

Klinik der recruitment-positiven Schwerhörigkeit

Tobias Moser

Georg-August-Universität Göttingen, Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Krankheiten, Robert-Koch-Straße 40, 37075 Göttingen

Nach der vorangegangenen Übersicht über die molekularen und zellulären Grundlagen der cochleären Verstärkung geht es in diesem Beitrag um die Ursachen und die audiologischen Befundkonstellationen der durch Verstärkerdefekte bedingten Schwerhörigkeit.

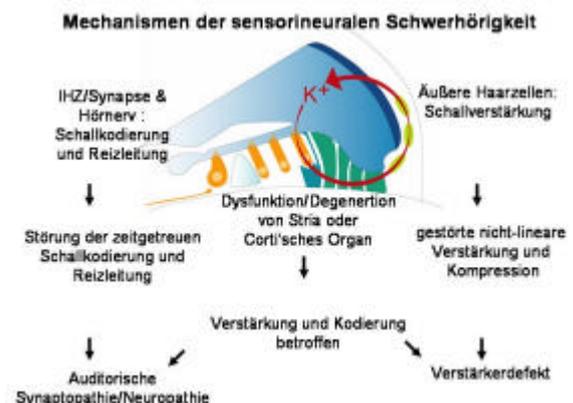
Epidemiologisch steht die sensorineurale Schwerhörigkeit an erster Stelle der Hörstörungen. In den USA weisen nach Erhebungen des NIDCD ~70% der 28 Mio Hörgestörten eine sensorineurale Schwerhörigkeit auf. Hauptursachen sind lärmbedingte Innenohrschäden, altersbegleitende Innenohrdegeneration, ungeklärte Mechanismen wie beim Hörsturz, ototoxische Medikamente, Infektionen und genetische Defekte. Das multifaktorielle Krankheitsbild der altersbegleitenden Hörstörung bedingt angesichts der demographischen Entwicklung einen zunehmenden Anteil der sensorineuralen Schwerhörigkeit.

Pathophysiologisch kann die sensorineurale Schwerhörigkeit in Hörstörungen infolge globaler Innenohrdefekte (z.B. Degeneration, Verlust des endocochleären Potentials, Defekt der mechanoelektrischen Transduktion), Verstärkerdefekte und Defekte der Schallkodierung bzw. Reizleitung unterteilt werden (siehe Abbildung). Eine sensorineurale Schwerhörigkeit kann durch das gleichzeitige Vorliegen mehrerer dieser Mechanismen bedingt sein.

Die sensorische Schwerhörigkeit wurde und wird vielfach mit einem Defekt des cochleären Verstärkers (recruitment-positive Schwerhörigkeit) gleichgesetzt. In der Tat steht oft die Schädigung und der nachfolgende Verlust an besonders vulnerablen äußeren Haarzellen im Vordergrund. Mit der Messung der otoakustischen Emissionen steht ein spezifischer und objektiver Test der Verstärkerfunktion der äußeren Haarzellen zur Verfügung. Tatsächlich findet sich sowohl bei Schädigung bzw. Funktionsstörung der äußeren Haarzellen im Tierexperiment als auch bei humanen Schwerhörigkeitsformen eine Reduktion bzw. ein Verlust der otoakustischen Emissionen. So zeigten Liberman et al. (2002) bei einer Mausmutante, der das Motorprotein Prestin und somit die Elektromotilität der äußeren Haarzellen fehlt, den Verlust der Distorsionsprodukt-otoakustischen Emissionen und eine mittelgradige Schwerhörigkeit. Vererbte molekulare Defekte des Motorproteins Prestin sind als Ursache für eine humane sensorische Schwerhörigkeit bekannt (Liu et al., 2003), jedoch selten. Aktuelle Ergebnisse sehen auch für Säugetiere eine aktive Bewegung des Haarbündels als wichtigen alternativen oder zusätzlichen Mechanismus des cochleären Verstärkers (Kennedy et al., 2005). Der maximale Hörverlust, der durch ein vollständiges Fehlen der cochleären Verstärkung bedingt wird, beträgt etwa 50 dB. Dies zeigten Ryan and Dallos (1975) in einem klassischen Experiment am lärmgeschädigten Innenohr des Meerschweinchens. Im betroffenen Frequenzbereich bestand eine Schwerhörigkeit von ~ 50 dB, die mit dem

selektiven Verlust der äußeren Haarzellen korrelierte. In der Prestinmutante wurde dieser Befund dann für eine rein funktionelle Störung untermauert.

Dies heißt aber auch, dass spätestens bei hochgradigen sensorischen Schwerhörigkeiten von weiteren cochleären Schädigungsmechanismen auszugehen ist. Die verlässliche Quantifizierung des durch den Verstärkerdefekt bedingten Anteils der Schwerhörigkeit und die audiologische Differenzierung weiterer Schädigungsmechanismen der sensorineuralen Schwerhörigkeit bleiben auch in Zukunft wichtige Forschungsthemen. Derzeit wird ein Verstärkerdefekt als wahrscheinlich angenommen, wenn die sensorineurale Schwerhörigkeit 50 dB nicht überschreitet, die Dynamik (auch durch eine verringerte Unbehaglichkeitsschwelle) vermindert und die otoakustischen Emissionen reduziert oder abwesend sind. Zusätzlich weist ein Lautheitsausgleich (Recruitment: Fowler) auf den Verlust der nicht-linearen Kompressivität hin. Für die FAEP wird eine normale Kurvenkonfiguration bei überschwelligem Reizen erwartet. Die Stapediusreflexe sind bei erhöhter Schwelle zuverlässig mit schließlich normaler Amplitude zu beobachten (Metz-Recruitment). Dagegen liefern unproportional schlechte FAEP und Sprachdiskrimination (v.a. im Störschall), fehlender Lautheitsausgleich, vermindertes Intensitätsunterscheidungsvermögen bei 60 dB (SISI/Lüscher) und Hörermüdung (Carhart) Hinweise für einen signifikanten Defekt der Schallkodierung bzw. neuralen Reizleitung. Bei gleichzeitigem Nachweis von otoakustischen Emissionen und/oder cochleären Mikrofonpotentialen in der Elektrocochleographie kann die Hörstörung als primär zentral der verstärkenden ÄHZ lokalisiert angesehen werden. Auf dieser Befundkonstellation beruht auch die bisherige Definition der auditorischen Neuropathie. Diese sollte wohl besser als auditorische Synaptopathie/Neuropathie bezeichnet werden, weil sie sowohl durch Defekte der Schallkodierung an der Haarzellsynapse (z.B. bei DFNB9, Defekt des für das synaptische Protein Otoferlin kodierenden Gens) als auch der neuralen Reizleitung (etwa bei Polyneuropathie) bedingt werden kann (siehe auch die folgenden Beiträge).



Literatur

- Kennedy HJ, Crawford AC, Fettiplace R (2005) Force generation by mammalian hair bundles supports a role in cochlear amplification. *Nature* 433:880-883.
- Liberman MC, Gao J, He DZ, Wu X, Jia S, Zuo J (2002) Prestin is required for electromotility of the outer hair cell and for the cochlear amplifier. *Nature* 419:300-304.
- Liu XZ, Ouyang XM, Xia XJ, Zheng J, Pandya A, Li F, Du LL, Welch KO, Petit C, Smith RJ, Webb BT, Yan D, Arnos KS, Corey D, Dallos P, Nance WE, Chen ZY (2003) Prestin, a cochlear motor protein, is defective in non-syndromic hearing loss. *Hum Mol Genet* 12:1155-1162.
- Ryan A, Dallos P (1975) Effect of absence of cochlear outer hair cells on behavioural auditory threshold. *Nature* 253:44-46.