

Schaaf, H., Kastellis, G., Hesse, G.

Gleichgewichtsambulanz der Tinnitus Klinik Dr Hesse

im Krankenhaus Bad Arolsen

Grosse Allee 50, 34454 Bad Arolsen

05691/800339

Email: hschaaf@tinnitus-klinik.net

Obere Bogengangsdehiszenz mit überwiegend akustischen Beeinträchtigungen

Kasuistik:

Geschildert wird der Fall eines Patienten mit rezidivierendem, nun pantonalem Hörverlust mit subjektiv relevantem Ohrdruck.

Anamnese und HNO Untersuchung:

Der zum Zeitpunkt der Aufnahme 58 jährige Patient wurde bei uns aufgenommen wegen einer zunehmenden Höreinschränkung rechts, verbunden mit einem auralen Druckgefühl.

Er berichtete, bereits vor 15 Jahren drei sehr kurze „Hörstürze“ erlebt zu haben. Das Hören habe sich dabei noch vollständig regeneriert. Drei Jahre später kam es zu rezidivierenden Hörschwankungen im Tieftonbereich, die mit Druckgefühl und Tinnitus einhergingen. Er habe niemals Schwindel erlebt. Daraufhin wurden Diagnosen eines beginnenden, später eines „oligosymptomatischen“ Morbus Menière gestellt. In diesem Zusammenhang sei – von außen - die Sorge geäußert worden, dass er „nun Suizid gefährdet“ sei, was ihn sehr verunsichert habe. Von einem an Morbus Menière leidenden Arbeitskollegen wusste er, dass dieser teilweise über viele Tage Drehschwindelattacken mit Übelkeit und Erbrechen gehabt habe. Dieser habe zwischenzeitlich auch Suizidgedanken geäußert.

Vor 2 ½ Jahren habe er „extrem Stress im Beruf“ gehabt und dann „plötzlich extreme Druckgefühle auf dem rechten Ohr bekommen und nichts mehr gehört“. Seitdem leide er unter dem deutlich verschlechterten Hören rechtsseitig sowie einer als enorm erlebten Tinnitusverstärkung und darauf attribuierten Ein- und Durchschlafstörungen. Zudem fühle er sich weniger belastbar. Er leide vorwiegend unter Konzentrations- teilweise aber auch unter Gedächtnisstörungen. Zudem bemerke einen Appetitverlust, ohne dass er sich diesen erklären könne. Häufig habe er auch Kopfschmerzen.

In der wohnortnahen Universitätsklinik wurde eine pantonale Schwerhörigkeit rechts um die 50 dB festgestellt; es erfolgte eine Infusionstherapie mit Kortison und Trental in konventionellem Schema. Ein späterer Therapieversuch mit intratympanaler Kortisoninjektion blieb ebenfalls ohne Besserung der Hörsituation.

Ein im Vorfeld durchgeführtes MRT, das insbesondere ein Vestibularisschwanom ausschließen sollte, ergab keinen auffälligen Befund.

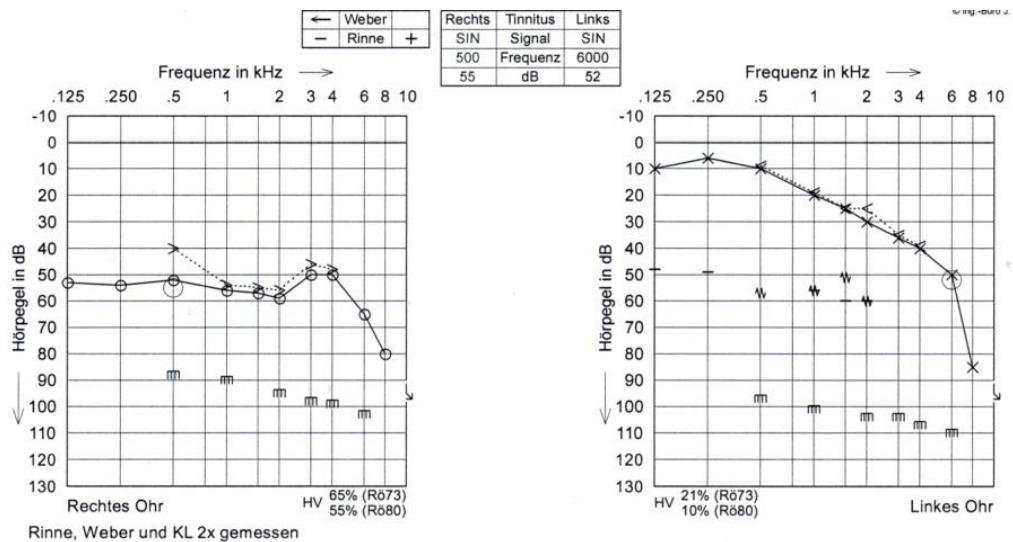


Abb. 1: Audiometrie bei Aufnahme

Auffällig war beim Stimmgabelversuch nach Weber eine Lateralisation nach rechts, also in das schlechter hörende Ohr. Im Stimmgabelversuch nach Rinne war die Luftleitung rechts schlechter als die Knochenleitung, links zeigte sich normgerecht die Luftleitung besser als die Knochenleitung.

Bei unauffälligen Gegebenheiten im äußeren Gehörgang sahen wir bei Aufnahme audiometrisch rechts eine pantonale Schwerhörigkeit bei 55 dB mit einem zusätzlichen Hochtonabfall ab 4000 Hz bis auf 90 dB bei 10000 Hz. Links fand sich eine weitestgehende Normakusis im Tieftonbereich, ehe ab 1000 Hz ein Abfall bis auf 90 dB bei 10 kHz zu verzeichnen ist.

Im Sprachaudiogramm zeigte sich bei 65 dB Sprachschallpegel rechts eine Einsilberwortverständlichkeit von 0 %, bei 80 dB von 60 % und bei 95 dB von 75 %.

Links fand sich bei 65 dB Sprachschallpegel eine Einsilberwortverständlichkeit von 80 % und bei 80 dB von 100 %.

Den Tinnitus konnten wir rechts bei 500 Hz mit einer Verdeckbarkeit von 56 dB bestimmen, d.h. 1 dB über der Hörschwelle.

Die otoakustische Emissionen ließen sich rechts nicht ableiten und links nur vermindert bis 2000 Hz

Die Tympanometrie zeigte symmetrische und normgerechte Ableitung, die Stapediusreflexe ließen sich beidseits regelrecht in vier Frequenzen auslösen.

In der klinischen Vestibularisprüfung ließ sich - auch mit der Frenzelbrille - kein Spontan-, Blickrichtungs- oder Provokationsnystagmus nach Kopfschütteln erkennen. Der Kopfimpulstest nach Halmagyi-Curthoys löste (auch videonystagmographisch) keine (erkennbaren) Refixationsakkaden aus. Die Lagerungsprüfungen nach Dix und Hallpike konnten aktuell einen Lagerungsschwindel ausschließen.

Die Romberg- und Unterberger-Tretversuche zeigten ebenso wie die Posturographie - auch auf instabiler Unterlage mit offenen und geschlossenen Augen - suffiziente vestibulospinale Reaktionen.

Die kalorische Vestibularisprüfung zur seitengetrenten Überprüfung der lateralen Bogengänge im niederfrequenten Stimulationsbereich zeigte rechts eher stärkere Reaktionen auf Kalt- und Warmreize. Auf die Wendung nach Erreichen der maximalen vestibulären Erregbarkeit bei Kaltspülung (27 Grad) zur Mitbeurteilung des Gravitationseffektes im Sinne Westhofens erfolgte nur links eine Nystagmusumkehr.

Bei den rotatorischen Tests als Hinweis für die beidseitige Funktion der lateralen Bogengänge im Kontext der zentralen Verarbeitung fanden wir im Pendeltest bei 50 Hz und 360 Grad Umdrehung beidseits eine – wenn auch schwache, aber weitestgehend seitengleiche Nystagmusantwort, ebenso wie bei der “Trapez” Einstellung mit $100 \text{ }^\circ/\text{sec}^2$ Beschleunigung und einer Geschwindigkeit von 90 Grad/sec.

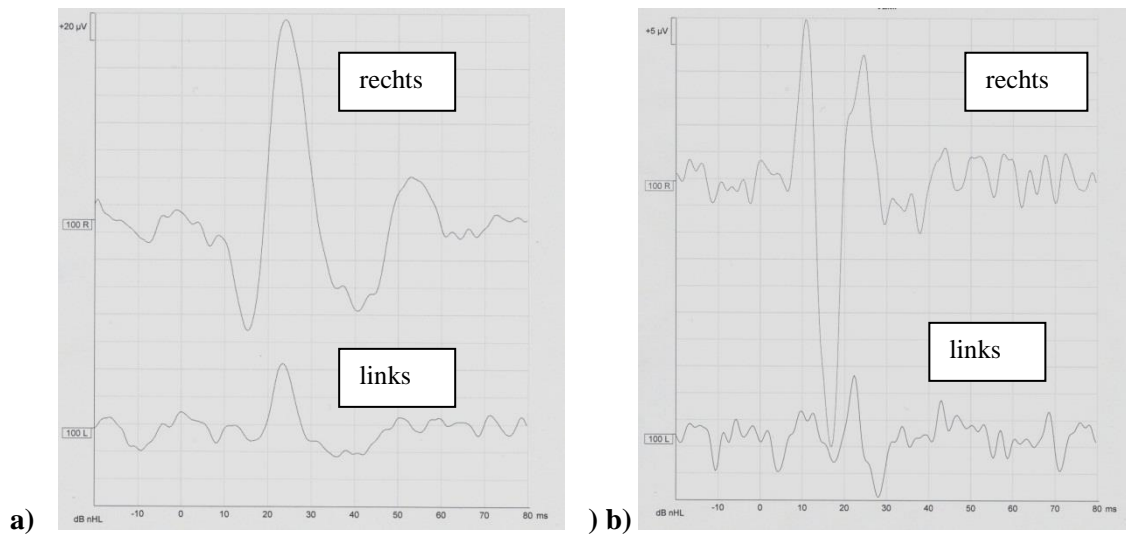


Abb. 2 a) Cervikal abgeleitete vestibulär evozierte Potentiale (cVEMP) (500 Hz Burstreiz (7 ms) bei 100 dB nHL)

b) Okulär abgeleitete vestibulär evozierte Potentiale (oVEMP) (500 Hz. Burstreizung bei 100 dB nHL) Bei jeweils gutableitbaren Potentialen links waren die Amplituden rechts jeweils deutlich weit über die Norm hinaus vergrößert.

Auffällig waren die cervical abgeleiteten vestibulär evozierte Potentiale (cVEMP) zur seitengetrenten Überprüfung der Sacculus-Funktion (500 Hz Burstreiz (7 ms) bei 100 dB nHL) und die okulär abgeleiteten vestibulär evozierten Potentiale (oVEMP) zur Überprüfung der Utrikulusfunktion (Burstreizung bei 100 dB nHL (500 Hz)). Bei jeweils gutableitbaren Potentialen links konnten wir rechts jeweils deutlich weit über die Norm hinaus vergrößerte Amplituden messen.

Die Ableitungen der subjektiven visuellen Vertikale als Anhaltspunkt für ausreichende zentrale Verarbeitung der bilateralen Utrikulusfunktionen blieben innerhalb des Normbereichs von 2,5 Grad Abweichung.

Die Diagnosefindung

Die Anamnese, der auffällige Befund in der Stimmgabeluntersuchung von Weber (Weber lateralisiert zur schwächeren Hörseite) sowie die Ergebnisse aus den vestibulär evozierten Potentialen (o-Vemps und c-Vemps waren rechts weit über die Norm hinaus verstärkt ableitbar) ließen weniger an ein Menière Geschehen denken und - bei den gut ableitbaren Stapediusreflexen - eine Otosklerose unwahrscheinlich erscheinen lassen.

So wurde auch wegen einer vom Patienten beklagten Gleichgewichtsproblematik und - trotz des schon durchgeführten MRTs - ein hochauflösendes geschichteten Felsenbein- Computertomogram mit dem Verdacht auf eine obere Bogengangsdehiszenz („superior semicircular canal dehiscence“) durchgeführt, das tatsächlich eine knöcherne Aussparung über dem Oberen Bogengangs erkennen ließ.



Abb.3 Geschichtete Felsenbein-CT.

Der Pfeil zeigt auf die knöcherne Aussparung über dem Oberen Bogengang rechts

Diskussion:

Eine Dehiszenz des oberen Bogengangs wurde 1998 erstmalig als Krankheitsbild beschrieben (Minor et al 1998). Daraus abgeleitet wurden sowohl vestibuläre Symptome (Tullio-Phänomen, Hennebert-Fistelsymptom, menièriforme Krankheitsbilder) wie akustische Besonderheiten (Ohrdruck, Autophonie, Hyperakusis) zugeordnet. Dies führte in der Folge zu einer (über)häufigen Diagnosestellung, bei denen sonst unklare akustische und vestibuläre Symptome überwiegend aufgrund - damals auch noch weniger aussagekräftiger - CT-Befunde erklärt wurden und oft operative (neurochirurgische) Eingriffe nach sich zogen.

Für die adäquate Verarbeitung der Schallimpulse, die sowohl in den Höranteil wie in den Gleichgewichtsanteil eindringen, scheint die unterschiedliche Einbettung der beiden Labyrinthanteile von entscheidender Bedeutung zu sein. So beschrieben schon 1934 de Burlet und noch einmal 2006 Carey und Nivee anhand vergleichender anatomischer und physiologischer Untersuchungen die im Laufe der Evolution entwickelte knöcherne Einbettung des Gleichgewichtsanteils und die davon getrennte Umfassung des Höranteils in weicherem Material. Daraus resultiert ein unterschiedliches Resonanzverhalten, was zumindest bedeutend für die (getrennte) Wahrnehmung der Schallimpulse im Höranteil und im Gleichgewichtsanteil zu sein scheint.

Während bei intaktem Labyrinth die Netto-Volumenverschiebungen zwischen ovalem und rundem Fenster gleich null sind, wirkt der Theorie nach die fehlende Knochenabdeckung des oberen Bogengangs pathomechanisch als sog. „3. Fenster“. Dennoch bleiben hinsichtlich der pathophysiologischen Mechanismen, so Luers und Hüttenbrink (2013) in einem jüngst erschienenen Überblick, trotz teilweise stimmiger Erklärungsversuche einige grundsätzliche Fragen offen, die dort pointiert benannt werden.

Deutlich machen Luers und Hüttenbrink (2013), dass CT Befunde alleine nicht aussagekräftig sind. Hingegen scheinen klinisch manifeste Symptome einer oberen Bogengangsdehiszenz mit signifikant erhöhten Amplituden von VEMPs bei signifikant verminderten Reizschwellen verbunden zu sein (Rosengren 2008) - so wie bei unserem Patienten. Zwei prospektiv kontrollierte Studien konnten zeigen, dass oVEMPs gar eine Sensitivität und Spezifität von 90–100% für die obere

Bogengangsdehiszenz haben (Zuniga 2013, Janky 2013), obwohl sie bei einer SSCD gar nicht direkt betroffen sind (Luers et al 2013).

Therapie

Die Therapieoptionen reichen von rein symptomatischer Behandlung bis zu hochinvasiven Innenohreingriffen. Während sich die Einlage von Paukendrainagen als nicht wirksam erwies, zeigen – so Luers et al 2013 in ihrem Überblick - mehrere Fallserien die Effektivität einer einfachen Abdeckung (Resurfacing/Sealing) oder eines Ausstopfens (Obliteration/Plugging/Occluding) des Bogengangs, wobei beide Methoden auch kombiniert angewendet werden können.

Bedacht werden muss, dass chirurgische Manipulationen am offenen Innenohr mit Komplikationen und einem potenziellen Ertaubungsrisiko belastet sind. In einer Metaanalyse berichtet Vlastarakos (2009) in bis zu 50% der operierten SSCD-Patienten von postoperativen Problemen (inklusive Ertaubung des operierten Ohrs).

Bei unserem Patienten ließ sich die Hörproblematik erstmals ausreichend zuordnen, so dass Abstand genommen werden konnte von Therapien, wie sie medikamentös oder destruktiv beim M. Menière erwogen werden. Hinsichtlich der Hörsituation konnte der Patient deutlich von einer geschlossenen Hörgeräteversorgung profitieren, hinsichtlich des Druckgefühls und der berichteten Erschöpfungssymptome speziell von der Progressiven Muskelentspannung nach Jacobsen und einer störungsspezifischen Psychotherapie.

Offen blieb die Frage nach einer weiteren operativen Versorgung, wobei es wenig (verlässliche) Berichte über eine Verbesserung der Hörsituation gibt.

Abzuwägen ist dabei vor allem der theoretische Benefit hinsichtlich der – möglicherweise anhaltenden – Nachwirkungen eines hochinvasiven Innenohreingriffs.

Fazit für die Praxis

Obwohl das Auftreten eines Oberen Bogengangssyndroms wohl eher selten allein klinisch manifeste Symptome erklären kann, sollte die Möglichkeit vor allem bei dem eher unscharfen Bild der „mono“- „oligo“ oder „beginnenden“ „menièreiforme Syndrome“ sowie bei einer auffälligen Befundkonstellation insbesondere mit Lateralisation des Webers Tests ins kranke Ohr (ohne Zeichen einer Otosklerose) und „zu gut ableitbaren VEMPs“ in die Differentialdiagnose einbezogen werden.

Literatur:

1. Carrey, J, Nivee, A (2006) Evolutionary Changes in the Cochlea and Labyrinth: Solving the Problem of Sound Transmission to the Balance Organs of the Inner Ear the anatomical Record Part A. 288A: 482–490
2. de Burlet, HM (1934) Zur vergleichenden Anatomie und Physiologie des perilymphatischen Raumes. Acta Otolaryngol 13: 153-187
3. Janky KL, Nguyen KD, Welgampola M et al (2013) Air-conducted oVEMPs provide the best separation between intact and superior canal dehiscence labyrinths. Otol Neurotol 34:127–134
4. Luers. J.C, Hüttenbrink KB (2013) Akustische und vestibuläre Effekte bei einer Dehiszenz des oberen Bogengangs HNO 2013 DOI 10.1007/s00106-013-2747-7
5. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS et al (1998) Sound- and/or pressure-induced vertigo due to Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 124:249–258
6. Rosengren SM, Aw ST, Halmagyi GM (2008) Ocular vestibular evoked myogenic potentials in superior canal dehiscence. J Neurol Neurosurg Psychiatry 79:559–568
7. Westhofen () Wendetest
8. Vlastarakos PV, Proikas K, Tavoulari E (2009) Efficacy assessment and complications of surgical management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. Eur Arch Otorhinolaryngol 266:177–186
9. Zuniga MG, Janky KL, Nguyen KD (2013) Ocular versus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. Otol Neurotol 34:121–126