

Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie

Leiter: Prof. Dr. med. R. Schönweiler

in der Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie

Direktorin: Frau Prof. Dr. med. B. Wollenberg

Richtungshören und Sprachverstehen im Störgeräusch bei Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita

Inauguraldissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der Universität zu Lübeck

- Aus der Medizinischen Fakultät -

vorgelegt von

Claudia Evers

aus Lübeck

Betreuer der Arbeit: Prof. Dr. med. R. Schönweiler

Lübeck 2006

1. Berichterstatter: Prof. Dr. med. Rainer Schönweiler

2. Berichterstatter: Prof. Dr. med. Olaf Hiort

Tag der mündlichen Prüfung: 22.05.2007
zum Druck genehmigt. Lübeck, den 22.05.2007

gez. Prof. Dr. med. Werner Solbach

- Dekan der Medizinischen Fakultät -

Inhalt

1	Einleitung	5
1.1	Hören und Verstehen bei ein- und beidseitigen Schwerhörigkeiten	5
1.2	Auditive Verarbeitung und Wahrnehmung	6
1.3	Atresia auris congenita (AAC)	7
1.4	Operative Behandlung der AAC	9
1.5	Hörgeräte zur Behandlung des Schalleitungsblocks	11
1.6	Indikationen für Hörgeräte bei bilateraler und unilateraler AAC	13
1.7	Zielsetzung der Arbeit	15
2	Methoden	17
2.1	Patienten	17
2.2	Kontrollgruppe	18
2.3	Untersuchungsraum	18
2.4	Tonschwellenaudiometrie	18
2.5	Richtungsaudiometrie in der Horizontalebene	19
2.6	Sprachaudiometrie im Störgeräusch	20
2.7	Statistische Auswertung	22
2.8	Ethikkommission	22
3	Ergebnisse	23
3.1	Richtungshören im horizontalen Freifeld	23
3.1.1	Abhängigkeit von der Bandbreite des Schallsignals	23
3.1.2	Abhängigkeit von Intensität des Schallsignals	23
3.1.3	Abhängigkeit von der Schallrichtung	24
3.1.4	Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung	27
3.2	Sprachverstehen im Störgeräusch	28
3.2.1	Abhängigkeit von der Schallrichtung	28
3.2.2	Abhängigkeit vom Alter bzw. der Hörerfahrung	30

4	Diskussion	32
4.1	Richtungshören	32
4.1.1	Abhängigkeit von der Bandbreite des Schallsignals	32
4.1.2	Abhängigkeit von der Intensität des Schallsignals	33
4.1.3	Abhängigkeit von der Schallrichtung	33
4.1.4	Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung	35
4.2	Sprachverstehen im Störgeräusch	35
4.2.1	Abhängigkeit von der Schallrichtung	35
4.2.2	Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung	36
4.3	Mögliche Bedeutung der Ergebnisse für die Versorgung mit Hörsystemen	37
5	Literatur	41
6	Zusammenfassung	48
7	Glossar	49
8	Danksagung	51
9	Lebenslauf	52
10	Publikationsverzeichnis	53

1 Einleitung

1.1 Hören und Verstehen bei ein- und beidseitigen Schwerhörigkeiten

Ein beidseitig normales Hörvermögen ist sowohl für die Orientierung in der akustischen Umgebung als auch für den Spracherwerb notwendig. Bei beidseitigen angeborenen Schwerhörigkeiten verläuft der Spracherwerb im Kindesalter verzögert, gestört oder bleibt ganz aus (Northern and Downs 2002, Davis, Effenbein, Schum und Bentler 1986). Bei einseitigen angeborenen Schwerhörigkeiten sind ebenfalls Verzögerungen des Spracherwerbs zu beobachten, jedoch „milder“ im Vergleich zu beidseitigen Schwerhörigkeiten (Northern und Downs 2002). Die meisten der einseitigen angeborenen schwerhörigen Kinder fallen erst in der Schule durch unerwartet schlechte Leistungen oder Verhaltensstörungen auf. Die bekannten "klassischen" Arbeiten von Bess und Tharpe (1984), Bess et al. (1986) sowie Oyler et al. (1987) zeigten, dass fast ein Drittel der untersuchten einseitig schwerhörigen Schulkinder mindestens eine Klassenstufe wiederholen mussten und fast die Hälfte dieser Kinder besondere schulische Fördermaßnahmen benötigten. Bess und Tharpe (1984) wiesen außerdem nach, dass bei den Kindern besonders eingeschränkte Fähigkeiten der Schallokalisation und mündlichen Wiederholung von Sätzen im Klassenverband nachzuweisen waren. Diese Ergebnisse unterstützten die Vermutung, dass bei einseitigen Schwerhörigkeiten besondere Einschränkungen des Sprachverstehens im Störgeräusch sowie Störungen des Richtungshörens und der räumlichen Orientierung zu erwarten sind (Clemens und Kelly 1978, Knudsen 1983). Von Erwachsenen mit angeborenen ein- oder beidseitigen Schwerhörigkeiten erfährt man im Anamnesegespräch, dass sie Gefahren, die sich durch stark seitliche Geräusche ankündigen, viel zu spät oder gar nicht erkennen, wie z. B. herannahende Fahrzeuge beim Überqueren einer Straße.

1.2 Auditive Verarbeitung und Wahrnehmung

Unter auditiver Verarbeitung versteht man unbewusste und vorbewusste auditive Leistungen der Decodierung, Mustererkennung, Analyse und Filterung akustischer Stimuli auf verschiedenen Ebenen der zentralen Hörbahn, im Wesentlichen der Bahnen des Hirnstamms bis zum primären auditiven Kortex einschließlich ihrer binauralen Verbindungen (ASHA Technical Report 2005, Bellis 2005, Schönweiler und Ptok 2004). Unter auditiver Wahrnehmung verstehen wir vorbewusste und bewusste sprachrelevante Leistungen der auditiven Analyse, Interpretation und Speicherung akustischer Information mit starken Beziehungen zur Sprache und zur Intelligenz. Auditive Verarbeitung und Wahrnehmung werden stark durch Vigilanz, Aufmerksamkeit und Gedächtnis beeinflusst (Nickisch et al. 2005).

Beeinträchtigungen der auditiven Verarbeitung und Wahrnehmung können unter anderem zu Störungen der Erkennung und Unterscheidung von Schallreizen, des Richtungshörens, der Lateralisation und der Störgeräuschunterdrückung führen (Ptok et al. 2000).

Unter Richtungshören verstehen wir die Fähigkeit, die Schallrichtung in der Horizontalebene und Vertikalebene zu orten. Zusammen mit dem Entfernungshören ermöglicht es das sogenannte räumliche Hören, also die Fähigkeit, eine Schallquelle im dreidimensionalen Raum zu orten (Blauert 1974). Richtungshören und räumliches Hören werden als basale auditive Verarbeitungsleistungen angesehen, die durch binaurale neuronale Verbindungen im Hirnstamm ermöglicht werden. Diese werden in den ersten beiden Lebensjahren aktiviert. Viele Patienten, die nicht zum Richtungshören und räumlichen Hören fähig sind, können aber angeben, ob sich die Schallquelle eher rechts oder links befindet. Diese Leistung wird

als Lateralisation bezeichnet (Northern und Downs 2002, ASHA Technical Report 2005).

Richtungshören und räumliches Hören gelten als notwendige Voraussetzungen für ein normales Sprachverstehen im Störgeräusch. Sie ermöglichen dem Zuhörer, die Signale zweier räumlich benachbarter Schallquellen separat verarbeiten zu können und so das Sprachsignal aus einer Richtung zu verstehen und das Störsignal aus der anderen Richtung zu ignorieren (Clifton et al. 1981, Morrongiello und Rocca 1987, Northern and Downs 2002, Ptok et al. 2000). Diese Leistung kann bei Menschen mit AAC beeinträchtigt oder sogar unmöglich sein.

1.3 Atresia auris congenita (AAC)

Die Atresia auris congenita (AAC) ist definiert als eine Aplasie oder Hypoplasie des äußeren Gehörgangs, häufig kombiniert mit einer Ohrmuscheldeformität (Mikrotie), einer Deformität des Mittelohrs und selten auch der Innenohrstrukturen (De La Cruz und Borne Teufert, 2002). Da sich einige dieser Strukturen in der Embryonalzeit unabhängig voneinander entwickeln, sind nicht immer alle Strukturen gleichzeitig von einer Atresie betroffen; in den meisten Fällen treten Deformitäten des äußeren Ohres und des Mittelohres ohne Deformität des Innenohres auf (De La Cruz und Borne Teufert, 2002).

Bei den leichten Ohrmuschelfehlbildungen sind die meisten Strukturen einer normalen Ohrmuschel erhalten (Dysplasie 1.Grades). Bei der Dysplasie 2. Grades (gelegentlich bei AAC-Patienten zu finden) handelt es sich um schwerwiegendere Deformitäten, es sind nur noch wenige Strukturen einer normalen Ohrmuschel vorhanden. Unter Mikrotie oder Dysplasie 3.Grades (meist als Teilsymptom einer AAC) versteht man eine Fehlbildung der Ohrmuschel, bei der definitionsgemäß keine Strukturen einer normalen

Ohrmuschel mehr vorzufinden sind. Es handelt sich lediglich um häutige Auricularanhängsel und rudimentäre Ohrknorpel (Abb.1) (Weerda 2001).



Abb. 1 Unilaterale Atresia auris congenita rechts mit Mikrotie III°

Bei der Gehörgangsatresie (ebenfalls ein Teilsymptom einer AAC) fehlt typischerweise die Anlage eines häutigen und/oder knöchernen Gehörgangs. Bei einer Mittelohratresie fehlen die Paukenhöhle und die Gehörknöchelchen sowie in vielen Fällen auch das ovale und runde Fenster. Außerdem zeigt der N. facialis häufig einen atypischen Verlauf und ihm fehlt die knöcherne Abdeckung (Weerda 2001).

Die AAC geht in der Regel mit einer mittelgradigen Schalleitungsschwerhörigkeit einher, d.h. einer Schalleitungsschwerhörigkeit mit einem Hörverlust von 40-60 dB, den man auch als kompletten Schalleitungsblock bezeichnet (Weerda 2001).

Die Prävalenz der AAC wird in Europa mit 1/10.000 bis 1/20.000 Geburten angegeben, d.h. 0,01% bis 0,02% (de la Cruz und Borne Teufert, 2002, Cooper und Jabs 1987). Als Ätiologie werden genetische Ursachen (Spontanmutationen, Vererbung, chromosomale Abberation) und erworbene Ursachen vermutet, z.B. maternale Thalimideinnahme, maternale Rötelninfektion (Northern und Downs 2002). Die einseitige AAC ist dreimal häufiger als die beidseitige. Aus bisher nicht bekannten Gründen ist das männliche Geschlecht häufiger von einer AAC betroffen als das weibliche Geschlecht. Bei einseitiger AAC ist häufiger das rechte als das

linke Ohr betroffen (de la Cruz und Borne Teufert, 2002). Da sich bei den meisten Menschen die linke Hemisphäre als sprachdominant entwickelt und diese ihre Afferenzen überwiegend vom rechten Ohr bezieht, besteht möglicherweise bei rechtsseitiger AAC hinsichtlich des Sprachverstehens ein zusätzlicher Nachteil gegenüber einer linksseitigen AAC (de la Cruz und Borne Teufert, 2002).

1.4 Operative Behandlung der AAC

Die AAC kann ästhetisch und/oder funktionell operativ korrigiert werden. Die historisch erste ästhetische operative Korrektur der AAC hatte das Ziel, das Aussehen der Patienten zu verbessern und wurde erstmalig von Kiesselbach im Jahre 1883 durchgeführt. J.R. Page (1914) sowie L.W. Dean und T.R. Gittens berichteten im Jahre 1917 über ihre guten ästhetischen Ergebnisse einer operativen Korrektur, aber es dauerte bis 1947, bis durch die Arbeiten von G.L. Patee in den Vereinigten Staaten (Patee 1947) und Ombredanne in Frankreich (Ombredanne 1947) die ästhetische bzw. funktionelle operative Korrektur mehrheitlich als sinnvoll anerkannt wurde.

Die funktionelle operative Korrektur der AAC war erst nach der Entwicklung der Mittelohrchirurgie durch Zöllner und Wullstein in den 1950er und 1960er Jahren in Deutschland möglich. Erst nachdem die Mittelohrchirurgie etabliert war, wagte man sich an eine operative Gehörgangsneuanlage und einen Mittelohrneuaufbau. Diese Operationen erwiesen sich jedoch hinsichtlich der Hörverbesserung als nur begrenzt erfolgreich. Um Misserfolge zu vermeiden, werden solche Operationen seit den 1990er Jahren nur noch in besonders geeigneten Fällen durchgeführt (Declau et al. 1999, Trigg und Applebaum 1998, Linstrom et al. 1995, Marres und Cremers 1985).

Zur Beurteilung der Eignung für die Operation haben Jahrsdoerfer et al. (1986) und Siegert et al. (1996) zwei unabhängige Bewertungssysteme (Scores) entwickelt, die sich wesentlich auf die Befunde im Dünnschicht-Computertomogramm (CT) stützen. Der CT-Score von Jahrsdoerfer umfasst 10 Punkte und der von Siegert 28 Punkte (Tab. 1). Bei einseitiger AAC wird eine Mittelohroperation nur dann empfohlen, wenn der Jahrsdoerfer-Score 8 von 10 Punkten oder der Siegert-Score 20 von 28 Punkten erreicht. Als frühester Operationszeitpunkt wird das fünfte Lebensjahr empfohlen.

Trotz einer strengen Auswahl aus Kandidaten für eine gehörverbessernde Operation kann in den meisten Fällen nur eine begrenzte Reduktion der Schalleitungsschwerhörigkeit erreicht werden. In den ersten Monaten nach der Operation beträgt der Hörgewinn etwa 30-35 dB, wobei sich die Langzeitergebnisse noch verschlechtern (Jahrsdoerfer 1986, Lambert 1998). Im Endergebnis verbleibt meist eine geringgradige Schalleitungsschwerhörigkeit von 20-30 dB, die dann doch mit Hörgeräten versorgt werden muss, so dass für viele Patienten kein spürbarer Vorteil einer Operation erkennbar ist. Außerdem werden in 20-30% der Fälle typische Komplikationen beobachtet wie Re-Stenosierung der Gehörgänge, Infektionen und Abstoßung von Haut-Knorpel-Transplantaten. Weitere ernste Komplikationen sind der sensorineurale Hörverlust, verursacht durch die Lärmeinwirkung der Bohrgeräusche während der Präparation bei bisher intaktem Innenohr sowie die Schädigung des N. facialis, insbesondere wenn dieser im Rahmen der Fehlbildung frei im Mittelohr liegt oder wenn der regelrecht vorhandene schützende Knochenkanal bei der Präparation verletzt wird (Borne Teufert und De La Cruz 2002, Chandrasekhar et al. 1995, Shih und Crabtree 1993).

Die ästhetische Operation bzw. der Ohrmuschelaufbau wird meist vom achten Lebensjahr an empfohlen (Weerda 2001). Er ist aber nur dann möglich, wenn die schon früher mögliche Mittelohrrekonstruktion

entsprechend hinausgezögert wurde, da für den Ohrmuschelaufbau unvernarbte Kopfhaut zur Verfügung stehen muss.

Anatomische Struktur	Merkmal	Punkte
Meatus acust. ext.	normal	2
	Weichgewebsatresie	1
	Knochenatresie	0
Mastoidbelüftung	ausgeprägt	2
	mittelgradig	1
	keine	0
Paukengrösse	groß	2
	mittelgradig	1
	eburnisiert	0
N. facialis	normal	4
	gering disloziert	2
	stark disloziert	0
Gefäßverläufe	normal	2
	gering disloziert	1
	stark disloziert	0
Hammer und Amboß	normal	2
	dysplastisch	1
	fehlen	0
Stapes	normal	4
	dysplastisch	2
	fehlt	0
Ovales Fenster	offen	4
	verschlossen	0
Rundes Fenster	offen	4
	verschlossen	0
	Summe	0-28

Tab.1 Punktesystem nach Siegert zur Bewertung von Felsenbeinmissbildungen im CT (Siegert et al. 1996)

1.5 Hörgeräte zur Behandlung des Schalleitungsblocks

Wegen der hohen Komplikationsrate und der eingeschränkten funktionellen Ergebnisse der operativen Rekonstruktion fehlgebildeter Ohranteile wird der Hörverlust meist primär durch Hörgeräte ausgeglichen

(Sommer und Schönweiler 2003). Man unterscheidet transkutane und perkutane Systeme. Zu den transkutanen Systemen zählt man Knochenleitungshörer, die über einen Kopfbügel aus Metall oder durch ein Stirn- oder Haarband am Kopf befestigt werden (Abb.2a und b). Die Knochenleitungshörer werden meist über Hinter-dem-Ohr-Hörgeräte (HdO) angesteuert. Knochenleitungsbrillen werden selten verwendet, da der Anpressdruck der Brillenbügel meist nicht für eine suffiziente Schallübertragung ausreichend hoch eingestellt werden kann (Abb.2c).

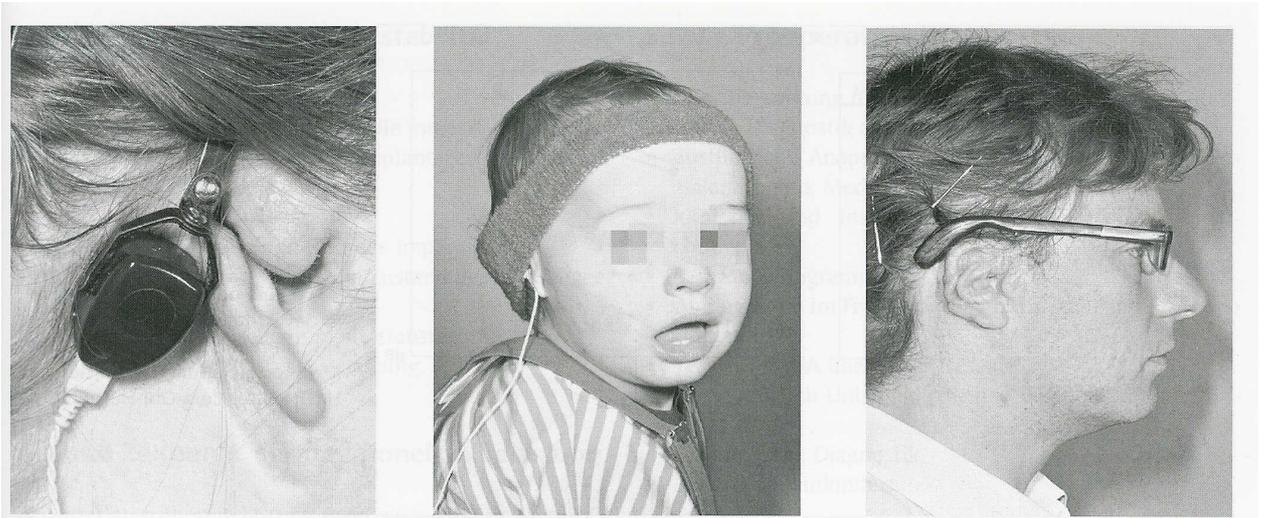


Abb.2

a) Bügelknochenleitungshörer b) Stirnbandknochenleitungshörer c) Knochenleitungsbrille

Beim knochenverankernden Hörgerät (bone anchored hearing aid, BAHA) wird eine Titanschraube in den Schädelknochen implantiert, auf die ein Hörgerät mit integriertem Knochenleitungshörer angebracht wird (Abb.3a bis c). Der Vorteil gegenüber Knochenleitungshörern, die mit Metallbügel oder Stirnband fixiert werden, ist die feste Verbindung von Knochen und Hörer und die überlegenen akustischen Eigenschaften (Sommer und Schönweiler 2003).

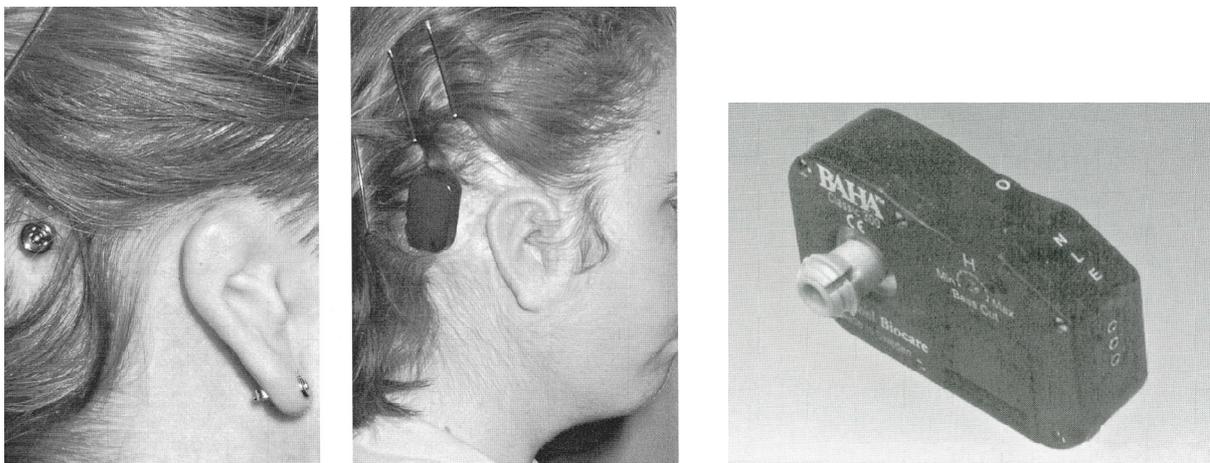


Abb.3 BAHA-Versorgung

a) Titanschraube

b) fixiertes BAHA

c) BAHAGerät

1.6 Indikationen für Hörgeräte bei bilateraler und unilateraler AAC

Patienten mit bilateraler AAC sind aufgrund des beidseitigen Schalleitungsblocks von Geburt an mittelgradig schwerhörig. Daher benötigen sie von Geburt an zumindest ein (Knochenleitungs-) Hörgerät (Sommer und Schönweiler 2003).

Die aktuelle Literatur gibt aber Hinweise dafür, dass nicht ein einziges, sondern zwei binaural angepasste Hörgeräte notwendig sind (Bosman et al. 2001, Snik et al. 2002). Als Vorteil wird die Aktivierung binauraler Hörverarbeitungsleistungen wie Richtungshören, räumliches Hören und Sprachverstehen im Störgeräusch angenommen.

Patienten mit unilateraler AAC und normalem Gehör auf der Gegenseite werden auf der kranken Seite in der Regel nicht mit einem (Knochenleitungs-) Hörgerät versorgt, da keine Nachteile beim Spracherwerb erwartet werden (Northern und Downs 2002, Schönweiler und Ptok 2004, Sommer und Schönweiler 2003, Jahrsdoerfer 1978). Aufgrund der Daten des Göttinger Hör-Sprachregisters, das eine

Langzeitbeobachtung der Sprachentwicklung bei permanent schwerhörigen Kindern durchführt, wird die Hypothese aufgestellt, dass ein einseitig gestörtes Hörvermögen entgegen traditioneller Ansichten doch schädlich für die Entwicklung und das Verhalten von Kindern sein könnte (Kiese-Himmel und Kruse 2001). Daher wird eine frühestmögliche Versorgung empfohlen (Niehaus et al. 1995, Kiese-Himmel und Kruse 2001). Hypothese und Empfehlung sind allerdings noch nicht evidenzbasiert.

Jedoch stellte man bei Schülern mit angeborener einseitiger Schallempfindungsschwerhörigkeit (meist Innenohrschwerhörigkeiten) - trotz eines normalen Spracherwerbs - gegenüber Schülern mit beidseitiger Normalhörigkeit gehäuft Lernprobleme in der Schule fest (Bess und Tharpe 1984, Bess et al. 1986 und Oyler et al. 1988). Daher wurden seit den 1990er Jahren zunehmend - und trotz fehlender Evidenz - einseitig schallempfindungsschwerhörige (innenohrschwerhörige) Kinder mit einem Hörgerät auf der kranken Seite versorgt (Kiese-Himmel und Kruse 2001, Niehaus et al. 1995, Northern und Downs 2001).

Diese bei einseitigen Schallempfindungsschwerhörigen eingeführte Behandlung hat man aber aus akustischen Gründen noch nicht für einseitige Schalleitungsschwerhörigkeiten bei der AAC übernommen. Die akustische Begründung ist das bei Knochenleitungsübertragung auftretende „Überhören“ auf die normalhörige Seite mit einem Schallpegel von nur 10 dB unterhalb der versorgten kranken Seite (Declau et al. 1999, Wirth et al. 2000). Mit anderen Worten: bei einer Knochenleitungsversorgung tritt praktisch bei jeder noch so geringen Verstärkung ein nennenswertes Überhören auf, so dass eine Richtungswahrnehmung aufgrund der nur geringen Intensitätsunterschiede zwischen beiden Ohren zumindest theoretisch stark erschwert erscheint. Trotz dieser theoretisch zu erwartenden Nachteile wurden Knochenleitungs-Hörgeräteversorgungen bei unilateraler AAC versucht, besonders wenn eine Mittelohrrekonstruktion nicht möglich, aber erwünscht war oder es zu einer verzögerten

Sprachentwicklung gekommen war. Eine weitere Begründung waren Lernprobleme in der Schule, die trotz nachgewiesener normaler Begabung auftraten (Linstrom et al. 1995).

Kollektive Untersuchungen zu Vor- und Nachteilen einer Hörgeräteversorgung bei unilateraler AAC liegen derzeit nicht vor. Es gibt nur wenige Fallberichte mit geringer Evidenz, die audiometrisch ermittelte Vorteile einer Hörgeräteversorgung beschreiben (Miller und Lehmann 1969, Wazen et al. 2001, Snik et al. 2002, Hol et al. 2005).

1.7 Zielsetzung der Arbeit

Derzeit liegen also keine gesicherten Daten zu den Einschränkungen des Hörens und Sprachverstehens bei Menschen mit unilateraler AAC vor. Diese sind aber notwendig, um zu entscheiden, ob diese Patienten ein Knochenleitungshörgerät benötigen. Deshalb sollte in der vorliegenden Arbeit geprüft werden, ob bei Patienten mit unilateraler AAC Einschränkungen der binauralen auditiven Verarbeitungsleistungen festzustellen sind.

Dazu wurden folgende Hypothesen formuliert:

HO1: Das Richtungshören bei Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita unterscheidet sich nicht vom Richtungshören beim Gesunden.

HA1: Das Richtungshören bei Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita ist gegenüber Normalhörenden eingeschränkt.

HO2: Das Sprachverstehen im Störgeräusch bei Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita unterscheidet sich nicht vom Sprachverstehen im Störgeräusch beim Gesunden.

HA2: Das Sprachverstehen im Störgeräusch bei Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita ist gegenüber Normalhörenden eingeschränkt.

Diese Hypothesen wurden experimentell überprüft.

2 Methoden

2.1 Patienten

Es wurden 30 Patienten mit einer unilateralen AAC in die Studie einbezogen, die sich zwischen November 2002 und Juni 2004 in der HNO-Klinik und Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitätsklinikums Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, zur operativen und/oder konservativen Behandlung vorstellten (Gruppe 1). Die Gruppe umfasste 12 weibliche und 18 männliche Patienten mit einem mittleren Alter von 24,5 Jahren (Spannweite 9 bis 50 Jahre). Bei 24 Patienten lag ein rechtsseitiger Befund und bei 6 Patienten ein linksseitiger vor.

Einschlusskriterien waren ein angeborener Schalleitungsblock auf der betroffenen Seite sowie ein normales Gehör auf der kontralateralen Seite (Abb.2.1) sowie (wegen der geplanten sprachaudiometrischen Tests) die Erstsprache Deutsch.

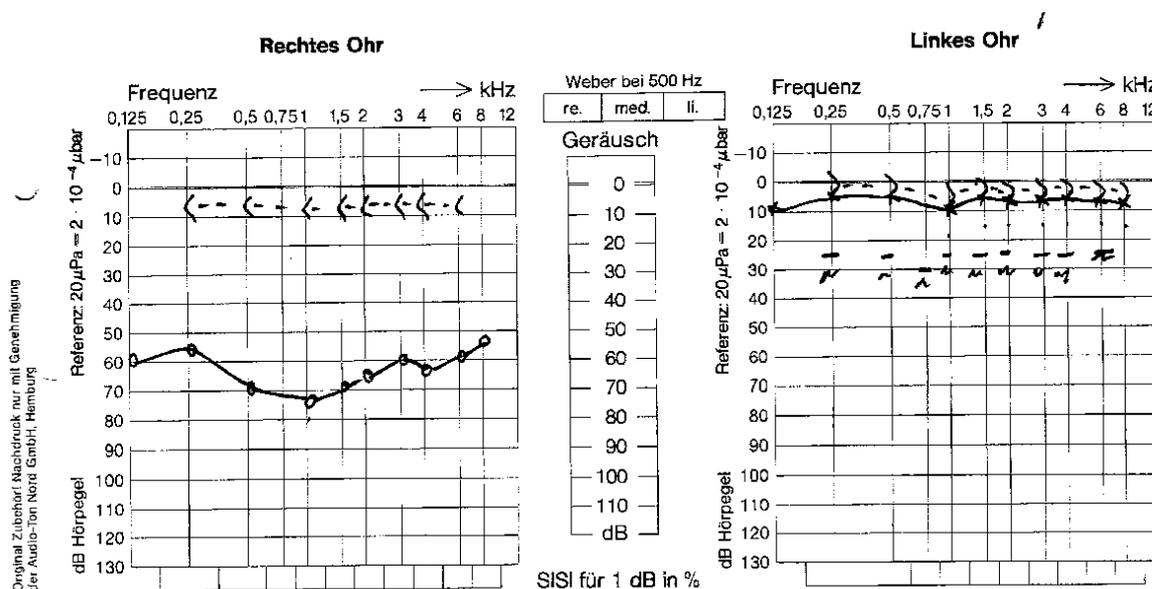


Abb.2.1 Beispiel für einen тонаудиометриш ermitteltен Hörverlust bei einem Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita. Die obere gestrichelte Linie gibt den Hörverlust für Knochenleitung an, die durchgezogene Linie den Hörverlust für Luftleitung. Auf der rechten Seite mit Ohratresie besteht eine Knochenleitungs- Luftleitungs-differenz von etwa 40-60 dB (sogenannter kompletter Schalleitungsblock). Auf der gesunden linken Seite

liegen die Schwellen unter 10 dB, d.h. es besteht kein wesentlicher Hörverlust. Die auf der linken Seite eingezeichneten Striche geben die Intensität des Vertäubungsrauschens an, dass zur Messung der Schwellen auf der kranken Seite erforderlich war.

2.2 Kontrollgruppe

Die Kontrollgruppe (Gruppe 2) umfasste 30 normalhörende Probanden mit der Erstsprache Deutsch (12 weibliche und 18 männliche Probanden, mittleres Alter 28 Jahre, Spannweite 11 bis 51 Jahre). Akute und chronische Ohrerkrankungen sowie vorangegangene Ohroperationen wurden ausgeschlossen.

2.3 Untersuchungsraum

Die Untersuchungen wurden in einem 5 mal 3,4 m großen schallgedämmten Audiometrieräum der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie durchgeführt, wie er typischerweise für die Kinderaudiometrie verwendet wird. Dies war notwendig, weil nur in einem solchen Raum Messungen mit mehreren im Vollkreis angeordneten Lautsprechern möglich sind.

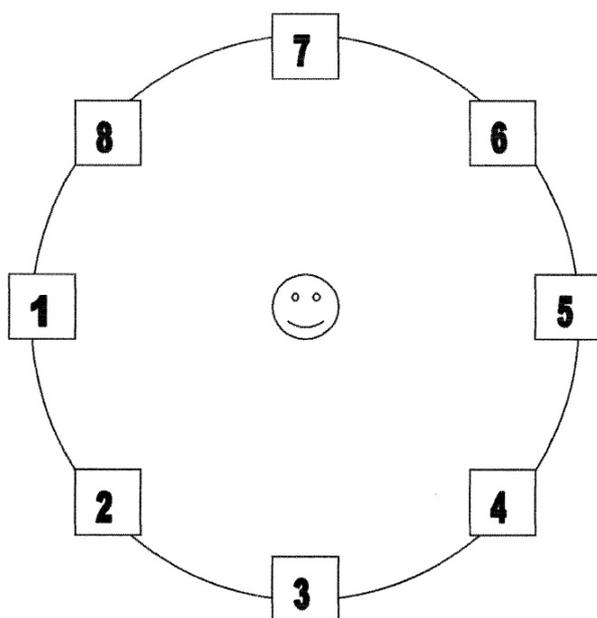
2.4 Tonschwellenaudiometrie

Bei allen Patienten und Probanden wurde eine Tonschwellenaudiometrie mit Sinustönen (Reintonaudiometrie) im Frequenzbereich 125 bis 12.000 Hz durchgeführt (Audiometer HP 8745/40 SI, Fa. Philips). Es wurde sowohl die Luft- als auch die Knochenleitungsschwelle über Kopfhörer gemessen (Kopfhörer Petron, Fa. Interacoustics).

2.5 Richtungsaudiometrie in der Horizontalebene

Beide Gruppen wurden im Richtungshören in der Horizontalebene getestet. Das Meßsystem bestand aus einem "Clinical Audiometer AC 40" mit "Directional Hearing Evaluator DHA 8" (Fa. Interacoustics) und aus 8 Lautsprechern Typ Interaudio XL 1000 (Fa. Bose), die etwa in Ohrhöhe und im Vollkreis mit einem Winkelabstand von 45° positioniert waren (Abb.2.2).

Als Prüfsignale wurden ein Schmalband- (Terz-) Rauschen (NB) bei 1 kHz und sowie ein weißes Rauschen (N) verwendet. Die Signale dauerten jeweils 350 ms. Die Ansteuerung erfolgte pseudo-randomisiert, d. h. gemäß einer vorher bestimmten Reihenfolge, die für den Probanden nicht vorhersehbar war. Der Proband gab die wahrgenommene Schallrichtung durch ein Handzeichen an. Während der Reizpräsentation wurde der Kopf geradeaus gehalten, d.h. Suchbewegungen waren nicht erlaubt. Die Signale wurden in den Lautstärken 40, 70 und 90 dB HL angeboten. Jedes Signal wurde in einer Serie von 20 Positionen getestet. Aus den georteten



Lautsprecherpositionen wurde die mittlere Abweichung von der tatsächlichen Schallrichtung in Winkelgraden berechnet.

Abb.2.2 Versuchsaufbau Richtungsaudiometrie. Insgesamt wurden 8 Lautsprecher im Vollkreis mit 45° Winkelabstand um den Probanden herum positioniert.

2.6 Sprachaudiometrie im Störgeräusch

Das Sprachverstehen im Störgeräusch wurde mit dem Oldenburger Satztest (OLSA) gemessen (Wagener 1999), da dies der einzige standardisierte Test in deutscher Sprache ist und die Vorhersagbarkeit der Sätze als extrem gering eingeschätzt wird (Kießling 2000). Der OLSA wird im freien Schallfeld mit 4 Lautsprechern im Halbkreis und einem Winkelabstand von 90° durchgeführt (Abb.2.3).

Zielgröße war das korrekte Verstehen von Sätzen mit fünf ein- bis zweisilbigen Wörtern, die gleichzeitig mit einem standardisierten Störgeräusch angeboten wurden. Jeder Satz bestand aus fünf Wörtern der Struktur: Name, Verb, Zahl, Adjektiv und Objekt (z.B. Nina kauft fünf teure Ringe). Das korrekte Verstehen wurde durch sofortiges mündliches Wiederholen und Vergleich mit der Vorgabe festgestellt.

Der OLSA wurde mit einer Lautstärke von 65 dB sowohl für das Sprachsignal als auch für das Störgeräusch begonnen. Der Pegel des Störgeräusches wurde während der Messung konstant gehalten. Der Pegel des Sprachsignals wurde durch den implementierten Algorithmus in Abhängigkeit der Antworten der Probanden adaptiert. Bei einer Antwort mit fünf oder vier richtig verstandenen Wörtern wurde der Pegel des Sprachsignals um 2 bzw. 1 Dezibel verringert. Bei einer Antwort mit drei oder zwei richtig verstandenen Wörtern blieb die Intensität des Sprachsignals unverändert. Wurde nur ein oder kein Wort richtig verstanden, wurde der Pegel des Sprachsignals um 1 bzw. 2 Dezibel erhöht.

Aus den Ergebnissen wurde die sogenannte Sprachverständlichkeitsschwelle (SVS) ermittelt. Sie ist als Signal-Rausch-Abstand in Dezibel (dB) definiert, bei dem 50% der getesteten Wörter verstanden werden. Die SVS ist also ein Maß für das Sprachverstehen im Störgeräusch. Ein Testdurchlauf

umfasste 30 Sätze; die ersten zehn Sätze dienten der Konditionierung, die folgenden zwanzig Sätze der Ermittlung der SVS.

Die SVS wurde für sechs verschiedene Situationen ermittelt:

- 1) Sprache (S=speech) vorne, Störgeräusch (N= noise) vorne, notiert als S 0° N 0°
- 2) Sprache vorne, Störgeräusch hinten, S 0° N 180°
- 3) Sprache vorne, Störgeräusch seitlich auf der normalhörenden Seite, S 0° N 90° bzw. 270°
- 4) Sprache vorne, Störgeräusch seitlich auf der Gegenseite S 0° N 270° bzw. 90°
- 5) Sprache seitlich, Störgeräusch seitlich auf der normalhörenden Seite, S 90° N 270°
- 6) Sprache und Störgeräusch auf der Gegenseite, S 270° N 90°

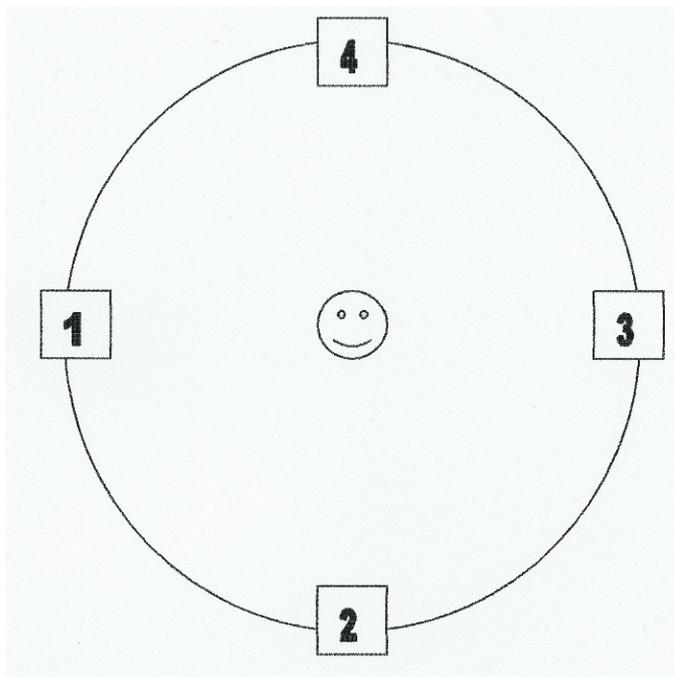


Abb.2.3 Versuchsaufbau Sprachaudiometrie im Störgeräusch. Um den Probanden herum befanden sich im Vollkreis mit 90° Winkelabstand 4 Lautsprecher. Die Sprachverständlichkeitsschwelle wurde in verschiedenen Situationen getestet.

2.7 Statistische Auswertung

Die Unterschiede zwischen beiden Gruppen bezüglich des Richtungshörens und der SVS wurden mit dem U-Test (Mann-Whitney-Test), einem nicht-parametrischen Test für unverbundene, nicht normalverteilte Stichproben, auf Signifikanz geprüft. Ein signifikanter Unterschied wurde für $p < 0,05$ angenommen und ein hochsignifikanter Unterschied für $p < 0,01$.

2.8 Ethische Prüfung

Die Studie wurde durch den Ethikrat der Universität zu Lübeck am 19.02.2003 genehmigt (AZ 03-008).

3 Ergebnisse

3.1 Richtungshören in der Horizontalebene

3.1.1 Abhängigkeit von der Bandbreite des Schallsignals

Die Abweichungen zwischen wahrgenommener und tatsächlicher Schallrichtung betragen in der Probandengruppe $13,2^\circ \pm 8,3^\circ$ und in der Patientengruppe $56,9^\circ \pm 22,7^\circ$. Der Gruppenunterschied war bedeutsam und hochsignifikant ($p < 0,01$).

Die Abweichungen hingen stark von der Bandbreite der Signale (schmalbandiges Terzrauschen, NB, und breitbandiges weißes Rauschen, N) sowie der Intensität ab (40, 70 und 90 dB). Breitbandrauschen konnte mit geringeren Abweichungen als Schmalbandrauschen lokalisiert werden (Abb.3.1).

3.1.2 Abhängigkeit von der Intensität des Schallsignals

Hohe Pegel wurden präziser als die niedrigen Pegel lokalisiert (Abb.3.1). Bei der Gesamtauswertung aller Stimuli ergaben sich bedeutende und hochsignifikante Unterschiede zwischen den beiden Gruppen ($p < 0,01$).

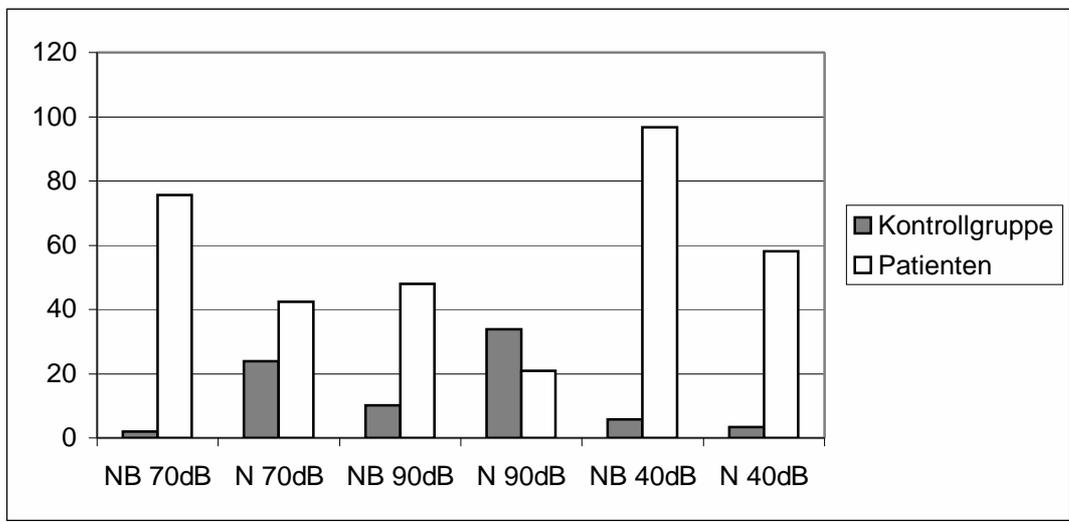


Abb.3.1 Gesamtauswertung der Abweichungen zwischen wahrgenommener und tatsächlicher Schallrichtung bei der horizontalen Richtungsaudiometrie

3.1.3 Abhängigkeit von der Schallrichtung

An je einem Beispiel aus der Patienten- bzw. Kontrollgruppe ist zu erkennen, dass die Patientengruppe besonders beim seitlichen Erkennen der Schallrichtung von der angebotenen Richtung abwich (Abb.3.2 bis 3.5). Sowohl der Vertreter der Kontroll- als auch der Patientengruppe hatten beim Unterscheiden der frontal und von rückwärtig angebotenen akustischen Stimuli Schwierigkeiten, deren Richtung zu erkennen. Dies wurde besonders beim Schmalbandrauschen (NB) deutlich (Abb.3.2 und Abb.3.3).

Beim Breitbandrauschen (N) war in der Kontrollgruppe keine Abhängigkeit von der Schallrichtung festzustellen. Bei der Patientengruppe fand sich wieder eine Abhängigkeit bei seitlicher Schallrichtung. Eine Unterscheidung von rückwärtig und frontal angebotenen Stimuli bereitete beim Breitbandrauschen nicht so große Schwierigkeiten wie beim Schmalbandrauschen (Abb.3.4 und Abb.3.5).

Die Ergebnisse dieser Beispiele ließen sich auf die Gruppenergebnisse übertragen. Durch die Darstellung zweier Beispiele ließ sich die Abweichung von der dargebotenen Schallrichtung besser zeigen. Aufgrund der Anzahl der Teilnehmer war eine genauere Betrachtung von Gruppenergebnissen nicht sinnvoll.

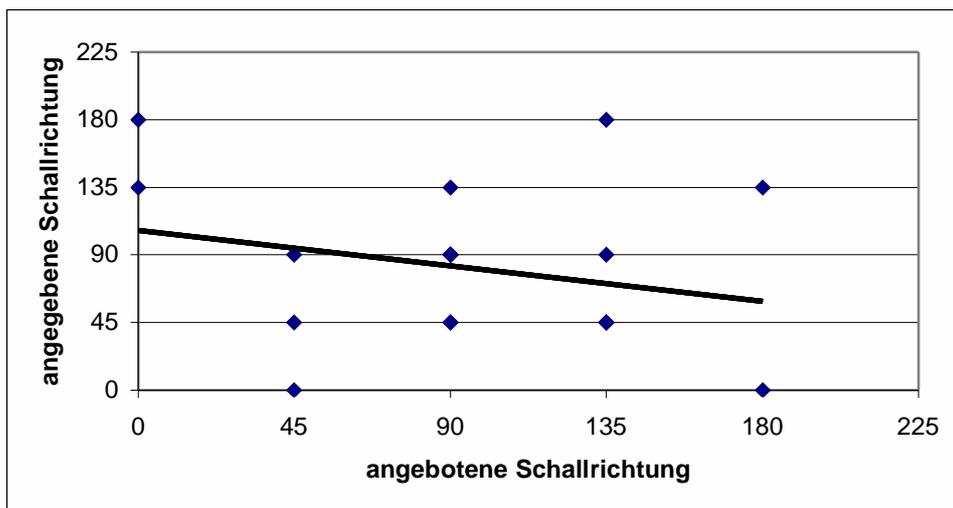


Abb. 3.2 Beispiel der Abhängigkeit von der Schallrichtung aus der Patientengruppe bei 70dB Schmalbandrauschen (NB) ($y=-0,2607x+106,22$; $R^2=0,0662$)

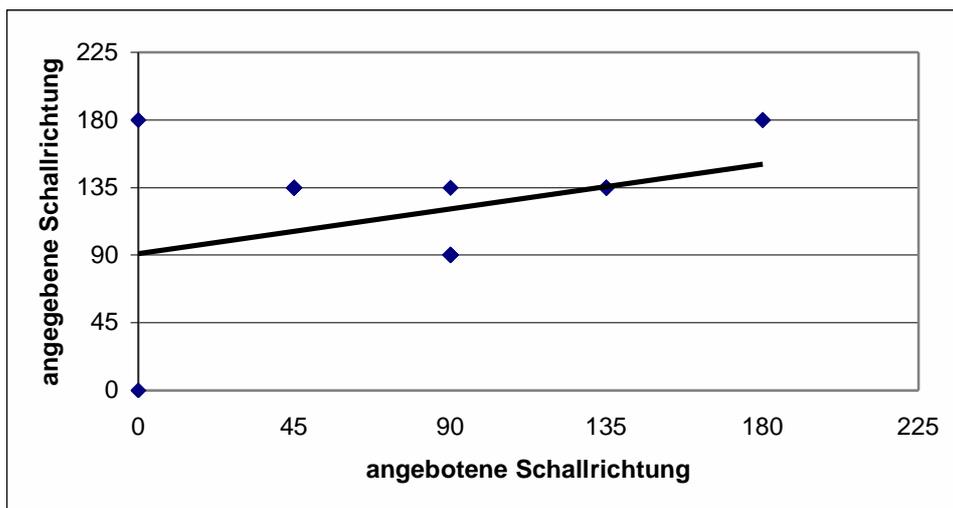


Abb. 3.3 Ein Beispiel der Abhängigkeit von der Schallrichtung aus der Kontrollgruppe bei 70dB Schmalbandrauschen (NB) ($y=0,3327x+90,812$; $R^2=0,1704$)

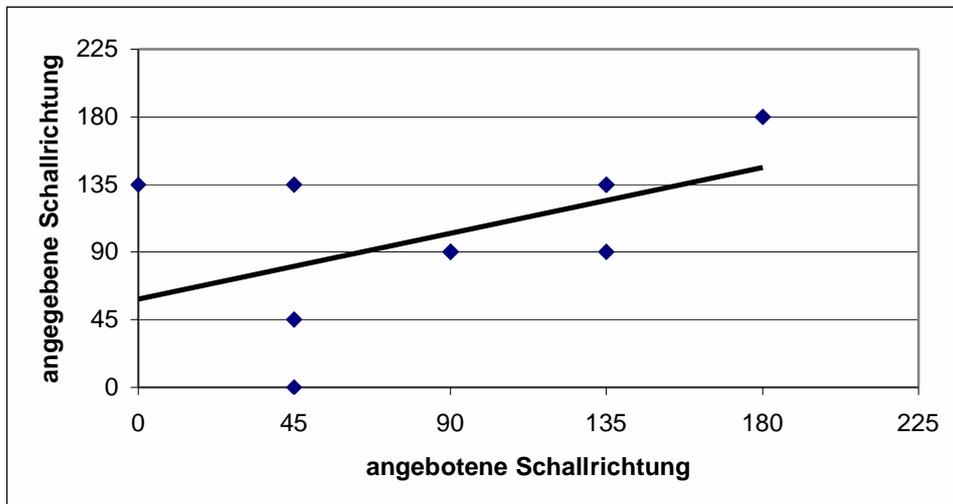


Abb. 3.4 Ein Beispiel der Abhängigkeit von der Schallrichtung aus der Patientengruppe bei 70dB Breitbandrauschen (N) ($y=0,4856x+58,769$; $R^2=0,2866$)

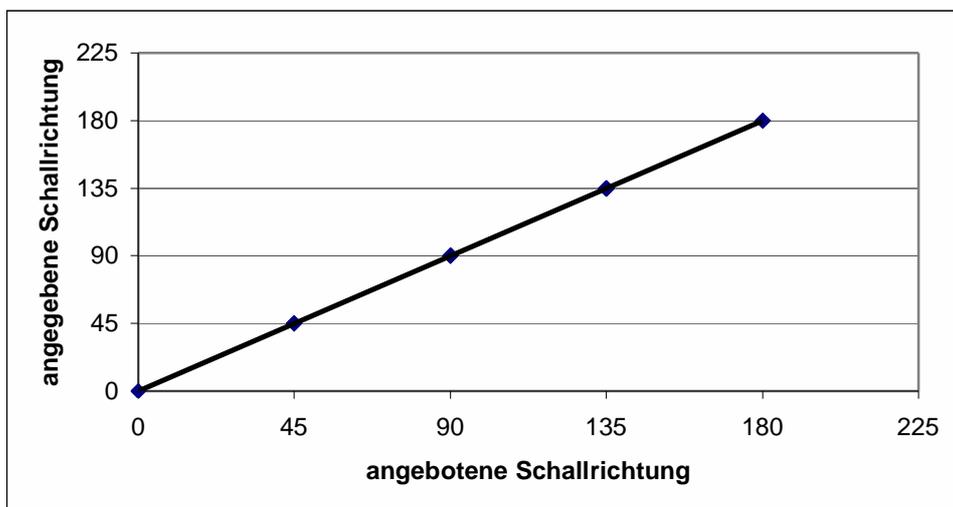


Abb. 3.5 Ein Beispiel der Abhängigkeit von der Schallrichtung aus der Kontrollgruppe bei 70dB Breitbandrauschen (N) ($y=x$; $R^2=1$)

3.1.4 Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung

Zwischen Alter und Fehler bei der Richtungsempfindung war in der Kontrollgruppe kein Zusammenhang feststellbar. Die Verteilung erschien zufällig, jedoch war eine größere Abweichung bei den Probanden < 10 Jahre sowie bei den Probanden > 45 Jahre zu finden. (Abb.3.6).

Wie bei der Kontrollgruppe war auch bei den Patienten mit unilateraler AAC kein Zusammenhang zwischen Alter und Fehler bei der Richtungsempfindung feststellbar, d.h. die Verteilung erschien auch hier zufällig. Jedoch fand sich auch hier eine größere Abweichung bei den Probanden < 10 Jahre sowie bei den Probanden > 45 Jahre (Abb.3.7).

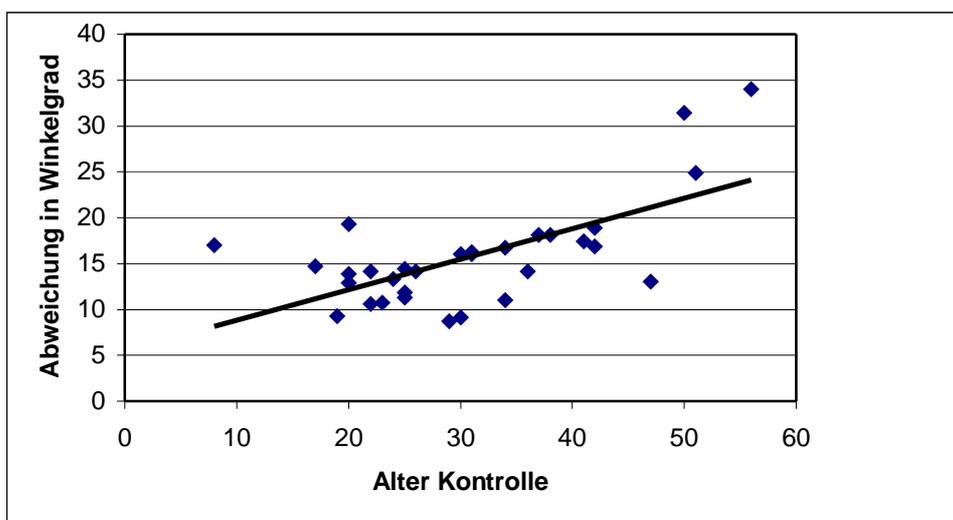


Abb.3.6 Abweichungen der Richtungsempfindung von der tatsächlichen Schallrichtung in Abhängigkeit vom Alter der Probanden ($y=0,3326x + 5,4985$; $R^2=0,4225$).

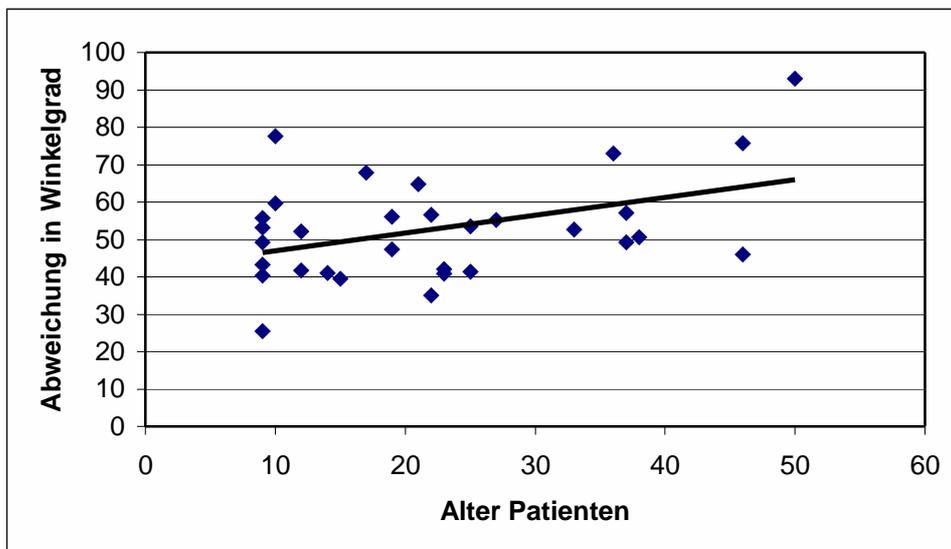


Abb.3.7 Abweichungen der Richtungsempfindung von der tatsächlichen Schallrichtung in Abhängigkeit vom Alter der Probanden ($y=0,4756x+42,166$; $R^2=0,179$).

3.2 Sprachverstehen im Störgeräusch

3.2.1 Abhängigkeit von der Schallrichtung

Die durchschnittliche Sprachverständlichkeitsschwelle der Probanden lag bei $-14,03\text{dB} \pm 4,6\text{dB}$, die der Patienten bei $-7,5\text{dB} \pm 4,7\text{dB}$ (Abb.3.4). Es zeigten sich in fast allen Richtungskombinationen deutliche und signifikante Unterschiede ($p < 0,05$).

In der Richtungskombination Sprache und Störgeräusch von vorne bzw. Sprache von vorne und Störgeräusch von hinten (S0/N0 bzw. S0/N180) konnte die Schalleitungsschwerhörigkeit am besten kompensiert werden. Die SVS war allerdings bei Patienten mit einer durchschnittlichen SVS von $-6,28\text{dB} \pm 3,8\text{dB}$ bzw. mit $-10,87\text{dB} \pm 4,4\text{dB}$ (S0/N0 bzw. S0/N180) gegenüber der Leistung der Probanden von $-8,11\text{dB} \pm 4,1\text{dB}$ bzw. $-11,99\text{dB} \pm 4,8\text{dB}$ (S0/N0 bzw. S0/N180) deutlich und signifikant eingeschränkt ($p < 0,05$).

Am größten waren die Unterschiede bei seitlicher Beschallung, insbesondere wenn das Störgeräusch auf die normalhörende Seite traf. Dann fand sich eine durchschnittliche SVS von $-18,83\text{dB} \pm 6,6\text{dB}$ bzw. $-15,28\text{dB} \pm 4,4\text{dB}$ (S90/N270 bzw. S270/N90) bei den Probanden und eine durchschnittliche SVS von $-0,52\text{dB} \pm 5,9\text{dB}$ bzw. $-11,05\text{dB} \pm 4\text{dB}$ bei den Patienten (S90/N270 bzw. S270/N90).

Bei der Anordnung des Störgeräusches auf der einen Seite und Sprachgeräusch von vorne (S0/N90 bzw. S0/N270) zeigte sich bei den Probanden eine SVS von $-14,44\text{dB} \pm 4,6\text{dB}$ bzw. $-15,53\text{dB} \pm 5\text{dB}$ und bei der Patientengruppe eine SVS von $-5,66\text{dB} \pm 5\text{dB}$ bzw. $-11,03\text{dB} \pm 4,9\text{dB}$. Während die Patienten das Störgeräusch auf der Seite der Schalleitungstörung kompensieren konnten, war dies auf der gesunden Seite nicht möglich.

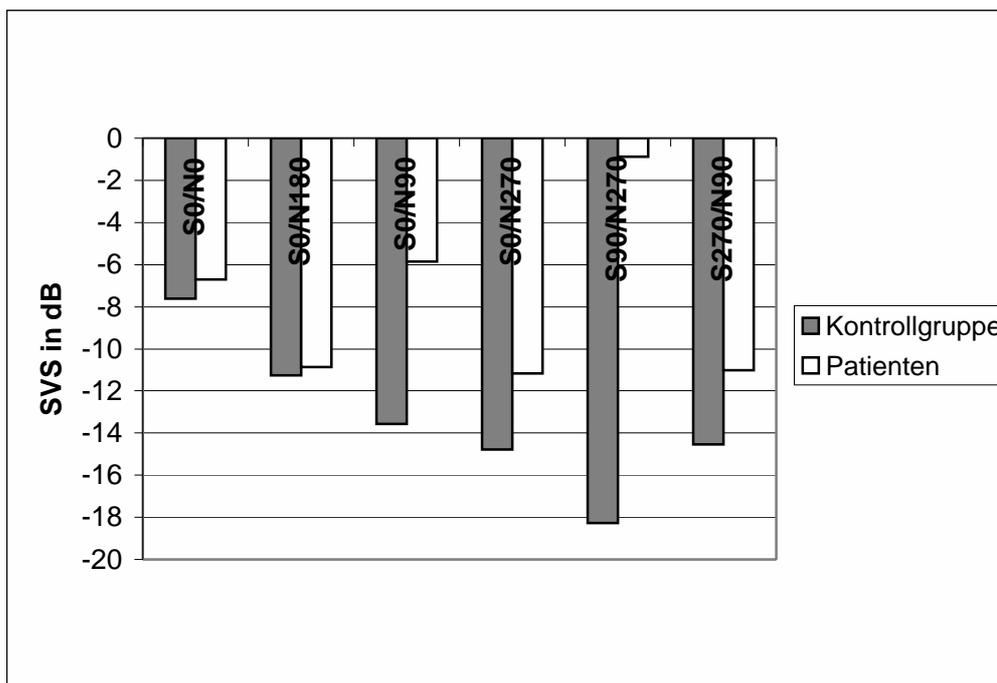


Abb.3.8 Gesamtauswertung bei Sprachverstehen im Störgeräusch. S = Sprachsignal (Speech), N = Störgeräusch (Noise). Die Sprachverständlichkeitsschwelle (SVS) ist der Signal-Rausch-Abstand in Dezibel, bei dem 50% der Wörter verstanden werden.

3.2.2 Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung

Zwischen Alter und Fehler bei dem Sprachverstehen im Störgeräusch war in der Kontrollgruppe kein Zusammenhang feststellbar, d.h. die Verteilung erschien zufällig (Abb.3.9).

Wie bei der Kontrollgruppe war auch bei den Patienten mit unilateraler AAC kein Zusammenhang zwischen Alter und Fehler bei dem Sprachverstehen im Störgeräusch feststellbar. Die Verteilung erschien auch hier zufällig (Abb.3.9).

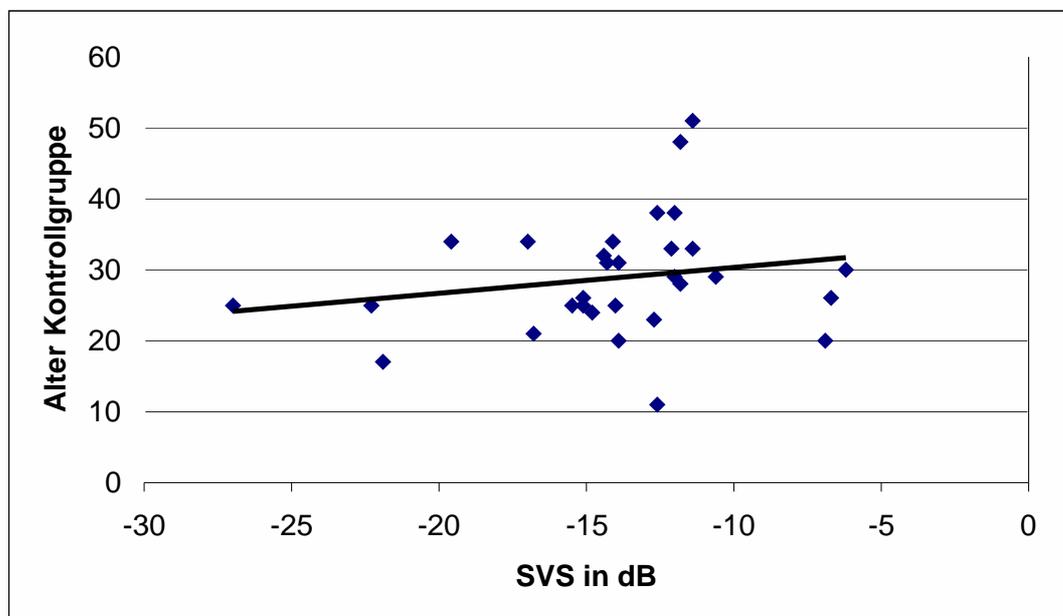


Abb.3.9 Abweichungen der Sprachverständlichkeitsschwelle in Abhängigkeit vom Alter der Kontrollgruppe ($Y=0,3653X+33,987$; $R^2=0,0383$).

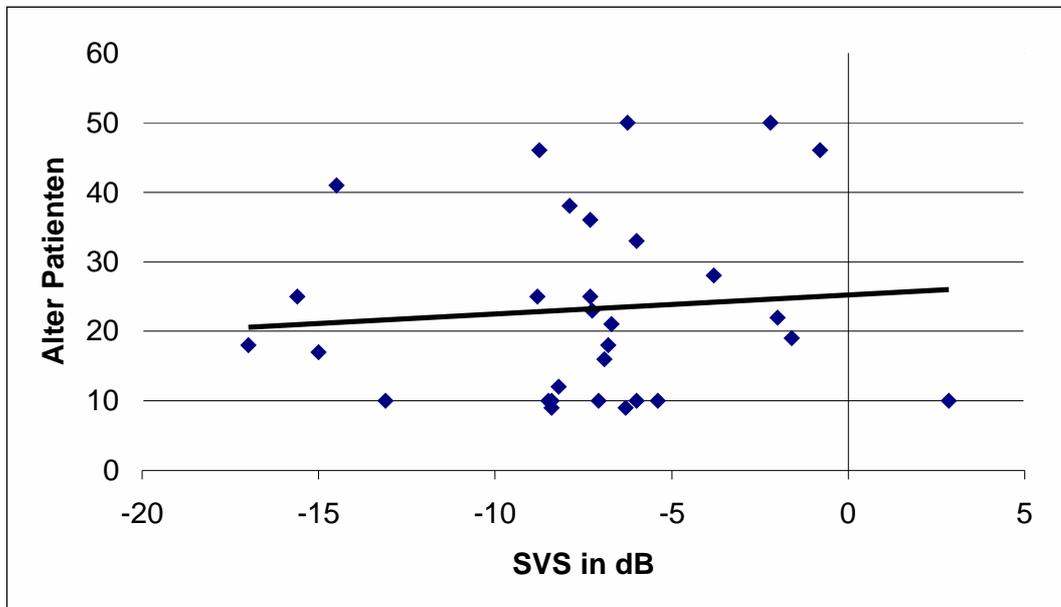


Abb.3.10 Abweichungen der Sprachverständlichkeitsschwelle in Abhängigkeit vom Alter in der Probandengruppe ($y=0,2716x + 25,234$; $R^2= 0,0081$).

4 Diskussion

In der vorliegenden Arbeit wurden im Zeitraum von November 2002 bis Juni 2004 auditive Verarbeitungsleistungen bei insgesamt 30 Patienten mit unilateraler AAC untersucht und mit Leistungen von 30 normalhörenden Probanden verglichen. Da in bisher publizierten Studien nur Hörschwellen und Sprachverstehen berücksichtigt waren, die keine entsprechende Aussage ermöglichten, wurden in dieser Arbeit zusätzlich das Richtungshören in der Horizontalebene und das Sprachverstehen im Störgeräusch untersucht. Dabei zeigte sich, dass Patienten mit AAC im Vergleich zur normalhörenden Vergleichsgruppe signifikante Einschränkungen im Sprachverstehen im Störgeräusch und im Richtungshören aufweisen.

4.1 Richtungshören

Beim Richtungshören in der Horizontalebene konnte die Hypothese (HA1) bestätigt werden, dass das Richtungshören bei Patienten mit unilateraler AAC gegenüber normalhörenden Probanden eingeschränkt ist.

4.1.1 Abhängigkeit von der Bandbreite des Schallsignals

Bei den Patienten mit unilateraler AAC zeigte sich ein deutlich eingeschränktes Richtungshören im Vergleich zu Normalhörenden. Sowohl in der Gruppe der Normalhörenden als auch in der Gruppe der Patienten wurde im horizontalen Feld eine Abhängigkeit des Ortungsvermögens vom Frequenzspektrum des eingehenden Signals festgestellt. Breitbandsignale wurden dabei besser als schmalbandige Geräusche lokalisiert. Dies entspricht den Mitteilungen aus der Literatur (Blauert 1974, Fischer und

Schäfer 1991, Middlebrooks und Green 1991). Als Grund dafür kommt die sogenannte Außenohrfunktion in Frage, die beschreibt, wie durch Verstärkung oder Abschwächung des Schalls an der Ohrmuschel und am Schädel für verschiedene Schallrichtungen unterschiedliche Schallpegel und Klangfarben erzeugt werden. Blauert definierte auf der Grundlage dieses Effekts sogenannte „richtungsbestimmende Frequenzbänder“ (1974). Dabei wird angenommen, dass je breitbandiger ein Signal ist, umso mehr Richtungsinformation steht zur Verfügung, wodurch die Ortung erleichtert wird.

4.1.2 Abhängigkeit von der Intensität des Schallsignals

In beiden Gruppen (Patienten und Probanden) wurde festgestellt, dass überschwellige Intensitäten besser als schwelennahe Intensitäten geortet wurden. Dies entspricht den Beobachtungen von Farrimond (1989), der ebenfalls eine Abhängigkeit der Präzision der Lokalisationsfähigkeit von der Schallintensität beschrieb. Paulus (2003) erklärte diese Abhängigkeit dadurch, dass bei tiefen Frequenzen eher die interauralen Zeitdifferenzen und bei hohen Frequenzen eher die interauralen Pegeldifferenzen wirksam sind.

4.1.3 Abhängigkeit von der Schallrichtung

Die Angabe der Schallrichtung in der Horizontalebene fiel den Patienten mit unilateraler AAC schwerer als der Gruppe der Normalhörenden. Eine Abhängigkeit des Ortungsvermögens von der eintreffenden Richtung fand sich dabei jedoch nicht. Ursache war offensichtlich die starke Lateralisierung des Gehörten zur gesunden Seite. Ähnliche Messungen des Richtungshörens bei unilateraler AAC fanden sich in der Literatur nicht. Es berichteten Slattery und Middlebrooks 1993 darüber, dass Patienten mit

artifiziellem Gehörgangverschluss ein verschlechtertes Richtungshören zeigten, wobei sich Schalleitungsschwerhörigkeit im wesentlichen auf das Ortungsvermögen im Azimut und weniger in der Elevation auswirkte. Wazen et al. (2005) beschrieben bei schwerhörigen Patienten eine Abweichung um 16% von der korrekten Lautsprecherlokalisierung.

Paulus (2003) beschrieb, dass ein Richtungshören auch bei monauralem Hören möglich war, wenn die Probanden spezifische Frequenzspektren der Prüfsignale zuordnen konnten. Voraussetzung war, dass die Prüfsignale über eine Reizzeit von 350 Millisekunden angeboten wurden und die Probanden zuvor auf den Frequenzverlauf der Schallsignale trainiert wurden (a priori-Wissen). Der Erwerb eines solchen a-priori-Wissens wurde bei den Patienten und Probanden der vorliegenden Studie dadurch ausgeschlossen, dass sie keine Rückmeldung über die Richtigkeit ihrer Angaben erhielten. In der Arbeit von Paulus (2003) trugen außerdem kleine Kopfbewegungen zur Erkennung der Schallquelle bei. Diese Kopfbewegungen modulieren das einfallende Frequenzspektrum, so dass die Probanden weitere akustische Informationen zur Beseitigung noch bestehender Mehrdeutigkeiten der Schallrichtung gewinnen. Solche Zusatzinformationen wurden in der vorliegenden Arbeit durch eine relativ kurze Reizzeit von 350 Millisekunden und der Ruhigstellung des Kopfes unterbunden.

Wie auch in der Arbeit von Köbler und Rosenhall (2002) fanden sich auch in unserer Versuchsreihe sowohl bei den Patienten als auch in der Kontrollgruppe Fehler für die Situation im Störgeräusch von vorne. Diese Geräuschsituation wurde oft mit der korrespondierenden Rückensituation verwechselt.

Um ein Geräusch in der Vorne-Hinten-Situation richtig einschätzen zu können, ist der sog. Pinna-Effekt sehr wichtig (Musicant und Butler, 1984, Middlebrooks und Green, 1991). Der Pinna-Effekt ist einseitig und entsteht durch richtungsabhängige Schallreflektionen an der Ohrmuschel.

4.1.4 Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung

Beim Richtungshören zeigten sich sowohl bei Patienten als auch bei Probanden keine Abhängigkeit der Fehler vom Alter bzw. von der Hörerfahrung.

Die Ergebnisse legen nahe, dass sich das Richtungshören im Kleinkindalter entwickelt. Dazu wies Kaga 1992 nach, dass vierjährige Kinder bereits ein so gutes Richtungshören wie Erwachsene besitzen. Schneider et al. (1991) fanden ebenfalls schon bei dreijährigen Kindern ein sehr gut ausgeprägtes Richtungshörvermögen. Möhring et al. (1995) gingen davon aus, dass sich das Richtungshörvermögen im wesentlichen in den ersten sechs Lebensmonaten entwickelt. Dieselbe Arbeitsgruppe stellte 1995 fest, dass das Richtungshören bei einseitiger Schwerhörigkeit auch bei höhergradigen Hörverlusten nicht beeinträchtigt sein muss.

4.2 Sprachverstehen im Störgeräusch

Bei dem durchgeführten Versuch zur Untersuchung des Sprachverstehens im Störgeräusch konnte die Hypothese (HA2) bestätigt werden, dass das Sprachverstehen im Störgeräusch bei unilateraler AAC gegenüber Normalhörenden eingeschränkt ist.

4.2.1 Abhängigkeit von der Schallrichtung

Das Sprachverstehen im Störgeräusch wurde in sechs unterschiedlichen Richtungssituationen getestet. Bei den Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita war das Sprachverstehen besonders in Situationen gestört, in denen das Störgeräusch auf das normalhörende Ohr traf. Traf das

Störgeräusch auf die schwerhörige Seite, so war das Sprachverstehen aufgrund der Kopfabstimmung des Störgeräusches nur gering eingeschränkt, aber immer noch schlechter als bei der normalhörenden Kontrollgruppe. In natürlicher Umgebung werden aber weniger diskrete Situationen wie in der Studie, sondern eher Situationen mit wechselnden oder ubiquitären Störgeräuschen anzutreffen sein (z. B. Straßenlärm, Schulklasse, Kindergartengruppe, etc.). Deshalb ist davon auszugehen, dass die in den verschiedenen Richtungssituationen gefundene Verminderung des Sprachverstehens für die Patienten mit AAC auch wirklich relevant sind. Diese Vermutung wird durch Northern und Downs (2002) sowie durch die Experimente von Snik et al. (2002) gestützt.

Ebenso berichteten Patienten und ihre Angehörigen über Probleme des Sprachverstehens in verschiedenen Situationen in der Schule oder im Alltag. Diese konnten aber durch Lerneffekte (Kopfdrehung zur Geräuschquelle) oder durch Veränderung des Geräuschabstandes teilweise verringert werden. Im Vergleich mit normalhörenden Probanden waren Patienten mit AAC stark im Nachteil, denn diese konnten in allen Richtungssituationen die Sprache fast immer korrekt verstehen.

4.2.2 Abhängigkeit vom Alter bzw. von der Hörerfahrung

Die Fähigkeit, Sprache im Störgeräusch zu diskriminieren, war, bei qualitativer Bewertung, weder in der Kontrollgruppe noch in der Patientengruppe vom Alter abhängig. Diese Beobachtung konnte nicht statistisch verifiziert werden, da zu wenige Kinder für die Kontrollen rekrutiert werden konnten.

Die Altersabhängigkeit des Sprachverstehens im Störgeräusch wurde allerdings in der Literatur schon eingehend untersucht. Möhring et al. (1995) fanden bei Kindern mit einseitigen angeborener (Innenohr-)

Schwerhörigkeit im Alter von fünf Jahren ein gleich gutes Sprachverstehen im Störschall wie mit 8 Jahren, so dass davon ausgegangen werden kann, dass die sensible Phase für die Entwicklung dieser auditiven Verarbeitungsleistung vor dem fünften Lebensjahr liegt.

4.3 Mögliche Bedeutung der Ergebnisse für die Versorgung mit Hörsystemen

Bei angeborenem Schalleitungsblock bei unilateraler AAC muss also eine Entwicklungsstörung des Richtungshörens und des Sprachverstehens im Störgeräusch angenommen werden. Tierexperimentelle Untersuchungen zeigten, dass die Verbesserung einer einseitigen Schalleitungsschwerhörigkeit zeitgerecht erfolgen muss.

Dies legen die Arbeiten von Knudsen (1983) nahe. Er führte Versuche mit Schleiereulen durch. Das Besondere bei Schleiereulen ist, dass die visuelle und auditive Richtungsinformation als gemeinsame Potentialkarte am Colliculus superior des Hirnstamms vorliegt. Bei visueller Stimulation und gleichzeitiger Beschallung aus derselben Richtung sind (bei fixiertem Kopf) dieselben Neuronen im Colliculus superior aktiv, deren Aktivität Knudsen bei exponiertem Hirnstamm nachgewiesen hat (Abb. 4.1). (Diese deckungsgleiche Abbildung der visuellen und akustischen Umgebung könnte ein Selektionsvorteil beim nächtlichen Jagen sein.) Knudsen verschloss nach dem Schlüpfen der Tiere einen Gehörgang, erzeugte dadurch eine einseitige Schalleitungskomponente und stellte eine Verschiebung der auditiven Potentialkarte im Vergleich zur visuellen fest. Etwa 300 Tage später hatten sich die Potentialableitungen wieder deckungsgleich eingestellt, d.h. die Schalleitungskomponente war zentral kompensiert worden (Abb. 4.1). Nach Entfernen des Gehörgangverschlusses und damit Beseitigung der Schalleitungskomponenten im Sinne einer Hörverbesserung blieben die Potentialkarten dauerhaft verschoben,

d.h. die zentrale Kompensation war irreversibel, vermutlich nach Abschluss der sensiblen Phase bei diesen Tieren.

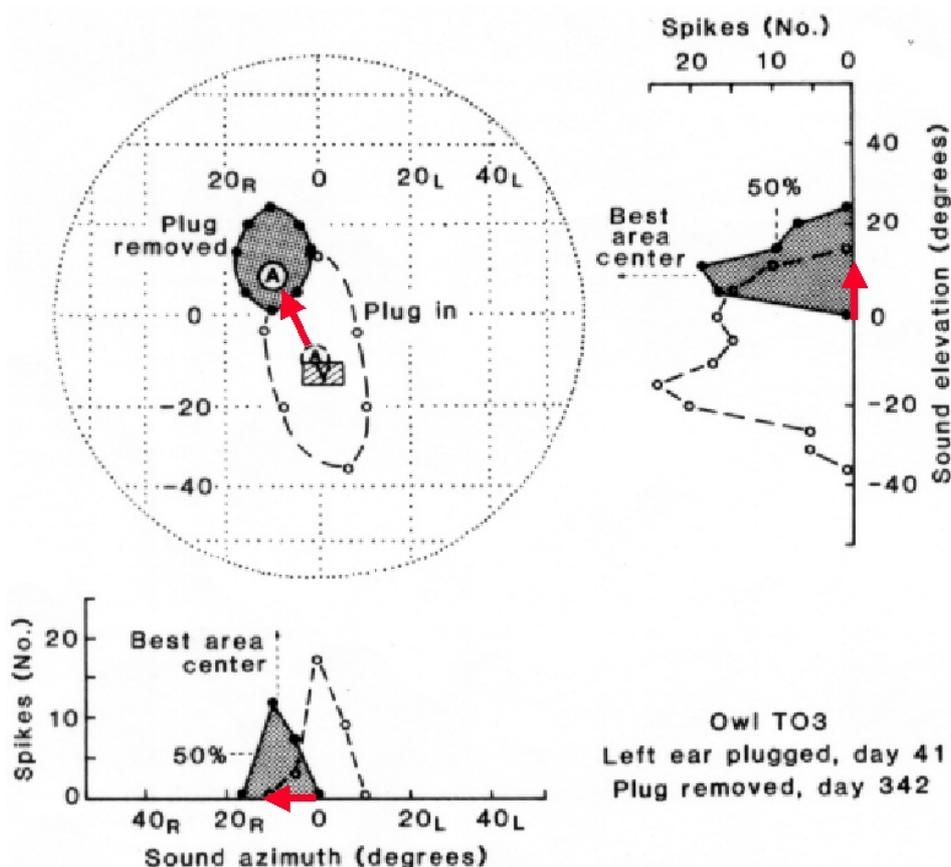


Abb.4.1 Effekte der zu späten Beseitigung einer unilateralen (im Beispiel linksseitigen) Schalleitungsschwerhörigkeit bei einer Schleiereule (Knudsen 1983). Vor Entfernung eines am Tag 41 nach dem Schlüpfen eingesetzten Gehörgangsverschlusses (Ear plug) haben sich die visuellen und auditiven Potentialkarten des Colliculus superior deckungsgleich entwickelt, d.h. die Schalleitungsschwerhörigkeit wurde zentral kompensiert (Zentrum des visuellen Feldes [V] in der Nähe des Zentrums des auditiven Feldes [A]). Nach dem Entfernen des Gehörgangsverschlusses am Tag 342 nach dem Schlüpfen war das auditive Zentrum gegenüber dem visuellen verschoben (Pfeile), jeweils etwa 10° im Azimuth (Horizontale) und in der Elevation (Vertikale). Dieser Zustand blieb bis zum Ende der Versuche einige Monate später bestehen, d.h. die zentrale Kompensation war irreversibel. Fazit: Eine "zu späte" Beseitigung der Schalleitungsschwerhörigkeit führte zu einer Verschlechterung der zentralen Repräsentanz der Richtungsinformation.

Die Ergebnisse von Knudsen legen nahe, dass während der sensiblen Phase der Entwicklung des Richtungshörs eine symmetrische, kontinuierliche und stabile Stimulation des Hörsystems vorliegt. Beim Menschen wahrscheinlich in den ersten beiden Lebensjahren. Dazu stellten Snik et al. (2002) in ihrer Studie an acht Patienten mit einseitigem Schalleitungsblock

fest, dass nur die sechs Patienten mit erworbenem, nicht aber die zwei Patienten mit seit Geburt bestehendem Schalleitungsblock von einer Hörgeräteversorgung signifikant profitierten. Bei den zwei Patienten mit angeborenem Schalleitungsblock fanden sich widersprüchliche Ergebnisse, was durch das unterschiedliche Alter der Patienten (19 und 40 Jahre) erklärt werden könnte.

Senn et al. (2003) fanden in ihren Untersuchungen mit von Geburt an schwerhörigen und im Verlauf des Spracherwerbs ertaubten Patienten heraus, dass eine beidseitige Versorgung mit Cochlea-Implantaten zu deutlich besseren Ergebnissen beim Richtungshören und beim Sprachverstehen im Störgeräusch führten. In der Studie wurden 18 Patienten untersucht, die primär zunächst mit einem einseitigen Cochlea-Implantat versorgt waren. Für die Studie erfolgte die binaurale Versorgung bei 4 Patienten nach ca. 1-5 Jahren. Im Vergleich war die beidseitig versorgte Gruppe der einseitig versorgten Gruppe deutlich überlegen. Allerdings zeigten die Patienten leicht schlechtere Ergebnisse auf der später versorgten Seite, was als ein Hinweis auf abgelaufene Entwicklungsmöglichkeiten gedeutet wurde.

Überträgt man diese Überlegungen auf Kinder mit unilateraler AAC, dürfte deren einseitige Schalleitungsschwerhörigkeit nicht mehr unbehandelt bleiben. Die operative Hörverbesserung oder apparative Schallverstärkung müsste sogar in den ersten beiden Lebensjahren – und nicht mehr später - durchgeführt werden. Beispielsweise könnte zunächst eine Versorgung mit einseitigen Knochenleitungshörsystemen erfolgen, die später durch operative Hörverbesserungen oder BAHA ergänzt werden. Ein späterer Behandlungsbeginn, d.h. nach der sensiblen Phase, würde nicht zu der angestrebten Verbesserung, sondern unter Umständen sogar zu einer Verschlechterung des Richtungshörens führen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit inspirierten zu einer prospektiven und multizentrischen Studie, die zur Zeit durch die "Interdisziplinäre Arbeitsgruppe Fehlbildungen im Kopf-Halsbereich" (AGF) der Deutschen Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie sowie der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie durchgeführt wird (Vorsitzender: Prof. Dr. med. Dr. med. dent. R. Siegert, HNO-Klinik des Prosper-Hospitals Recklinghausen). In dieser Studie werden Kinder mit einseitiger AAC, deren Eltern dafür einwilligen, nach der Geburt mit einem Knochenleitungshörsystem versorgt. Die Ergebnisse hinsichtlich Richtungshören und Sprachverstehen im Störschall werden regelmäßig in jährlichen Intervallen gemessen und mit Kindern verglichen, deren Eltern die Hörsystemversorgung nicht wünschen. Mit den Ergebnissen dieser Studie sollen die erwarteten positiven Effekte von Knochenleitungshörsystemen bei einseitiger AAC nachgewiesen werden. Erst dann kann eine fundierte Empfehlung zur Behandlung von Kindern mit einseitiger AAC ausgesprochen werden.

5 Literatur

American Speech-Language-Hearing Association. (Central) auditory processing disorders. Technical report 2005. Available at <http://www.asha.org/members/deskref-journals/deskref/default>

Bellis TJ. Redefining auditory processing disorder. An audiologist's perspective. The ASHA Leader 2004 March 30, pp.6, 22-23

Bess FH, Klee T, Culbertson JL. Identification, assessment and management of children with unilateral sensorineural hearing loss. Ear and Hearing 1986

Bess FH, Tharpe AM. Unilateral hearing impairment in children. Pediatrics 1984;74:206-216

Blauert J. Räumliches Hören bei einer Schallquelle. In: Räumliches Hören. S. Hirzel Verlag Stuttgart, 1974; 29-153

Bosman AJ, Snik AF, van der Pouw CT, Mylanus EA, Cremers C. Audiometric evaluation of bilaterally fitted bone-anchored hearing aids. Audiology 2001; 40(3) :158-167

Chandrasekhar SS, De la Cruz A, Garrido E. Surgery of the congenital aural atresia. Am J Otol 1995 ; 16(6) : 713-717

Clements M, Kelly JB. Auditory spatial responses of young guinea pigs during and after ear blocking. J Comp Physiol Psychol 1978; 92(1): 34-44

Clifton RK, Morrongiello BA, Kulig JW, Dowd JM. Newborn's orientation toward sound : possible implications for cortical development. Child Dev 1981; 52(3):833-838

Cooper LF, Jabs EW. Aural Atresia associated with multiple congenital anomalies and mental retardation: a new syndrome. J Pediatr. 1987 May; 110(5): 747-750

Davis JM, Effenbein J, Schum R, Bentler RA. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational, and psychosocial behavior of children. J Speech Hear Disord. 1986 Feb; 51(1): 53-62

Dean LW, Gittens TR. Report of a case of bilateral, congenital osseous Atresia of the external auditory canal with an exceptionally good functional result following operation. Trans Am Laryngol Rhinol Otol Soc 1917: 296-309

Declau F, Cremers C, Van de Heyning P. Diagnosis and management strategies in congenital Atresia of the external auditory canal. Br J Audiol 1999; 33(5), 313-327

De La Cruz A, Borne Teufert K. Congenital aural atresia surgery : Longterm results. Otolaryngology – Head and Neck Surgery Volume 129, Issue 1, July 2002 : 121-127

Fischer WH, Schäfer JW. Direction-dependant amplification of the human outer ear. Br J of Audiology 1991; 25: 123-130

Hol MK , Snik AF, Mylanus EA, Cremers CW. Does the bone-anchored hearing aid have a complementary effect on audiological and subjective outcomes in patients with unilateral conductive hearing loss? Audiology Neurotology 2005;10: 159-168

Jahrsdoerfer RA. Congenital Atresia of the ear. Laryngoscope, 1978; 88: 1-48

Jahrsdoerfer RA, Hall JW 3rd. Congenital malformations of the ear. Am J Otol. 1986 Jul;7 (4): 267-269

Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Hall JW, Robbins KT, Gray LC. High resolution XCT scanning and auditory brainstem response in congenital aural Atresia: patient selection and surgical correlation. Otolaryngology Head Neck Surgery 1985; 93(3) : 292-298

Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, Cole RR, Gray LC. Grading system for the selection of patients with congenital aural Atresia. Am J Otol 1992 Jan; 13 (1) 6-12

Kaga M. Development of sound lateralization. Acta Paediatr Jpn. 1992 Apr; 34(2): 134-138

Kiese-Himmel C, Kruse E. Die unilaterale Hörstörung im Kindesalter. Eine empirische Analyse im Vergleich zur bilateralen Hörstörung. Laryngo-Rhino-Otol 2001; 80(1) : 18-22

Kießling, J. Moderne Verfahren der Sprachaudiometrie Laryngo-Rhino-Otol 2000; 79: 633-635

Köbler S, Rosenhall U. Horizontal localization and speech intelligibility with bilateral and unilateral hearing aid amplification. Int J Aud 2002; 41: 395-400

Knudsen EI. Early auditory experience aligns the auditory map of space in the optic tectum of the barn owl. Science 1983; 222(4626) : 939-942

Lambert PR. Congenital aural Atresia : stability of the surgical results. Laryngoscope 1998; 108(12): 1801-1805

Linstrom CJ, Aziz MH, Romo T. Unilateral aural Atresia in childhood: case selection and rehabilitation. J Otolaryngology Head Neck Surgery 1995; 24(3) . 168-179

Lumbroso C, Sebag G, Argyropoulou M, Manach Y, Lallemand D. Preoperative X-ray computed tomographic evaluation of major aplasia of the ear in children. J Radiol 1995; 76(4) : 185-189

Marres EH, Cremers CW. Surgical treatment of congenital aural Atresia. Am J Otol 1985; 6(3) : 247-249

Mayer TE, Brueckmann H, Siegert R, Weerda H. High-resolution CT of the temporal bone on dysplasia of the auricle and external auditory canal. Am J Neuroradiol 1997;18(1):53-65

Middlebrooks JC, Green DM. Sound localization by human listeners. Annu rev Psychol 1991; 42 : 135-139

Miller AL, Lehmann R. A bone conduction hearing aid for a unilateral conductive hearing loss. A case report. Ann Otol Rhino Laryngol 1969; 78 : 187-190

Möhring L, Braun-Frank L, Wirth G. Aussagewert der Prüfung von Lokalisationsfähigkeit und Sprachverständnis bei einseitiger Hörstörung im Kindesalter. Sprache Stimme Gehör 1995; 19 : 28-34

Morrongiello BA, Rocca PT. Infants' localization of sounds in the median vertical plane: estimates of minimum audible angle. J Exp Chil Psychol 1987; 43(2) : 181-193

Musicant AD, Butler RA. The influence of pinnae-based spectral cues on sound localization. J Acoust Soc Am 75(4): 1195-1200

Nickisch A, Gross M, Schönweiler R, Uttenweiler V, am Zehnhoff-Dinnesen AG, Berger R, Radü HJ, Ptok M: Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen. Konsensus-Statement, Überarbeitete und aktualisierte Version 2006, im Druck

Niehaus HH, Olthoff A, Kruse E. Early detection and hearing aid management of pediatric unilateral hearing loss. *Laryngo Rhino Otol* 1995; 74(11) : 657-662

Noble W, Byrne D, Lepage B. Effects on sound localization of configuration and type of hearing impairment. *J Acoust Soc Am*; 95 (2) : 992-1005

Northern JL und Downs DH. Hearing and hearing loss in children, Medical Aspects of hearing loss and Amplification. In *Hearing in Children*, 5th Edition, Lipinkott Williams&Wilkins, Philadelphia 2002

Ombredanne M, Chirurgie de la surdit  :fenestration dans les aplasies de l'oreille avec imperforation du conduit : resultats. *Trans Am Laryngol Rhinol Otol Soc* 31 (1947) : 229-236

Oyler RF, Oyler AL, Matkin ND. Warning: a unilateral hearing loss may be detrimental to a child's academic career. *Hearing Journal* 1988; 40(9) : 18-22

Page JR. Congenital bilateral microtia with total osseous Atresia of the external auditory canals: operation and report cases. *Trans Am Otol Soc* 1914: 376-390

Patee G.L. An operation to improve hearing in case of congenital Atresia of the external auditory meatus. *Arch Otolaryngol* 45 (1947): 568-580

Paulus E. Sound localization cues of binaural hearing. Laryngo-Rhino-Otol 2003; 82 : 240-248

Ptok M, Berger R, von Deuster C, Gross M, Lamprecht-Dinnesen N, Nickisch A, Radü HJ, Uttenweiler V. Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen. Konsensusstatement. HNO 2000; 48 (5) : 357-360 (Aktualisierung 2006, im Druck)

Schneider BA, Trehub SE, Thorpe L. Development perspectives on the localization and detection of auditory signals. Percept Psychophys 1991; 49(1): 10-20

Senn P, Kompis M, Vischer M, Häusler R. Wie taube Menschen Hörvermögen erlangen. Unipress 2003 Dez., Heft 119

Shih L, Crabtree JA. Long-term surgical results for congenital aural atresia. Laryngoscope 1993: 1097-1102

Siegert R, Weerda H, Mayer T, Brückmann H. Hochauflösende Computertomographie fehlgebildeter Mittelohren. Laryngorhinootologie 1996 Apr; 75(4):187-194

Slattery WH, Middlebrooks JC. Monaural sound localization: Acute versus chronic unilateral impairment. Hearing Research 1993; 75 : 38-46

Snik AF, Mylanus EA, Cremers CW. The bone-anchored hearing aid in patients with a unilateral air-bone gap. Otol Neurol 2002; 23(1): 61-66

Sommer H, Schönweiler R: Hörgeräteversorgung bei Atresia auris congenita. In: Weerda H: Chirurgie der Ohrmuschel. Thieme, 2003, 253-256

Sommer H, Siegert R, Weerda H. Möglichkeiten der Hörgeräteversorgung bei ausgeprägter Schalleitungsschwerhörigkeit. Bone Anchored Applications 2001; 1: 12-14

Schönweiler R, Ptok M: Phoniatrie und Pädaudiologie - Erkrankungen von Sprache, Stimme und Gehör. Lehrbuch für Ärzte, Pädagogen, Logopäden und Studenten. 3. Aufl. Selbstverlag, Lübeck 2004

Trigg DJ, Applebaum EL. Indications for surgical repair of unilateral aural Atresia in children. Am J Otol; 19(5) : 679-686

Wazen JJ, Ghossaini SN, Spitzer JB, Kuller M. Localization by unilateral BAHA users. Otolaryngol Head Neck Surgery 2005 Jun; 132(6): 928-932

Wazen JJ, Spitzer J, Ghossaini SN, Kacker A, Zschommler A. Results of the bone-anchored hearing aid in unilateral hearing loss. Laryngoscope 2001; 111(6) : 955-958

Weerda H. Klassifikation und Chirurgie der Ohrmuschelmissbildungen – Nr.9. Laryngo-Rhino-Otol 2001; 80: 627-629

Wirth G, Ptok M, Schönweiler R. Hörgeräteversorgung . In Sprachstörungen, Sprechstörungen, kindliche Hörstörungen. Deutscher Ärzteverlag, Köln 2000, S.289

6 Zusammenfassung

Bei Patienten mit unilateraler Atresia auris congenita (AAC) sind Probleme beim Sprachverstehen im Störschall und ein gestörtes Richtungshören zu vermuten. In der vorliegenden Arbeit sollte dies, auch im Hinblick auf die Therapie mit Hörsystemen, überprüft werden.

Deshalb wurde das Richtungshören für verschiedene Geräusche und Pegel im Vollkreis (360°) überprüft. Außerdem wurde das Sprachverstehen im Störgeräusch mit einem standardisierten Test überprüft (Oldenburger Satztest). Die Ergebnisse bei Patienten mit AAC wurden mit denen gesunder Probanden verglichen.

Dabei zeigte sich, dass Patienten mit unilateraler AAC gegenüber den normalhörenden Probanden beim Richtungshören und beim Sprachverstehen im Störschall bedeutsam und statistisch signifikant eingeschränkt waren, besonders bei einem Störgeräusch auf der gesunden Seite und einem Nutzsignal auf der betroffenen Seite.

Da sich die untersuchten Leistungen wahrscheinlich innerhalb der ersten beiden Lebensjahre entwickeln, könnten die Ergebnisse bedeuten, dass man zukünftig nicht nur bei beidseitiger, sondern auch bei einseitiger AAC eine frühzeitige Versorgung mit Hörsystemen begründen könnte. Aufgrund der (teilweise bereits publizierten) Ergebnisse dieser Arbeit wurde eine weitere prospektive und multizentrische Studie initiiert, die derzeit durch die Interdisziplinäre Arbeitsgruppe Fehlbildungen im Kopf-Halsbereich (AGF) der Deutschen Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie und der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie durchgeführt wird. Diese Studie soll klären, ob die erwarteten positiven Effekte einer frühen Versorgung einseitiger AAC mit Hörsystemen eintreten.

7 Glossar

Auditive Verarbeitung: unbewusste und vorbewusste auditive Leistungen der Decodierung, Mustererkennung, Analyse und Filterung akustischer Stimuli auf verschiedenen Ebenen der zentralen Hörbahn

Auditive Wahrnehmung: vorbewusste und bewusste sprachrelevante Leistungen der auditiven Analyse, Interpretation und Speicherung akustischer Information

Interaurale Intensitätsdifferenz: die durch die Kopfabschattung des abgewandten Ohres messbare Intensitätsdifferenz

Interaurale Zeitdifferenz : der bei einem seitlichem Schalleinfall zwischen beiden Ohren entstehende Zeitunterschied in der Ankunftszeit des Schalls

Lokalisation: das Zuordnungsgesetz zwischen dem Ort eines Hörereignisses außerhalb des Kopfes und bestimmten Merkmalen eines oder mehrerer Schallereignisse (Schalleinfallsrichtung)

Richtungshören: die Fähigkeit, die Schallrichtung in der Horizontalebene und Vertikalebene zu orten

Schalleitungsschwerhörigkeit: herabgesetzte Luftleitung bei normaler Knochenleitung

Schallereignis: derjenige Schallanteil, der von einer Einzelschallquelle herrührt und der die Eigenschaft des zugeordneten Hörereignisses hinsichtlich Ort oder Gestalt bestimmt oder beeinflusst

Überhören: Unerwünschte Stimulation des Hörorgans auf der kontralateralen, nicht zu prüfenden Seite

8 Danksagung

Ich bedanke mich bei Frau Dr. med. H. Sommer und Herrn Professor Dr. med. R. Schönweiler für die Überlassung des Themas und die engagierte Betreuung der Arbeit.

Außerdem bedanke ich mich bei den Mitarbeitern der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie, Campus Lübeck, sowie der HNO-Klinik, Campus Lübeck, die mir immer mit Rat und Tat beiseite standen.

Die statistische Auswertung erfolgte mit Unterstützung des Instituts für Medizinische Statistik und Dokumentation. Hier gilt mein Dank besonders Frau Dipl. stat. G. Dahmen.

9 Lebenslauf

Angaben zur Person

Name: Claudia Christin Evers
Wohnort: Leimsiede 5
23558 Lübeck
Geburtstag und –Ort: 16.10.1975 in Lübeck
Familienstand: ledig
Nationalität: deutsch

Schulbildung

07.1982 - 07.1986 Grundschole Timmendorfer Strand
08.1986 - 06.1995 Ostseegymnasium Timmendorfer Strand

Berufsausbildung

04.1996 –03.1999 Ausbildung zur Kinderkrankenschwester am
Universitätsklinikum Ulm

Hochschulausbildung

10.1998 –08.2001 Vorklinisches Studium an der Med. Universität
Lübeck
10.2001 –09.2004 Klinisches Studium an der Med. Universität Lübeck
10.2004 –09.2005 Praktisches Jahr in Wales, in der Schweiz und in
Lübeck
09. November 2005 Abschluss des Medizinstudiums
Promotion: seit November 2002

Studienbegleitende Tätigkeiten

Famulaturen:

03.2002 Chirurgie, Universitätsklinikum Innsbruck
03.2003 Gynäkologie und Geburtshilfe, Paracelsus-
Krankenhaus Ruit Ostfildern
07.2003 –08.2003 dermatologische Praxisfamulatur, Dr. Rothlaender,
Neustadt
09.2003 –10.2003 Chirurgie, West Wales General Hospital,
Carmarthen

Beruflicher Werdegang:

Seit Januar 2006 Weiterbildung zur Allgemeinärztin

10 Publikationsverzeichnis

Poster:

Sprachverstehen im Störschall bei einseitiger Atresia auris congenita (AAC),
Sommer H., Evers C., Schönweiler R., 20. Wissenschaftliche Jahrestagung der
Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) vom 12.-
14.09.2003 in Rostock. German Medical Science; 2003. Doc P26