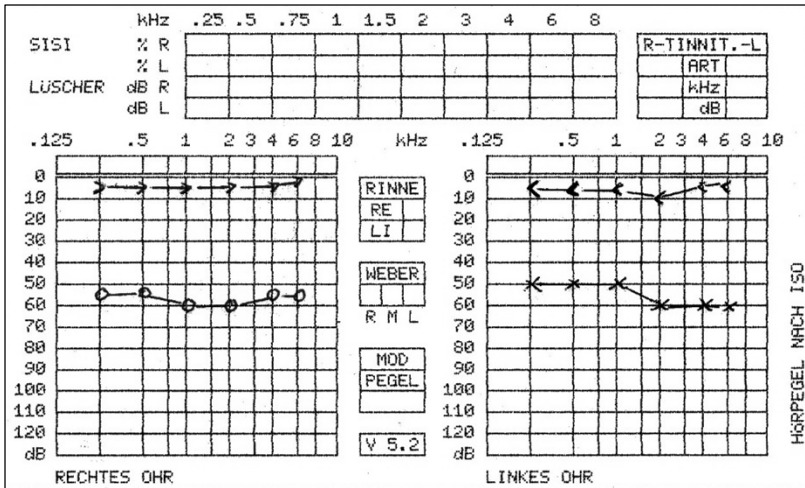


Abbildung 1. Typischer Hörtestbefund einer beiderseitigen Schalleitungsschwerhörigkeit bei einem 5-jährigen Kind

## 2.2 Schallempfindungsschwerhörigkeit

Bei der Schallempfindungsschwerhörigkeit ist der Anteil der Hörbahn betroffen, der für die Verarbeitung von Schallereignissen verantwortlich ist. Da es sich um eine Störung im Sinnesbereich handelt, spricht man auch von Sinnesschwerhörigkeit. Es sind dies das Innenohr mit dem Corti-Organ, dem Hörnerven, die Hörbahnanteile im Hirnstamm und die zentral verarbeitenden Strukturen im Gehirn (Abb. 2).

### Einteilung von Schallempfindungsschwerhörigkeiten

Schallempfindungsschwerhörigkeiten oder sensorineurale Schwerhörigkeiten werden nach ihrer Lokalisation unterteilt in:

Cochleäre (in der Hörschnecke lokalisierte) Schwerhörigkeit

- pancochleär (gesamter Frequenzbereich)
- basocochleär (Hochtonschwerhörigkeit)
- mediocochleär (Mittelfrequenzschwerhörigkeit)
- apicocochleär (Tieftonschwerhörigkeit)

Retrocochleäre (hinter der Cochlea gelegene) Schwerhörigkeit

Treten Störungen im Nervus cochlearis und in Strukturen der Hörbahn im Hirnstamm auf, bei Tumoren (z. B. Akustikusneurinom), bei gestörter neuronaler Entwicklung (z. B. bei Neugeborenen mit Kernikerus, bei Fehlbildungen (z. B. im Balken), spricht man von:

- Zentrale Schwerhörigkeit  
(in zentralen Strukturen der Hörbahn gelegen)
- Auditive Wahrnehmungsstörungen  
(Störungen der auditiven Verarbeitung)

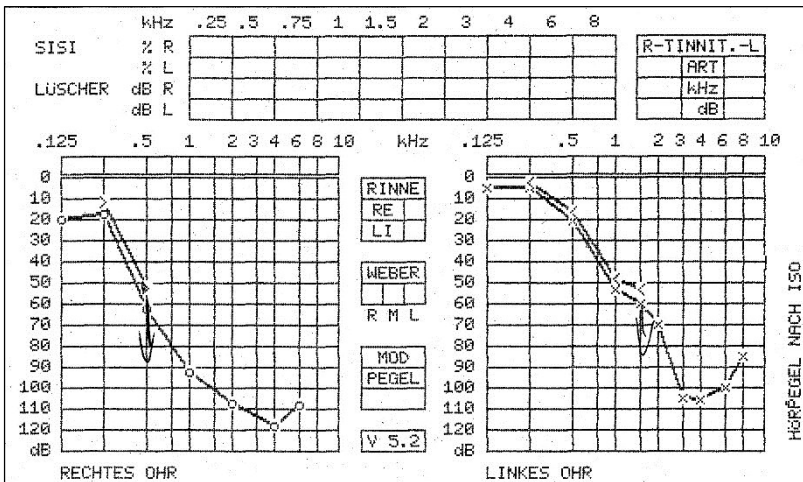


Abbildung 2. Typischer Hörtestbefund eines Kindes mit beiderseitiger ausgeprägter Schallempfindungsschwerhörigkeit

Je nach ihrer Ursache und Zeit des Auftretens einer Schwerhörigkeit wird folgendermaßen unterteilt.

2.2.1 Hereditäre (vererbte) Schallempfindungsschwerhörigkeit

Hierbei wird unterschieden in dominante Vererbung und rezessive Vererbung. Eine Häufung von vererbten Störungen und Krankheiten besteht bei Verwandtschaft der Eltern.

Zu nennen sind hier polysymptomatische Krankheiten, bei denen eine Kombination von Schwerhörigkeit und einem Organsystem vorliegt, z. B. das Alport Syndrom (Niere/Innenohr), das Pendred Syndrom (Schilddrüse/Innenohr) sowie das Usher Syndrom (Auge/Innenohr).

Fehlbildungen des Innenohres führen zu Schallempfindungsstörungen. Man unterscheidet hierbei Atresien, d. h. ein Fehlen des gesamten oder von Teilen des Innenohres und Dysplasien, bei denen die Innenohrstrukturen angelegt, aber nicht vollständig oder fehlgestaltet ausgebildet sind (siehe unten).

### *2.2.2 Kongenital (während der Schwangerschaft) erworbene Schallempfindungsschwerhörigkeit*

Krankheiten der Mutter während der Schwangerschaft, Einwirkung von giftigen (toxischen) Substanzen oder von Strahlen (Röntgenstrahlen) führen, je nachdem in welcher Zeit der fötalen Entwicklung sie auftreten, zu Organfehlbildungen oder Sinnesschäden. Hinzu kommen Störungen des Geburtsablaufes und Einwirkungen von Gewalt, wie Asphyxie (Atemdepression bis Atemstillstand) während der Geburt, infektiöse Krankheiten während der Schwangerschaft (z. B. Masern, Toxoplasmose, Listeriose, Influenza, Röteln, Lues, Poliomyelitis, Zytomegalie, Herpes, Coxsackie Virusinfektionen), teratogene Medikamente wie Thalidomid (Contergan) oder Geburtstrauma mit der Folge von Blutungen in Gehirn und Innenohr.

### *2.2.3 Postnatal (nach der Geburt) erworbene Innenohrschäden*

Infektiöse Krankheiten wie Meningitis, Enzephalitis, Otitis, Masern, Mumps, Windpocken, Herpes zoster u. a. können das Innenohr schädigen und damit eine Schwerhörigkeit verursachen. Lärm, der akut oder langdauernd auf unser Innenohr einwirkt, führt je nach Intensität und Einwirkungsdauer zur Schwerhörigkeit. Als Grenzwert zur

Hörschädigung gilt eine Intensität von 85 dB. Die Lärmschwerhörigkeit ist die am häufigsten anerkannte Berufskrankheit.

Auch ototoxische (gehörschädigende) Medikamente können eine Schwerhörigkeit verursachen. Die wichtigsten sind Antibiotika der Aminoglycosidgruppe (Gentamycin, Streptomycin, Neomycin, Kanamycin). Auch Chemotherapie, die zur Krebsbehandlung eingesetzt wird, Diuretika und Acetylsalicylsäure können ursächlich für eine Innenohrschwerhörigkeit verantwortlich gemacht werden.

Weitere Ursachen sind Verletzungen, wie Schädelbasisfrakturen, Einwirkung von stumpfer Gewalt im Rahmen einer Labyrintherschütterung und die Einwirkung von hohen Druckwellen (Barotrauma beim Tauchen), Tumoren im Innenohr oder am Hör-Gleichgewichtsnerv (Akustikusneurinom).

#### *2.2.4 Fehlbildungen des Innenohres*

Ein vollständiges Fehlen des Innenohres ist möglich, häufiger wird das Fehlen von Teilen der Schnecke oder der Bogengänge beobachtet. Entsprechende Funktionseinschränkungen bis hin zum Fehlen des Hörvermögens oder der Labyrinthfunktion sind damit zu erwarten.

Die Einteilung erfolgt nach Terrahe, die Diagnose wird durch bildgebende Verfahren gestellt. Ursache sind Vererbung oder keimschädigende Noxen, z. B. Thalidomid (Contergan). Die häufigste Form ist die Mondini-Dysplasie, bei der ein- oder beidseitig nur 1½ Schneckenwindungen vorhanden sind. Zusätzlich können weitere Fehlbildungen bestehen.

Bedeutung bekommt das Fehlen der Schnecke oder von Schneckenwindungen bei einer geplanten Versorgung mit einem Cochlea-Implantat.

Als Gusher-Phänomen (engl. *Gusher* Springquelle) oder Drucklabyrinth wird eine Missbildung des Innenohres bezeichnet, bei welcher der Perilymphraum des Innenohres in weiter Verbindung zum Liquorraum des Gehirns steht. Das Gusher-Phänomen gehört zu den über das X-Chromosom vererbten Missbildungen. Bei der operativen Eröffnung des Innenohres z. B. bei der CI-Versorgung, muss beachtet werden, dass Perilymphe bzw. Liquor cerebrospinalis unter Druck aus der Öffnung ausfließt.

### **3 Auswirkungen von Einschränkungen des Hörvermögens**

#### **3.1 Schalleitungsschwerhörigkeit**

Bei kurzem Bestehen sind keine Folgen zu erwarten. Bei monate- bis jahrelangem Bestehen können jedoch auftreten:

- Defizite in der Sprachentwicklung bei Kindern in der aktiven Phase der Sprachentwicklung
- Zunahme der Schwerhörigkeit
- Entwicklung von chronischen Mittelohrentzündungen mit Ohreiterung, Trommelfeldefekten und Cholesteatomen

#### **3.2 Schallempfindungsstörungen**

Je nach Ausprägung können bei allen Betroffenen bestehen:

- Hörbehinderung mit Einschränkungen der Teilhabe am täglichen Leben
- Kommunikationsstörungen

Bei Kindern je nach Alter:

- gestörte Reifung und Entwicklung der Hörbahn, insbesondere im Zeitfenster der Entwicklung
- mangelhafte Bildung von Verknüpfungen (Neurone)
- mangelhafte oder fehlende Entwicklung kortikaler Speicher
- ungenügende Verarbeitung von Hörreizen

- gestörte oder fehlende Sprachentwicklung
- Probleme in der sozialen und emotionalen Entwicklung

## 4 Therapiemöglichkeiten

In Abhängigkeit von der Lokalisation und Ursache der Schwerhörigkeit kommen verschiedene Behandlungsmöglichkeiten zum Ansatz.

### 4.1 Schalleitungsschwerhörigkeit

In der Regel kann eine Schalleitungsschwerhörigkeit durch HNO-ärztliche Behandlung gebessert oder beseitigt werden. Ist bei einer ausgeprägten Schwerhörigkeit keine Besserung zu erwarten, ist die Versorgung mit Hörsystemen erforderlich. Dies gilt insbesondere für Kinder während der Sprachentwicklung, da es bei ihnen zu einer Verzögerung oder Störung kommen kann.

Bei Jugendlichen oder Erwachsenen kann eine gehörverbessernde Operation (Tympanoplastik) erforderlich sein, z. B. bei chronischen Entzündungen des Mittelohres oder bei Cholesteatomen. Bei Fehlbildungen des schalleitenden Systems kann nach Abklärung des individuellen Befundes eine plastische rekonstruierende Operation durchgeführt werden. Falls eine solche nicht möglich ist, kommen auch hier Hörsysteme zum Einsatz.

### 4.2 Schallempfindungsschwerhörigkeit

Eine ursächliche medizinische Behandlung einer Innenohrstörung ist, mit Ausnahme der akuten Hörstörung, dem Hörsturz, zurzeit nicht möglich. Um dem hörbehinderten Patienten ein besseres Hörvermögen zu ermöglichen und damit die o. g. möglichen Folgen zu verhindern, kommt die Versorgung mit Hörsystemen in Betracht. Es sind dies Hörgeräte (HdO: Hinter dem Ohr, IdO: In dem Ohr), implantierbare Hörsysteme, Cochleäre Implantate und gegebenenfalls auch Hirnstammimplantate.



Um insbesondere dem sehr jungen Patienten – durch das Neugeborenenenscreening auf kindliche Hörschädigung können bereits bei Neugeborenen Hörschäden diagnostiziert werden – und seinen Eltern eine Hilfestellung zu geben, ist es wichtig, eine sinnesspezifische Frühförderung einzuleiten.

Bestehen Sprachdefizite oder Sprachauffälligkeiten, kann logopädische Therapie verordnet werden.

Bei bestehender Schwerhörigkeit ist, je nach Ausmaß der Hörbehinderung, Integration in Regeleinrichtungen oder der Besuch von Schulen mit sonderpädagogischem Förderschwerpunkt möglich.

Die Therapie von retrocochleären oder zentral bedingten Schwerhörigkeiten sowie von auditiven Wahrnehmungsstörungen ist individuell und in Absprache mit allen Bezugs- und Betreuungspersonen zu planen und durchzuführen. Eine Hörgeräteversorgung ist bei diesen Patienten, mit Ausnahme der Kinder mit auditiven Wahrnehmungsstörungen, in der Regel nicht erfolgsversprechend.

Um die Folgen einer Hörbehinderung zu mildern und dem behinderten Menschen eine Teilhabe am sozialen und Arbeitsleben zu ermöglichen, werden im Rahmen des Sozialgesetzbuches Hilfsmöglichkeiten angeboten. Diese sind im Sozialgesetzbuch IX „Rehabilitation und Teilhabe behinderter Menschen“ aufgeführt. Auch hier besteht eine Abhängigkeit vom Ausmaß der Hörbehinderung, dem Grad der Behinderung (GdB), der von den Versorgungsämtern aufgrund ärztlicher Befunde und entsprechenden Tabellen festgesetzt wird.

## **5 Einseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit bei Normalhörigkeit des anderen Ohres**

Kinder mit einer einseitigen Schwerhörigkeit oder Taubheit fallen wenig auf, da das andere Ohr normal hört und die Sprachentwicklung in der Regel unauffällig ist. Manchmal wird eine einseitige Hörstörung erst bei der Einschulungsuntersuchung bemerkt.

Die Diagnostik einseitiger Schallempfindungsschwerhörigkeiten ist schwierig, da bei der Hörprüfung über Kopf- und Knochenhörer der Schall zum gegenüberliegenden (normal hörenden) Ohr geleitet und damit gehört wird (Abb. 3). Um dies zu vermeiden, muss das besser hörende Ohr verdeckt (vertäubt) werden, was insbesondere bei kleinen Kindern oft nicht möglich ist. Die Folge sind Fehleinschätzungen des Hörvermögens.

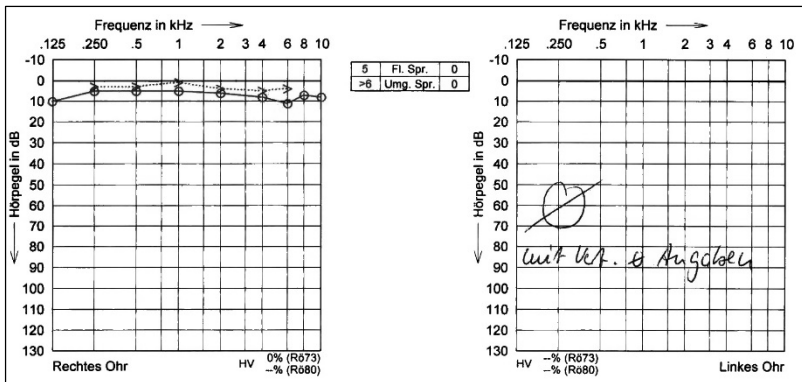


Abbildung 3. Hörtestbefund eines Kindes mit linksseitiger Taubheit. Die Messung wurde mit Vertäubung des rechten Ohres durchgeführt.

Kinder mit nur einem normal hörenden Ohr haben Schwierigkeiten bei der Lokalisierung von Geräuschen (Straßenverkehr) und beim Verstehen im Lärm oder im Störgeräusch. Das bedeutet auch Probleme in den Klassenräumen der Schule, wo sehr häufig ein höherer Lärmpegel herrscht.

Bei einseitiger Schallempfindungsschwerhörigkeit kann es aber auch zu Störungen der Sprachentwicklung kommen mit der Folge von Lautbildungsfehlern, Dyslalien, Agrammatismus und eingeschränktem Wortschatz. Beschrieben sind auch psychische Unsicherheit, Konzentrationsschwäche, Lernschwierigkeiten, soziale Probleme, schulisches Versagen und somatische Beschwerden (durch dauernde „Horch“haltung, angestregtes, teilweise verkrampftes

Hinwenden des Kopfes zum Sprecher mit der Folge von Schmerzen im Kopf- und Nackenbereich).

Die „Therapie“ der einseitigen Schallempfindungsschwerhörigkeit ist abhängig vom Ausmaß der Hörstörung: Kinder mit geringer bis hochgradiger Schwerhörigkeit sollten frühzeitig mit einem Hörgerät versorgt werden, ebenso Säuglinge, bei denen im Rahmen des Neugeborenen Screenings eine solche Schwerhörigkeit festgestellt wurde. Kinder mit an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit und mit Taubheit werden nicht mit einem Hörgerät versorgt, da ein Nutzen nicht zu erwarten ist. Bei ihnen kommt der Einsatz eines Cochlea-Implantates in Betracht.

Noch nicht sicher geklärt sind eventuelle Störungen der neuronalen Entwicklung der Hörbahn bei nicht versorgten einseitigen Schallempfindungsschwerhörigkeiten.

## **6 Resümee**

Zusammenfassend wird festgestellt, dass Schwerhörigkeiten auch bereits im Kindesalter häufig vorkommen und dass ein Teil – die Schalleitungsschwerhörigkeiten – therapiert bzw. gebessert werden kann. Schallempfindungsschwerhörigkeiten können beim derzeitigen Stand der Medizin ursächlich nicht behandelt werden. Bei ihnen kommt der Einsatz von Hörhilfen in Betracht. Wichtig ist bei allen Formen von Schwerhörigkeiten, dass sie frühzeitig erkannt werden, um eventuelle Folgen zu verhindern.

### **Kontakt**

Gottfried Aust

*[gottfriedaust@online.de](mailto:gottfriedaust@online.de)*