



PHOSPHATDIABETES E.V.
NETZWERK INFORMATION AUSTAUSCH

Gehör und Phosphatdiabetes



Informationsbroschüren auch digital

Hier findet Ihr diesen Flyer als digitale Version zum gratis herunterladen und viele weitere Flyer und Broschüren des Phosphatdiabetes e.V.

www.phosphatdiabetes.de/medien-2/flyer-broschueren

Oder den unten abgebildeten QR Code mit der Smartphone-Kamera scannen.



Inhaltsverzeichnis

- ☒ Einleitung
- ☒ Physiologie des Ohres
- ☒ Pathogenese
- ☒ Diagnostik
- ☒ Therapie
- ☒ Wie funktioniert das Cochlea Implantat?



Einleitung

Die Schwerhörigkeit ist ein häufiges Symptom der XLH (X-linked Hypophosphatämie). Die Berichte über einen Hörverlust bei Menschen mit Hypophosphatämie sind je nach Alter und Auswahlkriterien der Betroffenen-Gruppen unterschiedlich. Nach der Literatur besteht eine Hörminderung bei 16% - 76% der an Hypophosphatämie und Osteomalazie Erkrankten.

Eine Schwerhörigkeit bei Menschen mit XLH ist wahrscheinlich Teil des Krankheitsverlaufs, welche sich oftmals erst im Erwachsenenalter entwickelt. In den meisten Studien wurde bei Kindern und jungen Erwachsenen keine Hörminderung festgestellt. Dennoch können sich Hörminderungen auch schon im Kindesalter entwickeln. Deshalb sollten Betroffene und deren Familien darüber informiert sein, dass Hörprobleme auftreten können und dass jeder Verdacht auf eine Hörminderung gründlich untersucht werden sollte. Während bei Erwachsenen eine engmaschige Vor- und Nachsorge des Hörvermögens empfohlen wird, sind Hörüberprüfungen bei Kindern mit XLH nicht regelmäßig vorgesehen. Generell gilt die Empfehlung bei Verdacht einer Hörstörung des Kindes eine Untersuchung einzuleiten.



Physiologie des Ohres

Wie funktioniert Hören?

Über die Ohrmuschel werden die Schallwellen eingefangen und durch den Gehörgang auf das Trommelfell geleitet. Die Schallwellen versetzen das Trommelfell und die damit verbundenen Gehörknöchelchen in Schwingungen. Die Hebelwirkung der Gehörknöchelchen verstärkt den Schall und leitet ihn weiter auf das Innenohr, die Hörschnecke (Schalleitung). Diese ist mit Flüssigkeit ausgefüllt, so dass die Schallenergie nun in eine Wellenbewegung umgesetzt wird. Im Bereich der höchsten Wellenbewegung wird diese Energie nun von den äußeren Haarzellen nochmals verstärkt und von den inneren Haarzellen in elektrische Signale umgewandelt, welche den Hörnerv stimulieren (Schallempfindung). Dieser leitet nun das Signal zur Weiterverarbeitung in das Gehirn.

An die Hörschnecke ist das Gleichgewichtsorgan angegliedert. Es besteht aus 3 Bogengängen sowie dem Hörschneckenvorhof mit den Sinnesorganen Sacculus und Utriculus (mit Endolymphe gefüllte, membranöse Hohlräume). Die Bogengänge stehen jeweils senkrecht im 90°-Winkel aufeinander und erfassen so die drei Dimensionen des Raumes. Das Gleichgewichtsorgan ermöglicht die Orientierung im Raum durch Registrierung aller Arten von Beschleunigung.



Pathogenese

Welche Strukturen können betroffen sein?

Die pathophysiologischen Mechanismen des Hörverlusts bei XLH sind nicht vollständig geklärt. In der Literatur wird bei der XLH zumeist eine Störung des Innenohres beschrieben. Dabei kann es zu einer eingeschränkten Schallempfindung, also einer Schallempfindungsschwerhörigkeit, zu einem Tinnitus (Ohrgeräusch) und Schwindel kommen.

Diese Trias ähnelt der Erkrankung Morbus Menière. Dies wird dadurch erklärt, dass ähnlich wie bei dieser Erkrankung, auch bei der XLH ein endolymphatischer Hydrops (ELH), also eine „Volumenzunahme der Flüssigkeit“ im Innenohr auftritt, welche zu einer Schädigung der Innenohr-Strukturen führen kann.

Ein ELH wird allgemein durch ein unangemessenes Volumen oder eine ungeeignete Zusammensetzung der Endolymphe verursacht. Daraus kann ein Verlust der Haarzellen und später eine Störung des Hörnervens resultieren. Dabei könnte die chemische Zusammensetzung der Endolymphe bei der XLH durch eine Veränderung von Ionen-Kanälen im Ohr (hier werden die Schallwellen in elektrische Nervensignale umgewandelt) oder durch Wechselwirkungen mit dem umgebenden Phosphat-entzogenem Knochen bedingt sein. Eine gestörte chemische Zusammensetzung wurde auch mit den Hörverlusten in Verbindung gebracht, die in verschiedenen Tiermodellen von XLH beobachtet wurden.

Weitere Hypothesen zum Ursprung eines Hörverlustes sind eine Demineralisierung der Gehörknöchelchenkette (Hammer, Amboss, Steigbügel) oder ein chronisch entzündlicher Aspekt, zu welchen es aber nur wenige Daten gibt.

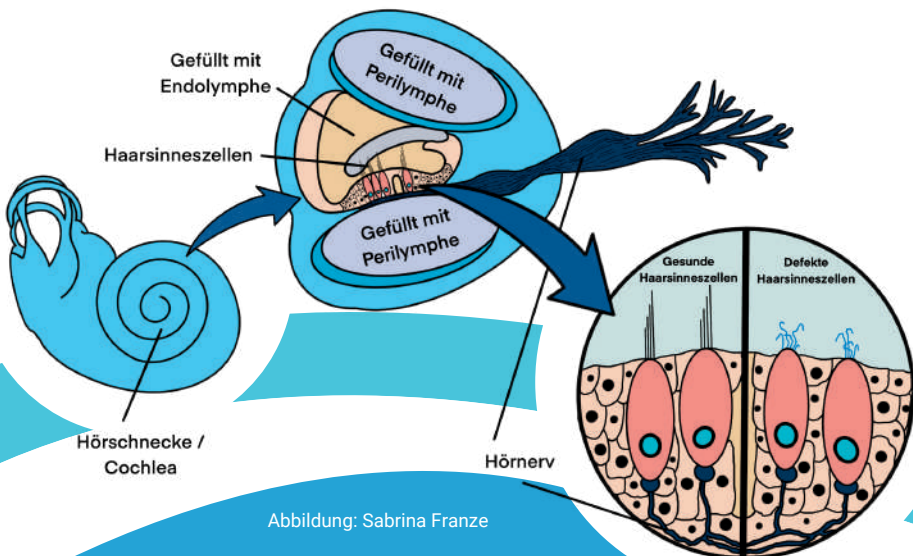


Abbildung: Sabrina Franze

Diagnostik

Was wird untersucht?

- ▣ klinische Untersuchung des Ohres mit dem Ohrmikroskop
- ▣ allgemeiner Hörtest: Ton- und Sprachaudiometrie
- ▣ Gleichgewichtsuntersuchung
- ▣ ggf. Hirnstamm-Audiometrie (BERA) zur Untersuchung des Hörnervs (ähnlich wie ein EEG)
- ▣ ggf. Kernspin- oder Computertomographie

Wohin kann ich mich wenden?

Es empfiehlt sich eine HNO-Klinik aufzusuchen, welche über ein Hörzentrum mit Gleichgewichtsabteilung verfügt.

z.B.

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen, Comprehensive Hearing Center

Universitätsklinikum Würzburg

Josef-Schneider-Straße 11

97080 Würzburg

<https://www.ukw.de/hno-klinik/schwerpunkte/hoerzentrum-chc/>

Email: chc@ukw.de

Telefon: +49 931 201-21777

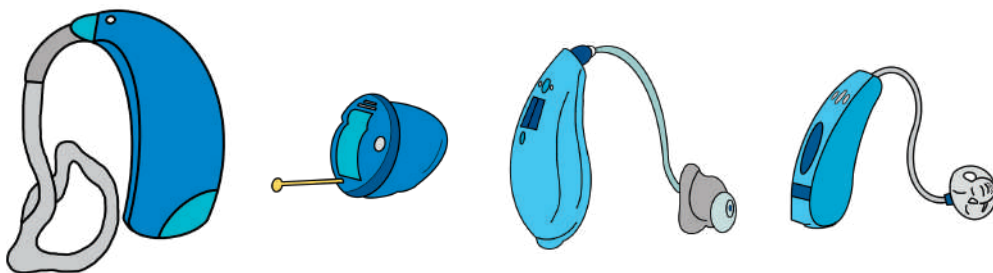


Therapie

Die Therapie richtet sich individuell nach der Art der Hör- und Gleichgewichtsstörung. Prinzipiell kann ein konventioneller Hörgeräte-Trageversuch, die Einnahme von Medikamenten gegen Schwindel oder ein Gleichgewichts- und / oder Hörtraining empfohlen werden.

Die meisten Hörverluste lassen sich mithilfe von Hörgeräten versorgen. Hörgeräte werden an den individuellen Hörverlust angepasst, sie verstärken den Schall, also alles, was wahrgenommen wird, das können z.B. Sprache, also eine Unterhaltung oder ein Geräusch wie das Vogelzwitschern sein. Hierbei wird das Restgehör genutzt.

Das Hören mit Hörsystemen bedarf einer Eingewöhnungsphase. Trotz einer bestmöglichen Anpassung können Hörversteh - Beschränkungen im Alltag bestehen bleiben. Für einen besseren Umgang mit den Hörsystemen und der Hörbehinderung kann ein Hörtraining und eine dazugehörige Audiotherapie unterstützen und somit für mehr Lebensqualität sorgen.



Abbildungen: Sabrina Franze

HÖRGERÄTE



Wenn trotz leistungsstarker Hörgeräten das Sprachverstehen nicht mehr ausreichend ist, oder eine Taubheit bereits aufgetreten ist, besteht die Möglichkeit die Versorgung durch ein Cochlea Implantat zu prüfen und so ein Hörverstehen wieder zu ermöglichen. Cochlea ist das lateinische Wort für Schnecke.

Soundprozessor, Äußerer getragener Teil des Cochlea Implantat

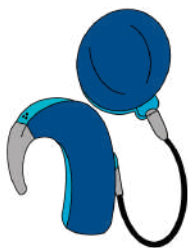


Abbildung: Sabrina Franze

COCHLEA IMPLANTAT

Ein Cochlea Implantat (kurz: CI), ist im Gegensatz zu Hörgeräten eine elektronische Hörprothese. Das Cochlea-Implantat besteht im Wesentlichen aus zwei Teilen: einem äußeren Teil, dem Soundprozessor mit Sendespule, und einem inneren (implantierten) Teil: dem Implantat mit seinem Elektrodenträgern.



Wie funktioniert das Cochlea Implantat?

Das Mikrofon am Soundprozessor nimmt Schall auf, und sendet diese elektrischen Signale über die Sendespule an das unter der Haut sitzende Implantat. Das Implantat wandelt diese in ein elektrisches Impulsmuster um und leitet es an die Elektrodenträger in der Cochlea weiter. Die Elektroden stimulieren dort die Hörnervenfasern. Die Nervenfasern senden die Signale über den Hörnerven an das Gehirn, wo unser Höreindruck entsteht. Kurzum kann man sagen, dass Cochlea Implantat ersetzt die defekten Haarsinneszellen und deren Funktion im Innenohr.

Ein Cochlea Implantat ist mit einer Operation am Ohr (nicht am Gehirn!) verbunden. Voraussetzung für eine CI-Implantation ist ein funktionierender Hörnerv. Ob man für ein Cochlea Implantat in Frage kommt, kann man durch eine HNO-Klinik (mit einem CI Zentrum) untersuchen lassen.

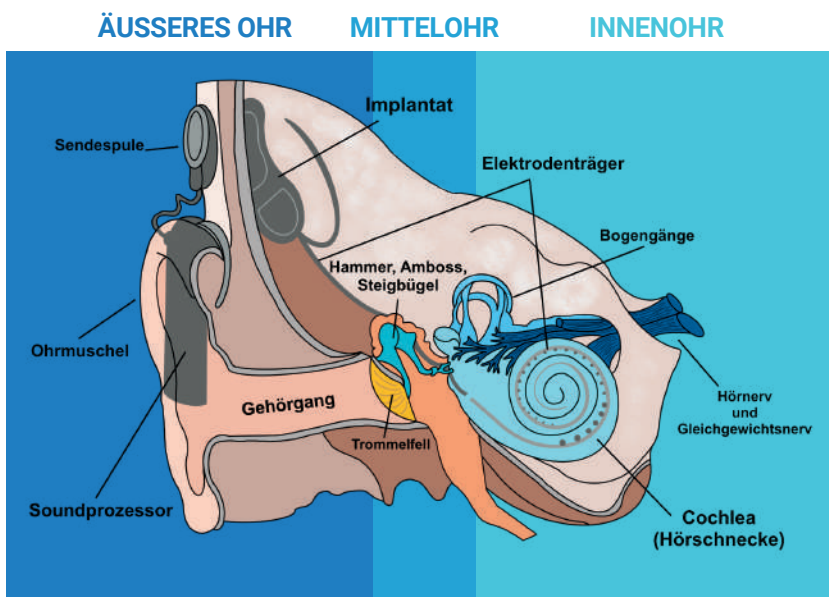


Abbildung: Sabrina Franze



Fand die Implantation statt, folgt nach der ersten Einheilungsphase die sogenannte „Erstanpassung“ Dabei bekommt man das äußere Teil, den Soundprozessor mit der Sendespule. Der Soundprozessor wird angeschaltet und angepasst. Der erste Höreindruck kann seltsam blechern, mechanisch oder künstlich klingen, das ist bei jedem Betroffenen unterschiedlich. Erst jetzt beginnt die Rehabilitation, also das Wiedererlernen des Hörens. Unser Gehirn muss lernen mit den neuen Höreindrücken zurechtzukommen und diese zu verarbeiten. Im Rahmen einer Rehabilitationsmaßnahme wird das neue Hören und der Umgang mit der CI-Technik durch Hör – und Sprachübungen, Kommunikationstraining, u.v.m., durch Logopäden und Audiotherapeuten unterstützt.

Unterstützung bieten die Selbsthilfe- Verbände im Bereich der Schwerhörigkeit / Taubheit (CI-Träger)



Deutscher Schwerhörigenbund e.V.
<https://www.schwerhoerigen-netz.de/>



Deutsche Cochlea Implantat
Gesellschaft e.V.

Deutsche Cochlea Implantat Gesellschaft (DCIG)
<https://dcig.de>

Wohin kann ich mich wenden?

Es empfiehlt sich eine HNO-Klinik aufzusuchen, welche Hörrehabilitation wie auch Cochlea-Implantationen leistet.

Verfasser:

Prof. Dr. med. Kristen Rak
Dr. med. Eva Wickert
Sabrina Franze

Für medizinische Richtigkeit:

Prof. Dr. med. Kristen Rak
Dr. med. Eva Wickert
Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und
ästhetische Operationen, Comprehensive Hearing Center
Universitätsklinikum Würzburg
Josef-Schneider-Straße 11
97080 Würzburg

Lektorat:

PHOSPHATDIABETES E.V.
NETZWERK INFORMATION AUSTAUSCH

Stand 11/2023