

Otosklerose

Die häufigste Ursache einer progredienten Schalleitungsschwerhörigkeit beim Erwachsenen

Yves Brand^a, Thomas Mantei^a, Andreas Zehnder^b, Daniel Bodmer^a

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

^b Hals-Nasen-Ohren-Praxis, Basel

Quintessenz

- Die Otosklerose ist eine Erkrankung des Knochens der otischen Kapselführt typischerweise durch Fixation der Stapes-Fussplatte zu einer Schalleitungsschwerhörigkeit.
- Die Otosklerose ist der häufigste Grund einer progredienten Schalleitungsschwerhörigkeit beim Erwachsenen.
- Die Familienanamnese ist oft positiv, die Erkrankung wird autosomal-dominant mit unterschiedlicher Penetranz vererbt. Frauen sind doppelt so häufig betroffen wie Männer.
- Der Hörverlust führt meistens in der dritten Lebensdekade zu Beschwerden, in 70% der Fälle tritt die Erkrankung bilateral auf.
- Die Stapes-Chirurgie ist sicher und zeigt sehr gute Resultate bei einer Schalleitungsschwerhörigkeit durch Otosklerose. Stapes-Prothesen sind MRI-kompatibel.

Einleitung

Hörminderungen sind im klinischen Alltag ein häufiges Problem. In den meisten Fällen handelt es sich um eine Schallempfindungsschwerhörigkeit beim älter werdenden Menschen. Als symptomatische Therapie steht die Versorgung mittels Hörgeräten oder in ausgeprägten Fällen mittels eines Cochlea-Implantats zur Verfügung. Im Gegensatz zu den Schallempfindungsschwerhörigkeiten lassen sich Schalleitungsschwerhörigkeiten in vielen Fällen nicht nur symptomatisch, sondern auch kausal mittels einer gehörverbessernden Operation behandeln. Die Unterscheidung zwischen Schallempfindungs- und Schalleitungsschwerhörigkeit ist wichtig, damit Patienten auf die Möglichkeit einer kausalen Therapie aufmerksam gemacht werden können. Eine durch Otosklerose verursachte Schalleitungsschwerhörigkeit kann beispielsweise mittels einer risikoarmen Operation nahezu vollständig behoben werden.

Ziel dieses Artikels ist es, die Abklärung von erwachsenen Patienten mit einer Hörstörung in der allgemeinmedizinischen Praxis zu diskutieren. Anhand des Krankheitsbildes Otosklerose werden Anamnese und Status bei einer Hörminderung erläutert und die weiterführenden Abklärungen und Therapie beim HNO-Facharzt aufgezeigt.



Yves Brand

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

Anamnese

Fallbeispiel aus der Praxis – Anamnese

Eine 59-jährige Patientin stellt sich mit einer seit Jahren langsam progredienten Hörminderung beidseits vor. Sie hat während einer Schwangerschaft vor 24 Jahren erstmals eine Hörminderung rechts bemerkt. Im Verlauf hat sich das Gehör beidseits zusehends verschlechtert. Aktuell ist die Patientin durch die Hörminderung in ihrem Alltag stark eingeschränkt. Die Familienanamnese bezüglich einer Hörstörung ist negativ. Weitere Symptome wie Schwindel, Tinnitus, Otagien oder Otorrhoe werden verneint. Die Patientin ist ansonsten gesund und nimmt keine Medikamente ein. Eine Versorgung mit Hörgeräten hat bisher nicht stattgefunden.

Die Anamnese ist ein wichtiger Bestandteil bei der Evaluation einer Hörstörung. Es sollten jeweils gezielt die 5 Hauptsymptome einer Ohrenerkrankung erfragt werden (5S-Regel): (1.) Schwerhörigkeit, (2.) Schwindel, (3.) Sekretion, (4.) Schmerzen und (5.) Sausen (Tinnitus). Zusätzlich sollte auch der zeitliche Verlauf, vorgängige Ohroperationen und die Familienanamnese bezüglich Ohrproblemen erfragt werden. Bis zu 70% der Patienten mit einer Otosklerose beklagen eine bilaterale Hörminderung, welche im jungen Erwachsenenalter langsam beginnt und im Verlauf zu einer relevanten Hörminderung führt. Typischerweise besteht eine positive Familienanamnese, und Familienangehörige wurden wegen einer Otosklerose operiert. Häufig ist die progrediente Hörminderung das einzige Symptom der Patienten, gelegentlich besteht zusätzlich ein Tinnitus. Frauen sind doppelt so häufig von einer Otosklerose betroffen wie Männer, und eine Verstärkung der Hörminderung nach einer Schwangerschaft ist nicht selten (Östrogen stimuliert Osteozyten). Ein Trauma im Bereich des Mittelohres oder rezidivierende Ohrenentzündungen sind atypisch für das Vorliegen einer Otosklerose.

Untersuchung in der Hausarztpraxis

Fallbeispiel aus der Praxis – Status

Die Otoskopie bei der oben vorgestellten Patientin zeigt beidseits ein reizloses, intaktes und differenziertes Trommelfell. Der Valsalva-Versuch ist beidseits positiv. Die Stimmgabelprüfung zeigt einen mittigen *Weber-Versuch*, der *Rinne-Versuch* ist beidseits negativ.

Otoskopie und Stimmgabelprüfung sind einfache und rasch durchführbare Untersuchungen. Sie ermöglichen, zwischen einer Schallempfindungs- und Schalleitungsschwerhörigkeit zu unterscheiden.

Der *Rinne-Versuch* vergleicht die subjektive Lautstärke der Luftleitung mit der Knochenleitung. Die Stimmgabel wird auf das Mastoid aufgesetzt, und die Lautstärke der Knochenleitung wird mit der Lautstärke der Luftleitung verglichen, in dem die Stimmgabel 2 bis 3 cm vor der

Der Rinne-Versuch vergleicht die subjektive Lautstärke der Luftleitung mit der Knochenleitung

Ohrmuschel des gleichen Ohres gehalten wird. Bei einer Normakusis oder einer Schallempfindungsschwerhörigkeit wird die Lautstärke vor dem Ohr

lauter empfunden, und der *Rinne-Versuch* ist positiv. Wird die Lautstärke hingegen lauter auf dem Mastoid empfunden, spricht dies für eine Schalleitungsstörung, und der *Rinne-Versuch* wird als negativ bezeichnet.

Erst bei einer Schalleitungsschwerhörigkeit von über 25 dB im Frequenzbereich der Stimmgabel ist der *Rinne-Versuch* negativ.

Beim *Weber-Versuch* wird die Stimmgabel mittig auf die Stirne des Patienten aufgesetzt. Bei symmetrischem Hörverlust oder bei beidseitiger Normakusis ist der *Weber-Versuch* meistens mittig. Bei einer Schalleitungsschwerhörigkeit wird in das Ohr mit dem stärkeren Schalleitungsverlust lateralisiert. Dies steht im Gegensatz zu einer Schallempfindungsschwerhörigkeit, bei welcher in das besser hörende Ohr lateralisiert wird.

Bei der Otosklerose liegt typischerweise eine gestörte Schalleitung vor. In diesen Fällen lateralisiert der *Weber-Versuch* in das stärker betroffene Ohr, und der *Rinne-Versuch* ist in der Regel negativ.

Mittels der Otoskopie können häufige Ursachen einer Hörminderung wie Cerumen-Impaktion, Otitis externa,

Bei der Otosklerose liegt typischerweise eine gestörte Schalleitung vor

Otitis media oder ein Paukenerguss rasch ausgeschlossen werden. Im Falle einer Otosklerose ist die Otoskopie unauffällig

und dient dazu, andere Ursachen auszuschliessen. Bei der Ohrmikroskopie sollte zusätzlich die Tubenfunktion mittels des Valsalva-Versuches geprüft werden. Ein Durchblasgeräusch beim Valsalva-Versuch lässt eine Trommelfellperforation vermuten, die selber auch Ursache einer Hörminderung sein kann.

Welche weiteren Abklärungen sind sinnvoll?

Fallbeispiel aus der Praxis – Abklärung beim HNO-Arzt

Bei der Patientin zeigt sich ein unauffälliges Tympanogramm beidseits. Die Stapedius-Reflexe sind beidseits ipsi- und kontralateral nicht auslösbar. Im Reintonaudiogramm zeigt sich eine beidseitige tieftontbetonte Schalleitungsschwerhörigkeit (rechts mehr als links) mit einer Carhart-Senke beidseits.

Wurde in der hausärztlichen Praxis eine Hörminderung festgestellt und besteht die Verdachtsdiagnose einer Otosklerose, sind bei entsprechendem Leidensdruck des Patienten weitere Untersuchungen gerechtfertigt, und eine Überweisung zu einem Hals-Nasen-Ohren-Arzt sollte erfolgen.

Mittels der Reintonaudiometrie kann ein Hörverlust besser quantifiziert werden. Im Gegensatz zu der Stimmgabelprüfung werden Sinustöne in mehreren Frequenzbereichen getestet. Die Töne werden sowohl mittels Kopfhörer zum Überprüfen der Luftleitung als auch mittels eines Vibrators auf dem Mastoid oder der Stirne zur Überprüfen der Knochenleitung dem Patienten angeboten. Somit können die Luft- und Knochenleitung frequenzspezifisch untersucht werden. Die Schalleitungsstörung kann bis zu 40 dB betragen und ist typischerweise in den tiefen Frequenzen am stärksten ausgeprägt. Die Schallempfindungskomponente, typischerweise durch eine verschlechterte Mittelohrresonanz vor allem im Bereich um 2 kHz hervorgerufen, wird als Carhart-Senke bezeichnet. Nach einer erfolgreichen Stapes-Ersatzplastik verbessern sich sowohl die Schalleitungsschwerhörigkeit wie auch die Schallempfindungsschwerhörigkeit im Bereich der Carhart-Senke. Bei etwa 10% der Patienten mit einer Otosklerose tritt eine isolierte Schallempfindungsstörung auf, welche als Kapselotosklerose bezeichnet wird.

Die Tympanometrie samt Erfassen der Stapedius-Reflexe ist wichtiger Bestandteil bei der weiteren Abklärung eines Patienten mit Verdacht auf Otosklerose. Die Tympanometrie widerspiegelt die Beweglichkeit des Trommelfelles und gibt Rückschlüsse auf die Druckverhältnisse im Mittelohr. Das Tympanogramm ist bei der Otosklerose unauffällig. Ein sensitives Instrument zur Beurteilung der Stapes-Beweglichkeit bietet das Erfassen des Stapedius-Reflexes. Hierbei wird ein Ohr mit hohem Schallpegel beschallt, und es kommt reflektorisch zu einer Kontraktion beider Stapedius-Muskeln. Diese Kontraktion führt zu einer Versteifung der Gehörknöchelchenkette mit Verminderung der Trommelfellbeweglichkeit, und diese veränderte Beweglichkeit kann mittels Tympanometrie erfasst werden. Bei der Otosklerose ist typischerweise die Beweglichkeit des Stapes vermindert, und der Stapedius-Reflex kann daher nicht ausgelöst werden.

Zusätzlich kann auch eine Sprachaudiometrie durchgeführt werden. Im Gegensatz zur Reintonaudiometrie werden nicht Sinustöne, sondern ein- und zweisilbige Wörter dem Patienten in unterschiedlicher Lautstärke über einen Kopfhörer angeboten. Dies widerspiegelt die tatsächlichen Hörsituationen im Alltag besser als die Reintonaudiometrie.

Eine Bildgebung mittels Computertomographie der Felsenbeine oder MRI des Neurokraniums ist nicht generell indiziert und nur in Einzelfällen bei differenzialdiagnostischen Unklarheiten sinnvoll. Mittels der Computertomographie können aktive Otoskleroseherde dargestellt werden und zur Diagnosefindung weiterhelfen. Die MRI-

Die Tympanometrie widerspiegelt die Beweglichkeit des Trommelfelles und gibt Rückschlüsse auf die Druckverhältnisse im Mittelohr

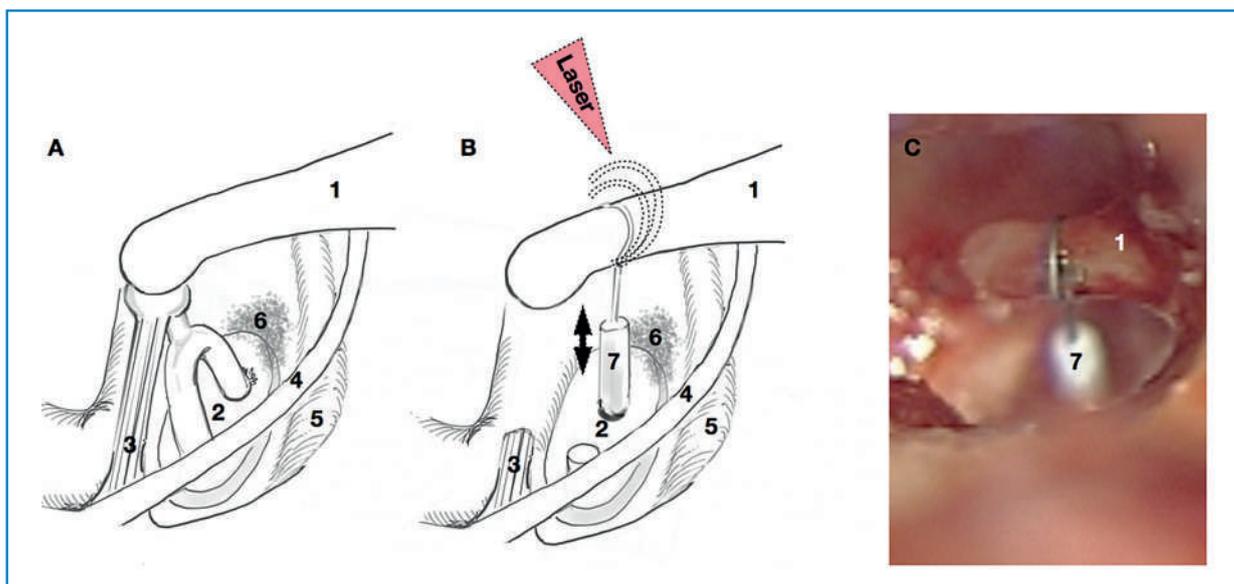


Abbildung 1

Fallbeispiel aus der Praxis – Operation: Die Patientin entschied sich für eine Stapes-Ersatzplastik, und wir führten eine Stapedotomie rechts und ein Jahr später eine Stapedotomie links durch. Die Skizze zeigt schematisch das Prinzip der Operation (A und B modifiziert nach: Flint PW, et al. Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery, 5th ed., vol. 2. Mosby;2010:2032. © Elsevier, 2010; Nachdruck mit freundlicher Genehmigung).

- A** Ein Otoskleroseherd führt zur Fixation der Stapes-Fussplatte, und die Schallenergie kann nicht mehr vollständig auf das Innenohr übertragen werden.
- B** Durch Entfernen der Stapes-Suprastruktur und nach Einsetzen einer Stapes-Prothese kann nun die Schallenergie wieder dem Innenohr zugeführt werden. Mittels Applikation der Laserenergie verändert die Prothese ihre Form und befestigt sich dadurch an den Incus.
- C** Intraoperatives Bild nach Einsetzen der Stapes-Prothese.
1 = Incus; 2 = Stapes; 3 = Stapedius-Sehne; 4 = Chorda tympani; 5 = N. facialis; 6 = Otoskleroseherd; 7 = Stapes-Prothese.

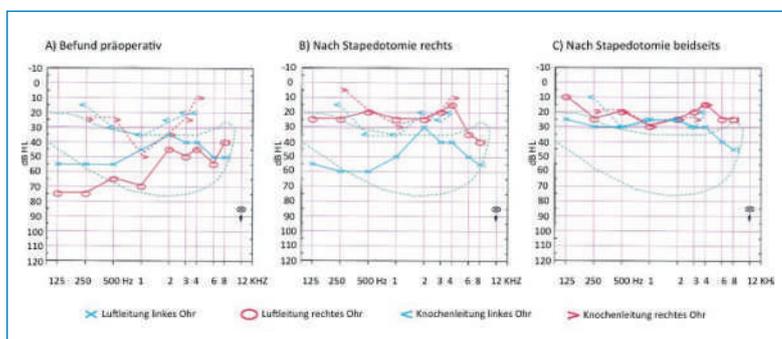


Abbildung 2

Fallbeispiel aus der Praxis – postoperativer Verlauf: Die Patientin berichtet nach der zweiten Operation über ein gutes Gehör ohne otologische Beschwerden wie Schwindel oder Tinnitus. Im Reintonaudiogramm zeigte sich präoperativ eine beidseitige tieftontbetonte Schallleitungsschwerhörigkeit (rechts mehr als links) mit einer Carhart-Senke beidseits. Das Gehör konnte durch die Stapedotomie beidseits vollständig rehabilitiert werden.

- A** Es zeigt sich präoperativ eine beidseitige, tieftontbetonte Schallleitungsschwerhörigkeit mit Senkenbildung im Bereich der Knochenleitung bei 1 kHz beidseits.
- B** Durch die Stapedotomie rechts konnte die Schallleitungsschwerhörigkeit rechts behoben werden.
- C** Nach Stapedotomie beidseits zeigt sich eine altersentsprechende Normakusis.

Untersuchung ist zur Diagnosestellung hingegen nicht hilfreich oder sinnvoll und kann lediglich dazu dienen, in Einzelfällen eine retrocochleäre Hörstörung wie ein Vestibularisschwannom auszuschliessen.

Die Otosklerose

Als Otosklerose bezeichnet man einen pathologischen Knochenumbau im Bereich der otischen Kapsel. In den

meisten Fällen manifestiert sich dieser pathologische Knochenumbau im Bereich des vorderen Anteils des ovalen Fensters und führt zu einer progressiven Schallleitungsschwerhörigkeit durch Fixation der Stapes-Fussplatte. Die pathologischen Knochenumbauprozesse können jedoch nicht nur die Stapes-Fussplatte, sondern auch die Cochlea betreffen und so zu einer zusätzlichen oder isolierten Schallempfindungsstörung führen.

Die Prävalenz einer klinisch manifesten Otosklerose unter Kaukasiern beträgt 0,4% der Gesamtbevölkerung, 5–9% aller Patienten mit einem Hörverlust und 18–22% der Patienten mit einer Schallleitungsschwerhörigkeit. Die Otosklerose ist die häufigste Ursache einer progredienten Schallleitungsschwerhörigkeit beim Erwachsenen. Die Erkrankung tritt seltener auf unter Schwarzen oder Asiaten (Prävalenz 0,03–0,1%) [1].

Ein progressiver Hörverlust aufgrund einer Otosklerose ist häufig bilateral und beginnt meistens zwischen der dritten und fünften Lebensdekade. Frauen sind mehr als doppelt so häufig betroffen als Männer. Die Ätiologie der Otosklerose ist noch nicht vollständig geklärt und wahrscheinlich multifaktoriell bedingt. In der Literatur werden unter anderem genetische, infektiöse, auto-immune, hormonelle und andere Faktoren als Ursachen diskutiert. Interessanterweise kommt die Otosklerose nur beim Menschen vor, und der Knochenumbauprozess betrifft nur das Felsenbein [2].

Die Diagnose kann in den meisten Fällen aufgrund von Anamnese, Reintonaudiometrie und der Tympanometrie mit Messung der Stapedius-Reflexe gestellt werden. Eine tieftontbetonte Schallleitungsschwerhörigkeit mit der typischen Carhart-Senke im Reintonaudiogramm und

fehlenden Stapedius-Reflexen spricht mit der entsprechenden Familienanamnese und dem Fehlen von Traumata oder rezidivierenden Entzündungen in der Anamnese für ein Otosklerose.

Es müssen jedoch andere Schalleitungsstörungen wie zum Beispiel eine Hammerkopffixierung intraoperativ ausgeschlossen werden, und die Fixierung der Stapes-Fussplatte muss vor der Stapes-Ersatzplastik intraoperativ verifiziert werden.

Therapiemöglichkeiten

Prinzipiell stehen drei Therapieoptionen zur Verfügung: keine Therapie, operative Therapie oder Versorgung mittels Hörgeräten.

Ein abwartendes Verhalten ist bei geringer Behinderung durch den Hörverlust oder falls der Patient weder eine Operation noch eine Hörgeräteversorgung wünscht, gerechtfertigt.

Die Stapes-Ersatzplastik ist ein sicherer und risikoarmer Eingriff, welcher die Ursache der Schalleitungsschwerhörigkeit durch die Fixation der Stapes-Fussplatte beseitigen kann. Der Eingriff kann sowohl in Lokalanästhesie wie auch in Vollnarkose durchgeführt werden und dauert knapp eine Stunde. Der Air-bone-Gap (Unterschied zwischen der Luftleitung und Knochenleitung) im Reintonaudiogramm sollte mindestens 25 dB betragen, um die Indikation zur Operation zu rechtfertigen. Als Faustregel sollte der *Rinne-Versuch* auf dem zu operie-

renden Ohr negativ sein. Es besteht die Möglichkeit, den CO₂-Laser für die Operation anzuwenden, um das Trauma durch berührungsfreies Eröffnen des Innenohres bei der Perforation der Stapes-Fussplatte zu minimieren. Klinische Studien konnten zeigen, dass die Laser-Stapedotomie im Vergleich zur konventionellen Stapedotomie weniger Innenohrschädigungen und vestibuläre Störungen verursacht [3]. Das gefürchtetste Risiko der Operation besteht in einer postoperativen Ertaubung. Jedoch ist das Risiko kleiner als 1%. Schwindel kommt gelegentlich vorübergehend nach der Operation vor, prolongierter Schwindel ist selten. Ein vorbestehender Tinnitus kann sich durch die Operation verbessern, jedoch kann ein Tinnitus auch postoperativ neu auftreten. Geschmacksstörungen kommen durch Zug an der Chorda tympani in rund 9% der Fälle vor, erholen sich aber meistens im Verlauf.

Korrespondenz:

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

Literatur

- 1 Ealy M, Smith RJ. Otosclerosis. *Adv Otorhinolaryngol.* 2011;70:122–9.
- 2 Tamas K, Istvan S. Etiopathogenesis of otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010;267:1337–49.
- 3 Albers AE, Wangner W, Stölzel K, Schönfeld U, Jovanovic S. Laser-stapedotomie. *HNO.* 2011;59:1093–102.