

## OTOSKLEROSE

Diese Informationen sind als allgemeine Einführung in dieses Thema gedacht. Da jeder Mensch anders von Gleichgewichts- und Schwindelproblemen betroffen ist, solltest du mit deinem Arzt oder deiner Ärztin sprechen, um dich individuell beraten zu lassen.

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird das generische Maskulinum verwendet und auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet. Die in dieser Patienteninformation verwendeten Personenbezeichnungen beziehen sich – sofern nicht anders kenntlich gemacht – auf alle Geschlechter.

### Zusammenfassung

- Eine komplexe Störung mit abnormalem Knochenwachstum im Mittelohr.
- Winzige Knochen, die den Schall leiten, verwachsen mit den umliegenden Knochen.
- Betrifft normalerweise beide Ohren.
- Eine der häufigsten Ursachen für Schallleitungsschwerhörigkeit bei jungen Erwachsenen. Geschwindigkeit und Ausmaß des Hörverlusts sind unvorhersehbar.
- Verursacht Schwindel und Gleichgewichtsprobleme, wenn das Knochenwachstum bis ins Innenohr reicht.
- Hörgeräte sind normalerweise die erste Wahl bei der Behandlung.
- Bei 80% der Patienten verbessert sich das Hörvermögen nach einer minimalinvasiven Operation.
- Ein gesunder Lebensstil hilft im Allgemeinen, die Herausforderungen, die mit der Umstellung auf einen unerwarteten Hörverlust einhergehen, besser zu bewältigen.

### Was ist Otosklerose?

Otosklerose ist eine komplexe Störung von abnormalem Knochenwachstum im Mittelohr. Sie tritt meist auf, wenn der winzige Steigbügelknochen mit dem umliegenden Knochen verwächst. Otosklerose führt in der Regel zu einer langsamen, fortschreitenden Schallleitungsschwerhörigkeit.

Wenn der Steigbügel nicht mehr schwingen kann, wird das Hören beeinträchtigt. Die Schallwellen können sich nicht mehr effizient vom Trommelfell zum Innenohr bewegen. Eine weit fortgeschrittene Otosklerose kann Schwindel verursachen und das Gleichgewicht beeinträchtigen, vor allem wenn das abnormale Knochenwachstum bis ins Innenohr reicht.

Manchmal ist der Hörverlust bei Otosklerose relativ mild und bleibt auch so. In der Regel verschlimmert er sich jedoch schleichend. Das kann schnell oder über viele Jahre hinweg geschehen. Otosklerose kann zwar zu schwerem Hörverlust führen, aber selten zu völliger Taubheit.

In etwa 70 - 80 % der Fälle betrifft Otosklerose beide Ohren (bilateral). In den frühen Stadien der Krankheit berichten die Patienten oft über einen Hörverlust nur auf einem Ohr (unilateral).

Otosklerose ist eine der häufigsten Ursachen für Hörverlust bei jungen Erwachsenen. Meistens wird der Hörverlust erst im Teenageralter und in den Zwanzigern bemerkt. Otosklerose kann auch bei Kindern und älteren Menschen auftreten. Bei Frauen ist die Wahrscheinlichkeit, an Otosklerose zu erkranken, etwa doppelt so hoch wie bei Männern. Eine Schwangerschaft kann dazu führen, dass die Otosklerose schneller voranschreitet.

Otosklerose ist selten und tritt bei etwa 3 von 1.000 Menschen auf. Forschungsergebnisse deuten darauf hin, dass 25 - 50 % der Menschen mit Otosklerose eine familiäre Vorbelastung mit dieser Krankheit haben.

Das Wort Otosklerose kommt aus dem Griechischen. Es bedeutet eine abnormale Verhärtung des Gewebes (Sklerose) im Ohr (oto).

#### Wie hören wir?

Um zu verstehen, warum Otosklerose einen Hörverlust verursacht, ist es wichtig, ein grundlegendes Verständnis davon zu haben, wie wir hören. Damit das Gehör normal funktionieren kann, muss ein Ton alle drei Teile des Ohrs durchlaufen: das Außen-, das Mittel- und das Innenohr. Das Außen- und Mittelohr sind mit Luft gefüllt, das Innenohr aber mit Flüssigkeit.

Das Außenohr besteht aus der Ohrmuschel und dem trichterförmigen äußeren Gehörgang. Die Ohrmuschel sammelt Schallwellen (Vibrationen) und leitet sie durch den Gehörgang zum Trommelfell. Dadurch wird das Trommelfell in Schwingung versetzt und die Schallwellen in mechanische Vibrationen umgewandelt.

Diese Schwingungen werden auf drei winzige Knochen (Hammer, Amboss und Steigbügel) im luftgefüllten Raum des Mittelohrs übertragen. Diese Knochen, die auch als Gehörknöchelchen bezeichnet werden, sind so angeordnet, dass sie die Schwingungen verstärken.

Der Steigbügel, der innerste Knochen, ist mit der Hörschnecke (Cochlea) im Innenohr verbunden. In der Hörschnecke befinden sich winzige Härchen und Flüssigkeit. Wenn der Steigbügel gegen ein "Fenster" in der Wand der Cochlea schwingt, bewegt sich die Flüssigkeit. Dadurch biegen sich die Härchen und erzeugen elektrische Signale. Diese Signale werden über den Nervus vestibulocochlearis (8. Hirnnerv) an das Gehirn gesendet und als Schall interpretiert.

Das Gehör wird bei Otosklerose beeinträchtigt, wenn der Steigbügel mit den umgebenden Knochen des Mittelohrs zusammenwächst. Der Steigbügel kann nicht mehr schwingen und der Schall wird nicht mehr effizient vom Trommelfell ins Innenohr übertragen.

#### **Arten von Hörverlust bei Otosklerose**

Es gibt verschiedene Arten von Hörverlust bei Otosklerose:

- Schallleitungsschwerhörigkeit tritt im Frühstadium der Otosklerose auf, wenn die mechanische Schallübertragung durch Knochenumbauprozesse in einem oder allen Knochen des Mittelohrs beeinträchtigt wird. Die meisten Menschen mit Otosklerose leiden an Schallleitungsschwerhörigkeit. Dieser Prozess erreicht in der Regel seinen Höhepunkt, wenn die Betroffenen in ihren Dreißigern sind.
- Schallempfindungsschwerhörigkeit tritt später auf, wenn der Knochen, der das Innenohr (otische Kapsel) umgibt, umgebaut wird. Dieser Prozess wird als Otospongiose bezeichnet. Die Mineraleichte nimmt ab und der Knochen wird schwammartig, während er umgebaut wird. Es wird vermutet, dass Enzyme aus dem Knochen in das Innenohr gelangen und einen sensorineuralen Hörverlust verursachen. Die Atrophie (Schwund) der Außenwand des Cochlea-Gangs (Spiralband) und die Verschlechterung seiner Blutgefäße (Stria vascularis) tragen ebenfalls zum sensorineuralen Hörverlust bei Otosklerose bei.
- Gemischter Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit:

Eine gemischte Schwerhörigkeit in allen Frequenzen tritt im letzten, weit fortgeschrittenen Stadium auf, wenn sich die Otosklerose auf den Knochen ausdehnt, der das Innenohr (otische Kapsel) oder das knöcherne Labyrinth des Innenohrs umgibt.

### Wodurch wird Otosklerose verursacht?

Der Knochen ist ein lebendes Gewebe, das ständig abgebaut und neu gebildet wird. Bei Otosklerose funktioniert der Prozess des Knochenumbaus nicht richtig und es bildet sich abnormaler Knochen. Die Wissenschaft weiß noch nicht genau, warum dies passiert.

Zu den möglichen Ursachen gehören:

- Ein fehlerhaftes Gen, das von einem Elternteil vererbt wird. Forscher haben kürzlich eine Reihe von Veränderungen im SERPINF1-Gen identifiziert, die Otosklerose verursachen können.
- Die Exposition gegenüber dem Masernvirus könnte eine wichtige Rolle bei der Aktivierung eines für Otosklerose verantwortlichen Gens spielen. Die genaue Rolle der Masern bei der Entstehung und dem Fortschreiten der Otosklerose ist noch nicht geklärt. Der Rückgang der Masernfälle aufgrund von Impfungen könnte dazu beitragen, dass die Zahl der Menschen mit Otosklerose weiter sinkt.
- Stressfrakturen der Knochen im Ohr und des knöchernen Gewebes, welches das Innenohr umgibt.
- Einige Studien deuten darauf hin, dass eine Autoimmunreaktion des Körpers, die möglicherweise mit umweltbedingten oder genetischen Faktoren zusammenhängt, mit Otosklerose in Verbindung gebracht werden kann.

Veränderungen des Hormonspiegels während der Schwangerschaft können eine Rolle bei der Verschlimmerung der Otosklerose spielen. In einer Studie wurde festgestellt, dass bei Frauen mit Otosklerose in beiden Ohren das Hörvermögen nach einer einzigen Schwangerschaft um 33 % abnahm.

Otosklerose tritt oft zusammen mit einer seltenen Erkrankung namens Glasknochenkrankheit (Osteogenesis imperfecta) auf.

### Symptome der Otosklerose

Zu den Symptomen der Otosklerose gehören:

- Allmählich fortschreitender Hörverlust.
- Manche Menschen berichten von Schwierigkeiten, tiefere oder leisere Töne und Flüstern zu hören.
- Manche Menschen berichten, dass es ihnen leichter fällt, bei Hintergrundgeräuschen zu hören. Dies wird Paracusis Willisii genannt.
- Leises Sprechen, weil dir deine Stimme zu laut vorkommt.
- Tinnitus betrifft über 50 % der Menschen mit Otosklerose.
- Drehschwindel und Gleichgewichtsstörungen treten bei etwa 30 % der Betroffenen auf. Schwindel entsteht, wenn die Otosklerose in das Innenohr eingedrungen ist und die Maculaorgane und/oder die Bogengänge beschädigt hat.

Die Symptome der Otosklerose können schwer von anderen Ursachen für Hörverlust zu unterscheiden sein. Dazu gehören verschiedene mechanische Störungen der Mittelohrknochen (Gehörknöchelchen), Flüssigkeit im Mittelohr (Otitis media mit Erguss oder seröse Otitis media) und sogar andere Innenohrerkrankungen wie die [Bogengangsdehiszenz \(SCD-Syndrom\)](#).

### Diagnose der Otosklerose

Gehe zu deinem Hausarzt, wenn du dir Sorgen um dein Gehör machst. Dein Hausarzt wird dich dann an einen HNO-Arzt überweisen, der dich gründlich untersucht. HNO-Ärzte arbeiten eng mit Hörgeräteakustikern zusammen. Du wirst wahrscheinlich einige dieser diagnostischen Tests durchführen lassen:

- Vollständige Untersuchung des Gehörs einschließlich Tests zur Messung der Hörempfindlichkeit (Audiogramm) und der Schallleitung im Mittelohr (Tympanogramm).
- Stapediusreflexprüfung, um die Bewegung des Steigbügels in deinem Ohr zu analysieren. Bei diesem Test wird das zu untersuchende Ohr lauten Tönen ausgesetzt. Der Test ist schnell und schmerzlos.

Die hochauflösende Computertomographie (CT) wird allmählich zur Diagnose und Operationsplanung bei Otosklerose eingesetzt. Es zeigt Varianten in der Anatomie des Patienten und den Schweregrad der Krankheit, einschließlich der Beteiligung der Cochlea.

Einige der diagnostischen Tests werden durchgeführt, um andere Krankheiten oder Gesundheitsprobleme auszuschließen. Tumore (einschließlich [Akustikusneurinom](#)), [Bogengangsdehiszenz \(SCD-Syndrom\)](#) und [Morbus Ménière](#) gehören zu den Erkrankungen mit ähnlichen Symptomen. Dein Arzt muss alle Möglichkeiten in Betracht ziehen, bevor er eine Diagnose stellt und einen Behandlungsplan aufstellt.

### Behandlung der Otosklerose

Die Behandlung der Otosklerose hängt von der Schwere und der Art des Hörverlusts, dem Alter und dem allgemeinen Gesundheitszustand sowie den Präferenzen des Patienten ab. Dein Arzt wird mit dir über die Risiken und Vorteile der einzelnen Behandlungen sprechen.

Zu den Ansätzen für die Behandlung von Otosklerose gehören:

#### Beobachtung

Das Fortschreiten der Otosklerose ist bei den verschiedenen Menschen unterschiedlich stark und schnell. Manche Menschen haben nur einen leichten Hörverlust. Bei anderen dauert es viele Jahre, bis sich das Gehör verschlechtert. Dein Arzt kann vorschlagen, dein Gehör mindestens einmal im Jahr zu testen. Wenn sich dein Gehör weiter verschlechtert, kann er dir ein Hörgerät empfehlen.

#### Hörgeräte

Wenn die Otosklerose nicht über das Mittelohr hinaus fortgeschritten ist, sind Hörgeräte in der Regel die erste Wahl, um eine Schallleitungsschwerhörigkeit zu korrigieren. Sie sind eine weniger riskante Alternative zur Operation.

Wenn du dich für ein Hörgerät entscheidest, wirst du mit einem Hörgeräteakustiker zusammenarbeiten, um ein geeignetes Gerät auszuwählen und anzupassen. Hörgeräte können so angepasst werden, dass sie nur die Frequenzen verstärken, die du aufgrund deiner Hörtests benötigst. Wenn die Krankheit fortschreitet, kann die Verstärkung je nach Bedarf erhöht werden.

Knochenleitungshörgeräte oder knochenverankerte Hörgeräte (z.B. BAHA) sind eine Option für Patienten, die

- sich nicht wegen Otosklerose operieren lassen können oder wollen
- die Schwierigkeiten mit dem Tragen herkömmlicher Hörgeräte haben oder keinen Nutzen davon haben

### Medizinische Behandlung

Es gibt keine Medikamente, die das Hörvermögen von Menschen mit Otosklerose nachweislich verbessern. Eine Fluoridtherapie wurde in der Vergangenheit eingesetzt, wird aber wegen ihrer negativen Auswirkungen auf die Hüfte und andere Knochen nicht mehr empfohlen. Es gibt nur wenige oder widersprüchliche Beweise dafür, dass die Einnahme von Natriumfluorid bei Otosklerose hilfreich ist.

### Operation

Die Steigbügelplastik korrigiert die Schallleitungsschwerhörigkeit, indem sie die mechanische Übertragung des Schalls durch das Mittelohr wiederherstellt. Sie kann jedoch keine Schallempfindungsschwerhörigkeit korrigieren. Eine Steigbügelplastik wird immer seltener durchgeführt und in der Regel erst dann in Betracht gezogen, wenn weniger invasive Behandlungen bei einem Patienten erfolglos waren.

Die Steigbügelplastik gilt als minimalinvasiver Eingriff. Es gibt zwei chirurgische Varianten:

- **Stapedotomie**  
Der Chirurg macht einen kleinen Schnitt oberhalb des Gehörgangs (endauraler Zugang). Das Trommelfell wird angehoben, um das Mittelohr zu erreichen. Die obere Hälfte des Steigbügels wird entfernt. An der Unterseite (Fußplatte) des Steigbügels wird ein kleines Loch gemacht und eine Prothese (künstlicher Ersatz) anstelle des defekten Knochens eingesetzt.
- **Stapedektomie**  
Dieser Eingriff ist ähnlich wie die Stapedotomie. Der Hauptunterschied besteht darin, dass der Schnitt größer ist und innerhalb des Gehörgangs erfolgt und der gesamte Steigbügel entfernt wird.

Von den beiden Verfahren wird die Stapedotomie im Allgemeinen bevorzugt. Sie ist weniger invasiv, hat weniger Komplikationen und führt zu besseren Hörergebnissen bei hohen Frequenzen.

80 % der Patienten haben nach der Operation ein deutlich besseres Hörvermögen. Die Verbesserung des Hörvermögens ist möglicherweise nicht sofort nach der Operation spürbar. Das Hörvermögen verbessert sich in der Regel mit dem Rückgang der Schwellung in den ersten drei Wochen nach der Operation. Es kann bis zu drei Monate dauern, bis sich das Innenohr und das Trommelfell erholt haben. Das maximale Hörvermögen wird nach etwa sechs Monaten erreicht.

Durch die Operation kann der Tinnitus jedoch nicht beseitigt werden. Sie verbessert auch nicht das Hörvermögen, wenn die Haarzellen in der Hörschnecke (Cochlea) von der Otosklerose betroffen sind.

Um für eine Steigbügelplastik in Frage zu kommen, müssen Patienten eine gute, bilaterale (beide Ohren betreffende) Innenohrfunktion in einer Reihe von Hörtests nachweisen.

Zu den "red flags", die eine Operation ausschließen, gehören

- eine schlechte körperliche Verfassung

- Schwankender Hörverlust mit Schwindel
- Gerissenes Trommelfell
- Infektion
- Außerhalb der Norm liegende Hörtests

Chirurgische Risiken und Komplikationen sind selten, können aber auftreten:

- Eine weitere Beeinträchtigung des Gehörs tritt in etwa 2 % der Fälle auf und kann verschiedene Ursachen haben.
- Eine Perforation (Loch) im Trommelfell kommt nur in etwa 1 % der Fälle vor. Sie ist meist auf eine Infektion zurückzuführen und heilt von selbst. Wenn nicht, kann das Loch durch einen chirurgischen Eingriff (Myringoplastik) repariert werden.
- Eine Verletzung des Gesichtsnervs ist meist vorübergehend. Austritt von Flüssigkeit aus dem Innenohr (bekannt als "Gusher-Phänomen") ist möglich, wenn Hirnflüssigkeit durch die chirurgische Öffnung entweicht, weil eine abnormale Verbindung zur Gehirnhöhle besteht. Dies ist sehr selten und kann mit einer Lumbaldrainage (ein kleiner flexibler Schlauch, der in die Lendenwirbelsäule eingeführt wird) korrigiert werden.
- Geschmacksstörungen und Mundtrockenheit sind in den ersten Wochen nach der Operation häufig. Diese Störungen bleiben in etwa 5 % der Fälle bestehen.
- Tinnitus kann sich entwickeln oder verschlimmern.
- Schwindel und Gleichgewichtsstörungen, die sich in der Regel mit der Zeit bessern und mit der [vestibulären Rehabilitation](#) behandelt werden können. Hierbei lernt das Gehirn wieder das Gleichgewicht zu halten und auf die Signale des vestibulären und visuellen Systems adäquat zu reagieren.
- Die Prothese kann im Laufe der Zeit ihre Position verändern. Sie kann in den mittleren Teil des knöchernen Innenohrlabyrinths (Vestibulum) eindringen und einen sofortigen Hörverlust verursachen.

Bei den meisten Patienten schreitet die Otosklerose nach der Operation weiter fort. Aus diesem Grund müssen 10 bis 20 % der Patienten ein zweites Mal operiert werden (Revision). Die Erfolgsquote für eine Revisionschirurgie liegt bei etwa 75 %.

#### Cochlea-Implantat

Ein Cochlea-Implant ist eine seltene Behandlungsoption und wird oft erst nach erfolglosen Otosklerose-Operationen eingesetzt. Ein Cochlea-Implantat (CI) ist ein elektronisches Gerät, welches den sensorineuralen Hörverlust teilweise wiederherstellt. Es birgt das Risiko das Gleichgewicht zu beeinträchtigen.

#### Leben mit Otosklerose

Es kann eine Herausforderung sein, die Otosklerose zu akzeptieren und mit ihr zu leben, besonders für junge Erwachsene. Ein gesunder Lebensstil hilft im Allgemeinen, die Herausforderungen, die mit einem unerwarteten Hörverlust einhergehen, besser zu bewältigen. Zu den hilfreichen Strategien gehören daher:

- Entspannungstechniken
- Ausgewogene Ernährung
- Ausreichend Schlaf
- Körperliche Aktivität

### Was du in Zukunft erwarten kannst

Das Fortschreiten der Otosklerose ist von Mensch zu Mensch unterschiedlich. Wie schnell oder in welchem Ausmaß das Gehör beeinträchtigt wird, lässt sich nicht vorhersagen. Regelmäßige Hörtests und Beratungen darüber, wie du deine Erkrankung am besten behandeln und in den Griff bekommen kannst, werden auch in den kommenden Jahren notwendig sein.

Mit Hilfe einer neuen DNA-Sequenzierungstechnik, der sogenannten vollständigen Exom-Sequenzierung (kurz WES für "Whole Exome Sequencing"), ist es Forschern kürzlich gelungen, das an der Entstehung von Otosklerose beteiligte erste Gen zu identifizieren. Das Forschungsteam arbeitet weiter an der Identifizierung weiterer Otosklerose-Gene. Außerdem untersuchen sie, wie Mutationen in den identifizierten Genen Otosklerose verursachen.

Andere Forschungsstudien befassen sich unter anderem mit:

- der Rolle von Entzündungs- oder Autoimmunerkrankungen bei Otosklerose
- Bisphosphonaten (eine Klasse von Medikamenten, die den Verlust der Knochendichte stoppt) und Vitamin D Supplementierung als mögliche Behandlungsmethoden

Es bleibt zu hoffen, dass durch Forschungsarbeiten Medikamente zur Behandlung oder Vorbeugung von Otosklerose entwickelt werden können.

Um diese Patienteninformation möglichst kurz zu halten, haben wir auf eine detaillierte Referenzliste verzichtet. Diese kann aber jederzeit unter [info@ivrt.de](mailto:info@ivrt.de) angefordert werden.

Auf unserer Website [www.IVRT.de](http://www.IVRT.de) findest du diesen und weitere Artikel über vestibuläre Erkrankungen sowie Informationen zur vestibulären Rehabilitationstherapie. Zusätzlich bieten wir Adressen von Ärzten für die Diagnostik und Therapeuten für die Therapie an.

Copyright © Kesgin/IVRT. Betroffene Personen dürfen eine Kopie für den eigenen Gebrauch ausdrucken. Ärzte und IVRT® Schwindel- und Vestibulartherapeuten dürfen Kopien an ihre Patienten weitergeben. Für alle anderen Verwendungszwecke ist eine schriftliche Genehmigung erforderlich.

**INSTITUT FÜR VESTIBULÄRE REHABILITATIONSTHERAPIE (IVRT®)**