

Retrocochleäre Hörstörungen

Thomas Mantei^a, Yves Brand^a, Ursin Fischer^b, Luigi Mariani^c, Daniel Bodmer^a

^a Hals-Nasen-Ohren-Klinik, Universitätsspital, Basel

^b Hals-Nasen-Ohren-Praxis, Winterthur

^c Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsspital, Basel

Quintessenz

- Eine retrocochleäre Schwerhörigkeit ist definiert als eine Funktionsstörung im Bereich des Hörnervs und ist klinisch kaum von einer cochleären Schwerhörigkeit zu unterscheiden.
- Bei einer einseitigen Schallempfindungsschwerhörigkeit sollte eine retrocochleäre Pathologie ausgeschlossen werden.
- Zu den wichtigsten Ursachen einer retrocochleären Schwerhörigkeit gehören Raumforderungen wie das Vestibularisschwannom im Bereich des inneren Gehörganges und des Kleinhirnbrückenwinkels.
- Die Therapie eines Vestibularisschwannoms beinhaltet grundsätzlich die Option des aktiven Zuwartens, der chirurgischen Entfernung oder der Bestrahlung und sollte an einem entsprechenden Zentrum interdisziplinär evaluiert werden.

Einführung

Einer Schallempfindungsschwerhörigkeit können Störungen im Bereich der Cochlea, des Hörnervs oder der zentralen Hörbahn zugrunde liegen. Am häufigsten sind cochleäre Funktionsstörungen. Eine retrocochleäre Schwerhörigkeit ist definiert als Funktionsstörung im Bereich des Hörnervs, welcher von den Synapsen der inneren Haarzellen der Cochlea bis zum Hirnstamm reicht. Eine retrocochleäre Schwerhörigkeit stellt eine wichtige Differentialdiagnose einer Schallempfindungsschwerhörigkeit dar, da die zugrundeliegende Pathologie häufig therapeutische Konsequenzen nach sich zieht.



Ätiologie

Die wichtigsten Ursachen einer retrocochleären Schwerhörigkeit sind Raumforderungen im Bereich des inneren Gehörganges und des Kleinhirnbrückenwinkels. Diese führen zu einer Kompression vaskulärer und neuraler Strukturen (VIII. Hirnnerv) und damit zu einer Funktionsstörung des Nervs bzw. der Cochlea. Am häufigsten liegt ein Vestibularisschwannom (früherer Terminus: Akustikusneurinom) vor. Weitere Raumforderungen umfassen Meningeome, andere Schwannome, Dermoidtumoren, Arachnoidalzysten oder vaskuläre Tumoren. Auch entzündliche Veränderungen wie eine multiple Sklerose können eine retrocochleäre Schwerhörigkeit verursachen. Im Folgenden soll der Fokus auf die Klinik und Behandlungsaspekte des Vestibularisschwannoms gelegt werden.

Das Vestibularisschwannom

Beim Vestibularisschwannom handelt es sich um einen gutartigen Tumor, der von den Schwann-Zellen des VIII. Hirnnervs ausgeht. Da der Tumor in der überwiegenden Mehrheit vom vestibulären Anteil des Nervs ausgeht, wurde die frühere Bezeichnung Akustikusneurinom zunehmend durch den Begriff Vestibularisschwannom ersetzt. Die Inzidenz beträgt etwa 1:100 000 [1], wobei durch zunehmende Häufigkeit von bildgebenden Untersuchungen die Zahl an neudiagnostizierten Tumoren steigt. Das Vestibularisschwannom tritt in der Regel sporadisch und einseitig auf, seltener im Rahmen einer Neurofibromatose Typ 2, bei der die Tumoren obligat bilateral auftreten.

Typisch für diese Tumoren ist das langsame und zeitweise sogar fehlende Tumorstadium. In verschiedenen Metaanalysen [2] zeigte sich bei einer durchschnittlichen Beobachtungszeit von etwa 3 Jahren lediglich in 29–54% der Fälle ein messbares Tumorstadium mit einer Wachstumsrate von etwa 1 bis 3 mm pro Jahr.

Der Hauptanteil eines Vestibularisschwannoms kann entweder im inneren Gehörgang (Abb. 1 ) oder im Kleinhirnbrückenwinkel (Abb. 2 ) liegen. Aufgrund der engen ossären Verhältnisse treten bei Tumoren im inneren Gehörgang bereits bei kleiner Tumorstadium Symptome auf, während Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel bei Diagnosestellung oft mehrere Zentimeter Durchmesser erreicht haben.

Klinik

Die klinischen Symptome treten durch Kompression des VIII. Hirnnervs auf. Am häufigsten besteht eine einseitige Schwerhörigkeit, gefolgt von Tinnitus und vestibulären Beschwerden. Die Patienten klagen typischerweise über eine akut aufgetretene einseitige Hörminderung im Sinne eines Hörsturzes. Die Symptome können auch nur vorübergehend auftreten, so dass eine Erholung des Gehörs nach einem Hörsturz keineswegs das Vorliegen eines Vestibularisschwannoms ausschliesst. Vestibuläre Symptome können fehlen, da durch das langsame Tumorstadium und der damit einhergehenden langsamen Funktionsabnahme des N. vestibularis eine stetige zentrale Kompensation auftritt. Bei entsprechender Tumorausdehnung können durch eine Hirnstammkompression Funktionsstörungen anderer Hirnnerven hinzukommen wie eine Trigemineuropathie oder eine Fazialisparese. In seltenen Fällen kann ein Hydrozephalus auftreten. Bei solchen Komplikationen ist eine dringende bildgebende Diagnostik indiziert. Manchmal jedoch zeigt sich im Rahmen anderweitig indizierter bildgebender



Thomas Mantei

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenskonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

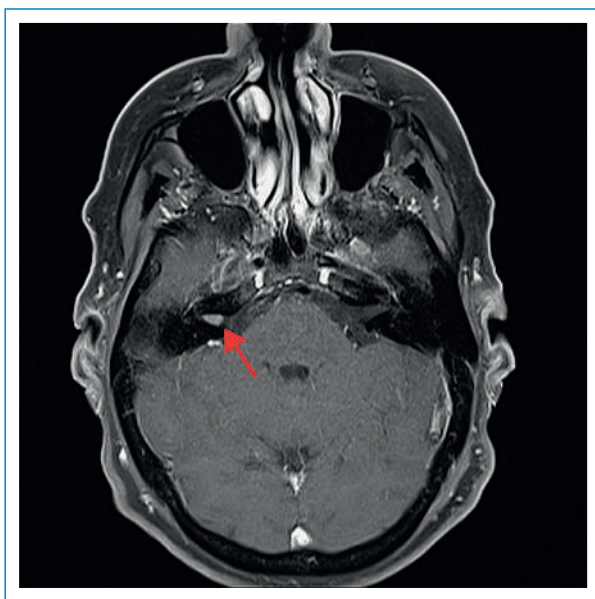


Abbildung 1

Lateral gelegenes Vestibularisschwannom im inneren Gehörgang rechts in einer T1-gewichteten, fettsupprimierten MRT-Sequenz. Klinisch zeigte sich eine seit Jahren bestehende, einseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit.

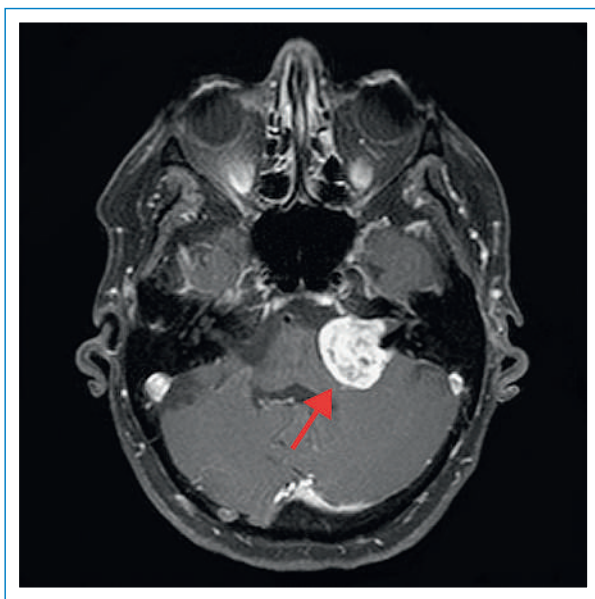


Abbildung 2

Medial im Kleinhirnbrückenwinkel links gelegenes Vestibularisschwannom in einer T1-gewichteten, fettsupprimierten und kontrastmittelverstärkten MRT-Sequenz. Es ist eine beginnende Hirnstammkompression zu erkennen. Klinisch zeigte sich eine seit einigen Wochen bestehende Schallempfindungsschwerhörigkeit und kürzlich aufgetretene Fazialisparese.


Untersuchungen ein Vestibularisschwannom als Zufallsbefund, ohne dass aktuell Beschwerden bestehen. Dabei finden sich in der Anamnese nicht selten ein früherer Hörsturz oder vestibuläre Symptome.

Diagnostik

Im Rahmen der hausärztlichen Untersuchung zeigt sich das Symptom einer einseitigen Schwerhörigkeit zusammen mit einem normalen otoskopischen Befund. Die

Stimmgabelprüfungen bei 440 Hz zeigen, sofern dieser Frequenzbereich betroffen ist, eine Lateralisation des Webertests ins gesunde Ohr bei beidseitig positivem Rinnetest entsprechend einer Schallempfindungsschwerhörigkeit. Klinisch lässt sich eine retrocochleäre Schwerhörigkeit jedoch kaum von einer cochleären Schwerhörigkeit unterscheiden.

Im Rahmen spezialärztlicher audiometrischer Abklärungen ist bei einer retrocochleären Schwerhörigkeit das funktionelle Gehör im Sprachaudiogramm häufig schlechter als es das Tonaudiogramm vermuten lassen würde. Dies ist aufgrund der eingeschränkten zeitlichen Auflösung bei beeinträchtigter Nervenleitgeschwindigkeit erklärbar, da sich Sprache im Gegensatz zu Tönen durch rasche Frequenzwechsel auszeichnet. Audiometrische Untersuchungen ermöglichen zudem eine genaue Analyse der Gehörsfunktion, was für die Planung des weiteren Vorgehens eine entscheidende Rolle einnimmt.

Konkrete Hinweise für das Vorliegen einer retrocochleären Pathologie liefert die Hirnstammaudiometrie (Abb. 3 ). Dabei werden akustische Klickreize über Kopfhörer appliziert und entsprechende Potentiale über Elektroden am Mastoid und Gehörgang abgeleitet. Es zeigen sich dabei fünf Wellen (I–V), wobei die Welle I dem Potential der Cochlea und die Welle V dem des Hirnstamms entsprechen. Eine verlängerte Latenz zwischen Welle I und V deutet auf eine verlängerte Nerven geschwindigkeit und damit auf eine Funktionsstörung des Hörnervs hin.

Bei der klinischen und apparativen Prüfung des peripher-vestibulären Systems zeigt sich in der Regel eine Funktionsminderung auf der betroffenen Seite.

Als diagnostisches Mittel der Wahl zur Abklärung einer retrocochleären Pathologie hat sich in den letzten Jahren jedoch die Magnetresonanztomographie (MRT) etabliert. Die Untersuchung erlaubt die Darstellung von retrocochleären Raumforderungen oder entzündlichen Veränderungen und kann somit die Ätiologie einer Hörstörung aufzeigen. Vestibularisschwannome zeigen sich in T1-gewichteten Aufnahmen hyperintens und reichern deutlich Kontrastmittel an.

Grundsätzlich ist eine weiterführende Diagnostik zum Ausschluss einer retrocochleären Pathologie bei einer einseitigen sensorineuralen Schwerhörigkeit indiziert. Eindeutige, evidenzbasierte Richtlinien existieren diesbezüglich jedoch nicht, so dass der Entscheid individuell durch den ORL-Spezialisten gefällt wird. In der Praxis werden häufig Patienten mit komplettem Hörverlust, welche im Verlauf keine messbare Erholung zeigen, einer MRT-Untersuchung zugeführt.

Therapie

Die Wahl der Therapie wird von einer Reihe von Faktoren beeinflusst und sollte interdisziplinär und individuell zusammen mit dem Patienten diskutiert werden. Dabei spielen Tumorgrosse, Tumorwachstum, Gehörsfunktion, Funktion anderer Hirnnerven und der Allgemeinzustand des Patienten eine Rolle. Das Ziel einer Behandlung ist die bestmögliche Erhaltung der Funktion des Gehörs sowie des Gesichtsnervs unter gleichzeitiger Kontrolle des Tumors. Grundsätzlich kommen als therapeutische Modalitäten eine chirurgische Tumorentfernung oder

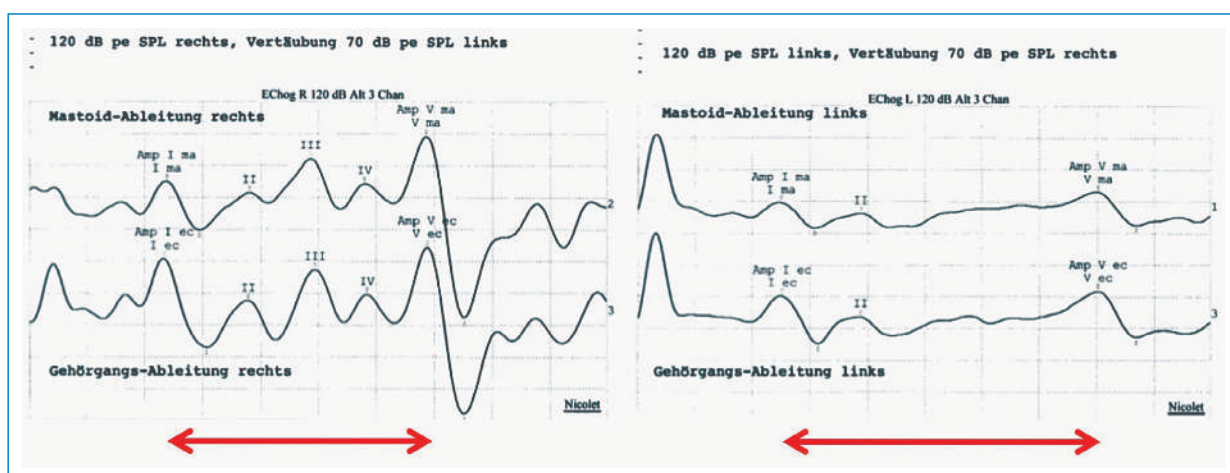


Abbildung 3

Hirnstammaudiometrie links normal, rechts mit verlängerter Latenzzeit zwischen der Welle I (Cochlea) und V (Hirnstamm) als Hinweis für das Vorliegen einer retrocochleären Funktionsstörung.

eine Radiotherapie in Frage. Bislang fehlen grosse randomisierte Studien, die einen eindeutigen Vorteil einer Therapiemodalität aufzeigen könnten. In manchen Fällen ist auch ein aktives Zuwarten mit regelmässigen radiologischen und audiometrischen Verlaufskontrollen möglich. Im Folgenden soll kurz auf die verschiedenen Optionen eingegangen werden.

Zuwarten (Wait-and-Scan)

Bei Patienten mit kleinen Tumoren und noch gewinnbringender Funktion des Gehörs können regelmässige Verlaufskontrollen mittels MRT und audiometrischen Untersuchungen durchgeführt werden. Somit bleiben dem Patienten vorerst die Risiken einer Hörverschlechterung, Fazialisparese und andere potentielle Folgen einer Therapie erspart. Aufgrund des häufig sehr langsamen oder fehlenden Tumorwachstums können die Kontrollen initial 6-monatlich, dann jährlich erfolgen. Bei eindeutiger Grössenzunahme sollte die Situation besprochen und eine Therapie geplant werden. Oft können auf diese Weise Patienten jahrelang nachverfolgt werden, ohne dass sich eine Therapie aufdrängt. Bei bereits fortgeschrittener Tumorgrosse, insbesondere bei beginnender Hirnstammkompression, sollte allerdings nicht mit einer Therapie zugewartet werden. Grundsätzlich nehmen die Risiken einer Therapie mit steigender Tumorgrosse zu.

Radiotherapie

Die Radiotherapie hat beim Vestibularisschwannom das Ziel, ein weiteres Tumorwachstum zu verhindern. Somit wird der Tumor nicht entfernt. Es stehen zwei Verfahren zur Verfügung, die stereotaktische Radiochirurgie (mit «Gamma-Knife», «Cyber-Knife» oder «Linac-Knife») und die fraktionierte stereotaktische Radiotherapie. Bei der Radiochirurgie wird der Kopf des Patienten in einem Rahmen immobilisiert, und während einer einzelnen Sitzung wird eine Präzisionsbestrahlung mit steilem Dosisabfall ausserhalb des Zielvolumens appliziert. Bei der fraktionierten Radiotherapie erfolgt die Applikation einer höheren Gesamtdosis in einzelnen Fraktionen über

mehrere Wochen, was die Strahlentoxizität senkt und die Gesamtdosis erhöht. Beide Methoden zeigten hohe Tumorkontrollraten von über 90% [2]. Hinsichtlich der Tumorkontrolle und Nebenwirkungen konnte bisher keine eindeutige Überlegenheit einer Methode nachgewiesen werden, wobei die Erfahrung mit der fraktionierten stereotaktischen Radiotherapie nicht so gross ist wie diejenige der Radiochirurgie. Limitierende Faktoren einer Radiotherapie sind grosse Tumoren, da durch die Bestrahlung ein postradiogenes Ödem auftreten kann (Pseudoprogression) und somit die Gefahr einer Hirnstammkompression besteht. Als weitere Nebenwirkung kann ein Hydrozephalus auftreten. Ein grundsätzlicher Nachteil einer Radiotherapie besteht im Fehlen einer histologischen Sicherung der Diagnose. Sehr selten kann es nach Bestrahlung zu einer sarkomatösen Entartung des Tumors kommen, was eine sehr schlechte Prognose beinhaltet. Bei älteren Patienten oder anderweitig erhöhtem perioperativem Risiko stellt die Radiotherapie jedoch eine gute Alternative zur Chirurgie dar.

Chirurgie

Die Chirurgie hat zum Ziel, den Tumor möglichst komplett zu entfernen unter bestmöglicher Schonung des Restgehörs und insbesondere des Gesichtsnervs, welcher eine enge anatomische Beziehung zum VIII. Hirnnerv aufweist. Im Zweifel werden bei grösseren Tumoren lieber kleine Reste zurückgelassen, als dass am Gesichtsnerv zu stark manipuliert wird. Es stehen verschiedene Zugänge zur Verfügung. Im Falle einer Kraniotomie wird diese entweder retrosigmoidal hinter dem Ohr oder transtemporal von lateral her durchgeführt. Bei bereits präoperativ vollständigem Hörverlust kann auch ein translabyrinthärer Zugang durch das Innenohr hindurch evaluiert werden. Die Eingriffe werden in der Regel interdisziplinär durch Neurochirurgen und ORL-Ärzte gemeinsam geplant und durchgeführt. Eine chirurgische Therapie stellt bei grossen Tumoren sowie bei drohenden Komplikationen wie Hirnstammkompression oder beginnender Funktionsstörung anderer Hirnnerven die Therapie der Wahl dar. Ein grundsätzlicher

Nachteil dieser Behandlung besteht in der perioperativen Morbidität eines intrakraniellen Eingriffes.

Fazit für die Praxis

Bei Vorliegen einer einseitigen Schallempfindungsstörung muss differentialdiagnostisch an das Vorliegen einer retrocochleären Pathologie gedacht werden. Spezialärztliche Untersuchungen können entsprechende Hinweise erbringen und die Gehörsfunktion genau bestimmen. Eine Erholung nach einem Hörsturz schliesst ein retrocochleäres Geschehen nicht aus. Bei Auftreten von weiteren Hirnnervenausfällen, wiederholten Hörstürzen bzw. wenn sich ein Hörsturz nicht erholt, ist eine Abklärung mittels MRT indiziert. Bei kleinen Vestibularis-schwannomen und gewinnbringendem Gehör ohne weitere Hirnnervenausfälle drängt sich eine Therapie nicht auf, so dass der Patient regelmässigen bildgebenden und audiometrischen Kontrolluntersuchungen zugeführt wer-

den kann. Bei grossen Tumoren und drohenden Komplikationen muss eine zeitnahe Therapie evaluiert werden. Aufgrund der verschiedenen Therapieoptionen ist eine interdisziplinäre Besprechung an einem entsprechenden Zentrum zu empfehlen.

Korrespondenz

Dr. med. Thomas Mantei
Hals-Nasen-Ohren-Klinik
Universitätsspital Basel
Petersgraben 4
CH-4031 Basel
[Tmantei\[at\]juhbs.ch](mailto:Tmantei[at]juhbs.ch)

Literatur

- 1 Propp JM, McCarthy BJ, Davis FG, Preston-Martin S. Descriptive epidemiology of vestibular schwannomas. *Neuro Oncol.* 2006;8(1):1–11.
- 2 Arthurs BJ, Fairbanks RK, Demakas JJ, Lamoreaux WT, Giddins NA, Mackay AR, et al. A review of treatment modalities for vestibular schwannoma. *Neurosurg Rev.* 2011;34(3):265–79.
- 3 Maier W, Grtauvogel TD, Laszig R, Ridder GJ. Wertigkeit unterschiedlicher Methoden zur Behandlung von Akustikusneurinomen. *HNO.* 2011;59(5):425–36.

Wie gehen Sie vor?

Assoziation? Ein 62-jähriger Mann hat vor 24 Jahren eine mesenterische Ischämie erlitten und eine Ileostomie und Hemikolektomie über sich ergehen lassen. Vor 12 Stunden kam es ohne auslösende Ursache zu einem Prolaps. Eine manuelle Reposition war vergeblich versucht worden, ein chirurgischer Eingriff ist wegen Herz- und Lungenproblemen riskant. Was soll man tun?

(Auflösung siehe rechte Spalte)

Auflösung: Vor einiger Zeit wurde beschrieben, dass sich anale Pro-laps, bovine Uterusprolapse und ileostomale Prolapse auf einfache Weise reponieren lassen. Der prolabierte Darm bzw. der prolabierte Uterus wird mit gewöhnlichem Zucker ausgiebig bestreut. Durch die osmotische Wirkung soll das Volumen des prolabierten Darms bzw. Uterus abnehmen. Zweifel? Der prolabierte Dünndarm wird mit Zucker bestreut. Nach 2 Minuten hat die Osmose das Ödem vermindert und die Reposition ermöglicht. Nach 24 Stunden besteht noch eine geringe Schwellung. Der Patient verlässt das Spital am nächsten Morgen. Eine Kontrolle ergibt in den nächsten 6 Monaten keinen Pro-laps mehr. (NEJM. 2011;364:1855.)