

ÜBERSICHTSARBEIT

Entwicklungsstörungen des Ohres bei Kindern und Jugendlichen

Apparative und operative Therapie

Thomas Braun, John Martin Hempel, Alexander Berghaus

ZUSAMMENFASSUNG

Hintergrund: Entwicklungsstörungen des Ohres können zu Hörstörungen und ästhetischen Beeinträchtigungen führen. In den letzten Jahren wurden durch chirurgische Techniken neue Behandlungsmöglichkeiten, vor allem in der audiologischen Rehabilitation, etabliert.

Methoden: In PubMed erfolgte bis einschließlich Mai 2013 eine selektive Literaturrecherche (deutsch- und englischsprachig) zu den therapeutischen Möglichkeiten.

Ergebnisse: Aus ethischen und praktischen Gründen (unter anderem Unvertretbarkeit der Placebo-Chirurgie, Spezialisierung der Operateure auf einzelne Techniken) gibt es keine randomisierten Studien. Für die Korrektur abstehender Ohren sind knorpelschonende Nahttechniken zu bevorzugen, weil dadurch seltener bleibende, nur noch unvollständig korrigierbare Kantenbildungen und Gerüstdefekte auftreten als bei Ritz- und Schnitttechniken. Eine erfolgreiche ästhetische Rehabilitation schwerer Ohrmuscheldeformitäten ist durch eine Ohrmuschelrekonstruktion mit Rippenknorpel (Haupttrisiken: Hebedefekte, Gerüstresorption) oder porösem Polyäthylen (Hauptrisiko: Implantatextrusion) möglich. Die funktionelle Rehabilitation von Schallleitungs- oder kombinierten Schwerhörigkeiten bei Gehörgangsatresie und großen Mittelohrfehlbildungen erfolgt vorzugsweise mit aktiven Mittelohrimplantaten oder Knochenleitungshörgeräten. Um das Richtungshören und das Hören im Störgeräusch zu verbessern, sollte auch bei einseitigen Hörstörungen eine funktionelle Rehabilitation erfolgen. Bei rein kochleärer, einseitiger hochgradiger Schwerhörigkeit bis Taubheit kann die Versorgung mit einem Knochenleitungshörgerät versucht und die individuelle Indikation zur Cochlea-Implantation geprüft werden.

Schlussfolgerung: Die dargestellten Behandlungsoptionen ermöglichen eine vollständige funktionelle und ästhetische Rehabilitation betroffener Kinder vor der Einschulung.

► Zitierweise

Braun T, Hempel JM, Berghaus A: Developmental disorders of the ear in children and adolescents—conservative and surgical treatment options.

Dtsch Arztebl Int 2014; 111(6): 92–7.

DOI: 10.3238/arztebl.2014.0092

Diese Übersichtsarbeit zu Entwicklungsstörungen des Ohres, die zu Hörstörungen und ästhetischer Beeinträchtigung führen können, berücksichtigt zwei aktuelle Aspekte: Zum einen sind durch die Einführung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings neben HNO-Fachärzten und Pädaudiologen vermehrt Pädiater und Hausärzte (und andere nicht vorwiegend otologisch spezialisierte Fachrichtungen) frühzeitig in Diagnostik und Therapie von Hörstörungen eingebunden. Zum anderen haben sich in den letzten Jahren neue Möglichkeiten der audiologischen Rehabilitation etabliert, zum Beispiel aktive Mittelohrimplantate bei Gehörgangsatresie oder die Cochlea-Implantation bei einseitiger Taubheit.

Methode

Zu den therapeutischen Möglichkeiten wurde eine selektive Literaturrecherche der über PubMed zitierbaren deutsch- und englischsprachigen Literatur nach den Evidenz- und Empfehlungsgraden nach Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (Tabelle e1 und e2) durchgeführt.

Entwicklungsstörungen der Ohrmuschel

Epidemiologie

Von der häufigsten Fehlbildung, dem abstehenden Ohr, sind 5 % der Bevölkerung betroffen (e1), von schweren Fehlbildungen der Ohrmuschel 1 : 10 000–20 000 Neugeborene (e2). Ohrmuschelfehlbildungen können isoliert oder syndromal auftreten (zum Beispiel Goldenhar-, Franceschetti-, Nager-, Apert- oder Moebius-Syndrom, Morbus Crouzon). Sie sind häufig mit einer hemifazialen Mikrosomie assoziiert, Inzidenz: circa 1 : 5 600 Neugeborene (e3). Das Spektrum reicht von geringen Auffälligkeiten wie einem abstehenden Ohr (Abstand der Ohrmuschel vom Schädel deutlich über der Norm, circa 20 mm beim Erwachsenen) bis hin zur schweren Gesichtsasymmetrie mit Mikrotie (rudimentäre Ohrmuschel) (e2, e4).

Embryologie und Pathogenese

Die Komplexität der Ohrmuschelfehlbildungen erklärt sich durch unvollständige Ausbildung oder Verschmelzen der sechs mesenchymalen Aurikularhöcker (zum Beispiel Mikrotie bei Fehlbildung der

Höcker 2–5). Bei der hemifazialen Mikrosomie besteht ein Knochen- und Weichteildefizit mit Beteiligung von Mandibula, Kiefergelenk, Kaumuskulatur und Ohr (e3, e5).

Klassifikation der Überschussbildungen und Dysplasien

Aurikularanhänge sind präaurikuläre Hautausstülpungen und werden als Choristome (Weiterentwicklung versprengten Gewebes) angesehen; als Überschussbildungen sind sie von Ohrmuscheldysplasien abzugrenzen, treten aber nicht selten zusammen mit diesen auf (e2).

Für Ohrmuscheldysplasien ist die Klassifikation nach Weerda verbreitet (Tabelle 1).

Klinische Bedeutung

Ohrmuschelfehlbildungen führen isoliert betrachtet nicht zu einer Hörstörung, sofern keine zusätzlichen Entwicklungsstörungen im Bereich des Ohrs vorliegen. Das ist allerdings häufig der Fall: In einer Kohorte schwerhöriger Kinder wurden höhergradige Ohrfehlbildungen in 3 % der Fälle beschrieben (e6). Die klinische Bedeutung liegt in der ästhetischen Beeinträchtigung, die schon bei einem abstehenden Ohr zu reduzierter gesundheitsbezogener Lebensqualität, eingeschränktem Selbstvertrauen, sozialem Vermeidungsverhalten und schlechten schulischen Leistungen führen kann (e7–e9).

Diagnostik

Zur Abklärung von Fehlbildungen im Bereich von Gehörgang, Mittel- oder Innenohr und zur Abklärung des Hörvermögens wird das Kind HNO-fachärztlich beziehungsweise phoniatriisch-pädaudiologisch untersucht. Die Ohrmuschelfehlbildung wird fotodokumentiert. Bei klinischem Verdacht auf das Vorliegen einer syndromalen Genese ist eine humangenetische Abklärung empfehlenswert. Eine Untersuchung auf das Vorhandensein anderer äußerer Fehlbildungen oder Fehlbildungen innerer Organe sollte durch den Kinderarzt erfolgen.

Therapie

Konservative Therapie – Matsuo empfahl bei Ohrfehlbildungen 1984 eine Umformung des postpartal noch weichen Knorpels durch individuelle Schienung (1). Mittlerweile finden sich zahlreiche Berichte über positive Effekte dieses „Earmoldings“ bei geringgradigen Deformitäten, insbesondere abstehenden Ohren, Tassen- und Stahl-Ohren (Evidenzgrad 3 und 4) (Übersicht bei van Wijk [2]). Die Ergebnisse aus drei Studien mit Kontrollgruppen erreichen den Evidenzgrad 2– (3–5). Unklarheit besteht über den spontanen Verlauf solcher Fehlbildungen sowie über Therapiebeginn, Therapiedauer und Langzeiteffektivität des Earmoldings. Bei kaum vorhandenen Risiken kann Earmolding als Behandlungsversuch beim Säugling infrage kommen (Empfehlungsgrad D).

Epithesenversorgung – Als Ohrmuschelersatz stehen Klebe- oder mittels Titansystemen knochen-

TABELLE 1

Klassifikation der Ohrmuscheldysplasie nach Weerda (modifiziert nach [e2])

Dysplasiegrad	Beispiele
Grad I (geringgradig)	– abstehendes Ohr (Otapostasis) – Makrotie – Taschenohr (Kryptotie) – Flachohr (Scaphoidohr) – Stahl-Ohr – Satyrohr (Makakusohr) – Fragezeichenohr (Kolobom, Cosman-Ohr) – Lobulusdeformitäten – kleinere Deformitäten des Tragus und Antitragus, fehlendes Crus helicis, Darwin-Tuberkulum – Tassenohrdeformitäten Typ I, IIa und IIb nach Tanzer
Grad II (mittelgradig)	– Tassenohrdeformität Typ III nach Tanzer – Miniohr („concha type microtia“ nach Nagata)
Grad III (hochgradig)	– Mikrotie („lobule type microtia“ nach Nagata) – Anotie

verankerte Epithesen zur Verfügung. Vorteile sind eine hervorragende und schnelle ästhetische Rehabilitation sowie die Vermeidung operativer Hebedefekte (zum Beispiel durch Rippenknorpelgewinnung).

Während bei erwachsenen Patienten mit Mikrotie positive Auswirkungen einer Epithesenversorgung auf die Lebensqualität möglich sind (Übersicht bei Federspil [6]), liegt für ein pädiatrisches Kollektiv nur eine kleine Fallserie (n = 8) vor. Ohne Verwendung validierter Instrumente zur Bestimmung der Lebensqualität wird von einer zufriedenstellenden Trageakzeptanz in zwei Dritteln der Fälle berichtet (Evidenzgrad 3, Empfehlungsgrad D) (7).

Andere Autoren lehnen eine Epithesenversorgung bei Kindern und Jugendlichen aus psychologischen Gründen ab (e2), weil die Epithese vom Patienten als nicht zu ihm gehörig wahrgenommen werde (8). Weiterhin sei zu befürchten, dass er diese in der Öffentlichkeit verliere. Ferner muss eine Epithese alle zwei bis drei Jahre individuell neu angefertigt werden.

Operative Therapie – Aufgrund der Vielfalt und Komplexität der Ohrmuschelfehlbildungen und der publizierten chirurgischen Techniken zur operativen Korrektur soll hier nur auf zwei häufig durchgeführte Operationen eingegangen werden: Die Korrektur des abstehenden Ohrs und die Ohrmuschelrekonstruktion bei Mikrotie.

Operative Korrektur der Apostasis otum (Abbildung 1) – Anfangs erfolgte die Korrektur abstehender Ohren durch postaurikuläre Hautexzisionen (e10, e11), bis Gersuny die Relevanz der elastischen Rückstellkräfte des Knorpelgerüsts erkannte (e12). Es ist zu prüfen, welche Formveränderungen im Einzelfall zum Abstehen des Ohrs führen. Die häufigsten Ursachen sind:

- mangelnde Ausbildung der Anthelix
- (Pseudo-)Hyperplasie des Cavum conchae
- abstehender Lobulus (Ohrläppchen).



Abbildung 1: Ästhetische Rehabilitation bei Otapostasis vor (a) und nach (b) plastischer Korrektur. Durch reine Nahttechniken mit adäquatem modernem Fadenmaterial wird das Knorpelgerüst der Ohrmuschel maximal geschont und das Risiko entstellender postoperativer Deformitäten deutlich vermindert (Operateure: T. Braun, J. M. Hempel).



Abbildung 2: Ästhetische Rehabilitation bei Mikrotie; Implantation eines der Gegenseite angepassten Ohrmuschelgerüsts aus porösem Polyäthylen, das mit einem temporoparietalen Faszienlappen eingehüllt sowie mit lokaler und frei transplantierte Vollhaut bedeckt wird. Beispiel eines Befunds präoperativ (a) sowie nach weitgehendem Abschluss der Wundheilung (b) (Operateur: J. M. Hempel)

Auch wenn mittlerweile über 100 Verfahren zur Korrektur abstehender Ohren publiziert sind, haben sich drei grundsätzliche Techniken etabliert:

- kombinierte Schnitt- und Nahttechniken: nach Becker (e13) und Converse (e14)
- Ritztechniken: nach Chongchet (e15) und Stenström (e16)
- reine Nahttechniken: nach Goldstein (e17), Morestin (e18), Luckett (e19), Mustardé (e20) und Fritsch (e21).

Den Nahttechniken sollte der Vorzug vor aggressiveren Ritz- und Schnitttechniken gegeben werden. Schwerwiegende Komplikationen der Ohranlegung, nämlich entstellende, teils nur unvollständig korrigierbare Kantenbildungen und Gerüstdefekte, treten bei knorpelschonenden Nahttechniken seltener auf (Evidenzgrad 2+, Empfehlungsgrad C) (9, 10). Für stabile Langzeitergebnisse ist am Knorpel nichtresorbierbares Nahtmaterial erforderlich (11).

Ohrmuschelrekonstruktion (Abbildung 2) – Die Teil- oder Totalrekonstruktion bei mittel- und hochgradigen Ohrmuscheldeformitäten ist wegen des Bedarfs an Haut und Gerüstkomponenten operativ anspruchsvoll.

Über Jahrzehnte wurde die operative Technik von der Rekonstruktion mittels einer Kombination von Hautlappen mit autologem Rippenknorpel dominiert. Diese Methode wurde unter anderem von Converse, Tanzer, Brent, Nagata, Weerda und Firmin geprägt und erfordert ein mehrzeitiges Vorgehen, meist in zwei bis drei Schritten (e22). Wegen möglicher Hebedefekte nach Rippenknorpelentnahme (Narbenbildung, Thoraxdeformitäten [e23]) und von einigen Autoren berichteten unsicheren Langzeitergebnissen wegen Resorption am Knorpelgerüst (e24) wurde nach alloplastischen Gerüstmaterialien gesucht. Diese erwiesen sich – wie zum Beispiel Silikonimplantate – aufgrund einer hohen Infektions- und Extrusionsrate regelmäßig als ungeeignet (e25). Erst mit der Einführung von porösem Polyäthylen (PE) in die Ohrmuschelrekonstruktion durch Berghaus in den 1980er Jahren (12, 13) stand ein alloplastisches Material zur Verfügung, das in Kombination mit einer adäquaten chirurgischen Technik (nach Berghaus [13] und Reinisch [14]) haltbare Langzeitergebnisse ermöglichte. Der biokompatible Kunststoff erlaubt das Einsprossen von Gewebe und ist mittlerweile das am häufigsten eingesetzte alloplastische Material bei der Ohrmuschelrekonstruktion (12, e22).

Sowohl für die Ohrmuschelrekonstruktion mit Rippenknorpel als auch mit PE konnte mit validierten Instrumenten ein Gewinn an gesundheitsbezogener Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen gezeigt werden (Evidenzgrad 2+, Empfehlungsgrad C) (15–17). Die Rekonstruktion mit Rippenknorpel wird meist ab einem Alter von acht Jahren durchgeführt, da zuvor häufig nur unzureichender Rippenknorpel vorhanden ist (e2). Die Ohrmuschelrekonstruktion mit PE kommt als einzeitiger Eingriff ab dem vierten Lebensjahr in Betracht (17) und kann somit zu einem früheren Zeitpunkt Hänseleien entgegenwirken: Betroffene Kinder sind diesen nach Kindergarten- und Schuleintritt ausgesetzt. Das kann zu erheblicher psychosozialer Morbidität führen (e8). Bei Kombination mit einer simultanen Hörrehabilitation durch ein Knochenleitungshörgerät oder aktives Mittelohrimplantat ist das Kind vor der Einschulung funktionell und ästhetisch versorgt (17).

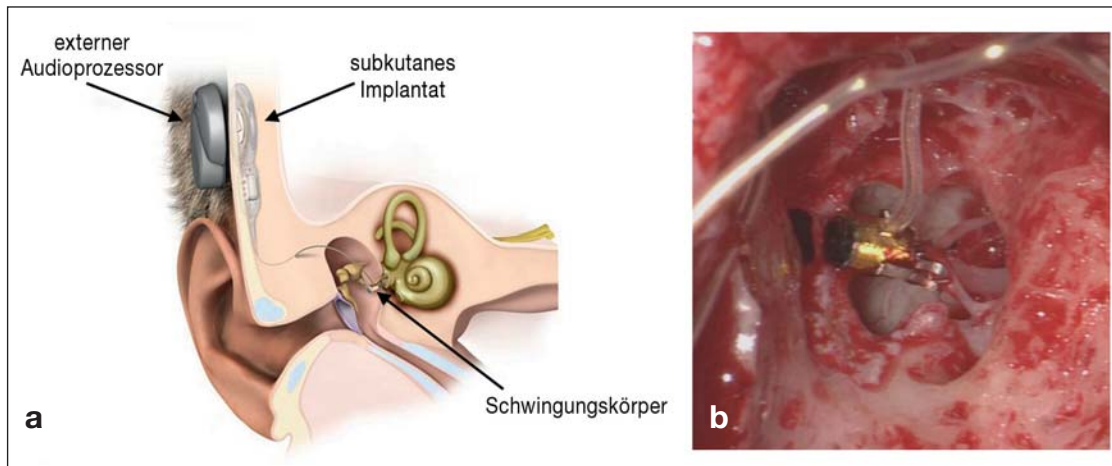


Abbildung 3: Funktionelle Rehabilitation bei Atresia auris congenita. Bei großer Mittelohrfehlbildung mit niedrigem Jahrsdoerfer-Score ist eine rekonstruktive Mittelohrchirurgie zur Hörverbesserung wenig erfolgversprechend. Die funktionelle Rehabilitation erfolgt daher durch Knochenleitungshörgeräte oder aktive Mittelohrimplantate (a) (mit Genehmigung der Fa. Med-El, Innsbruck/Österreich). Die klassische Anknüpfung des Schwingungskörpers an den Amboss ist bei einer Atresia auris congenita aber meist nicht möglich; die Anknüpfung kann hier zum Beispiel an die Stapesuprastruktur erfolgen (b) (Operateur: J. M. Hempel).

Entwicklungsstörungen von Gehörgang und Mittelohr

Embryologie

Das äußere Ohr und Mittelohr entwickeln sich gemeinsam aus den Kiemenbögen. Fehlbildungen treten deshalb gehäuft kombiniert auf. So existiert zum Beispiel bei einer Ohrmuscheldysplasie Grad 3 fast immer eine Gehörgangsatresie. Nur selten bestehen zusätzliche Innenohrfehlbildungen (e26).

Epidemiologie und Klassifikation

Neben Gehörgangsduplikaturen mit Fistelbildung, die bei rezidivierenden Entzündungen operativ entfernt werden, sind Mittelohrfehlbildungen aufgrund der resultierenden Schalleitungsschwerhörigkeit von klinischer Bedeutung. Während sogenannte kleine Mittelohrfehlbildungen nur das Mittelohr betreffen (meist Gehörknöchelchenfehlbildung), besteht bei sogenannten großen Mittelohrfehlbildungen zusätzlich eine Atresie oder Stenose des äußeren Gehörgangs (Atresia auris congenita) (Abbildung 2a). Die Inzidenz der Atresia auris congenita, isoliert oder kombiniert mit Fehlbildungen des äußeren, Mittel- und (selten) Innenohrs, wird mit 1 : 10 000 angegeben (e2).

Der CT-Score nach Jahrsdoerfer erlaubt eine Klassifikation des Schweregrades und eine Prognose zur operativen Rehabilitation (e27).

Klinische Bedeutung

Hinsichtlich funktioneller Auswirkungen ist zwischen uni- und bilateraler Mittelohrfehlbildung zu unterscheiden. Bei der selteneren bilateralen Atresia auris congenita liegt eine beidseitige Hörschwelle von meist 60 dB vor. Nur eine umgehende Hörgeräteversorgung im Säuglingsalter, in der Regel mit Knochenleitungshörern, ermöglicht eine normale

Sprachentwicklung (e28). Kinder mit einseitiger Atresia auris congenita und kontralateraler Normakusis wurden in der Vergangenheit meist nicht mit Hörsystemen versorgt, da eine normale Sprachentwicklung erwartet wurde. Erst Ende des 20. Jahrhunderts wurde zunehmend anerkannt, dass eine einseitige Schwerhörigkeit erhebliche Einschränkungen des räumlichen Hörens und des Hörens im Störgeräusch bedingt (e29). Daher sollte eine pädaudiologische Rehabilitation angeboten werden. Unversorgte, einseitig schwerhörige Kinder müssen zum Beispiel häufiger (22–35 %) eine Schulklasse wiederholen und zeigen mehr Verhaltensauffälligkeiten als gleichaltrige Normalhörige (e30).

Bei kleinen Mittelohrfehlbildungen kann das Hören in variablem Ausmaß eingeschränkt sein.

Diagnostik

Eine Gehörgangstenose beziehungsweise -atresie ist otoskopisch erkennbar. Eine Bildgebung zur Erhebung des Jahrsdoerfer-Scores (hochauflösende CT des Felsenbeins) ist aufgrund der Strahlenbelastung nur bei therapeutischer Konsequenz, das heißt zeitnaher Gehörgangs- oder Mittelohrchirurgie, indiziert. Kleine Mittelohrfehlbildungen (zum Beispiel Hammerkopffixation) können häufig nicht CT-morphologisch erkannt werden.

Bei Mittelohrfehlbildungen wird ein auffälliges Neugeborenen-Hörscreening vorliegen (Messung transitorisch evozierter otoakustischer Emissionen oder automatische Ableitung früher akustisch evozierter Potenziale). In der Regel wird im Anschluss der HNO-Facharzt beziehungsweise Pädaudiologe unter anderem durch die Ableitung früher akustisch evozierter Potenziale in Luft- und Knochenleitung das Hörvermögen untersuchen. Bei älteren Kindern

TABELLE 2

Klassifikation der Innenohrfehlbildungen (nach [e33])

Schweregrad	Konfiguration
I	Labyrinthaplasie (Michel-Deformität)
II	Cochleaplasie, ggf. rudimentäres Vestibularorgan
III	rudimentäres Labyrinth ohne Trennung von Cochlea und Vestibularorgan („common cavity“)
IV	zystisch imponierende, unvollständige Trennung von Cochlea und Vestibularorgan
V	Cochleahypoplasie, ggf. rudimentäres Vestibularorgan
VI	Cochlea mit reduzierter Windungszahl (Mondini-Malformation)

erfolgt eine Überprüfung auch mittels Tonschwellen- und Sprachaudiometrie (vergleiche AWMF-S2-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ [18]).

Therapie

Bei kleinen Mittelohrfehlbildungen ist häufig eine Tympanoplastik (Wiederherstellung einer beweglichen Gehörknöchelchenkette) ausreichend. Bei großen Mittelohrfehlbildungen mit hohem Jahrsdoerfer-Score wurden bisher klassische chirurgische Maßnahmen (operative Gehörgangsanlage und Rekonstruktion von Trommelfell und Mittelohr) zur Wiederherstellung des Hörvermögens favorisiert (Evidenzgrad 2+, Empfehlungsgrad C) (19, e27).

Die Ergebnisse der klassischen chirurgischen Versorgung der Atresia auris congenita mit niedrigem Jahrsdoerfer-Score müssen als unsicher angesehen werden (e27, 19). Häufig restenosierte Gehörgänge: Etwa 50 % der Patienten benötigen postoperativ weiterhin ein Hörgerät (20). Knochenleitungshörgeräte versprechen dagegen eine in der Regel adäquate Verstärkung (21) und sind daher meist einer Atresiechirurgie vorzuziehen (Evidenzgrad 2+, Empfehlungsgrad C) (22). Sie werden zunächst mit einem Stirnband oder Bügel getragen und können dann ab dem dritten Lebensjahr perkutan mit einer Titanschraube am Knochen fixiert werden. Für die funktionelle Rehabilitation mittels Knochenleitungshörgeräten werden positive Effekte auf die Lebensqualität berichtet (23, 24). Die perkutane Fixtur hat aufgrund der besseren audiologischen und kosmetischen Ergebnisse eine größere Patientenakzeptanz als die Verwendung von Stirnbändern, Bügeln oder Hörbrillen (25). Alternativ steht ein System mit einem subkutan implantierten Doppelmagneten ohne perkutane Fixtur zur Verfügung (26).

Eine neue Alternative stellen teilimplantierbare Hörgeräte, sogenannte aktive Mittelohrimplantate, dar (*Abbildung 3a*): Sie stimulieren nur das betroffene Ohr und erzielen in der Regel eine bessere Verstärkung im Hochtonbereich als Knochenleitungshörer. Dies hat einen positiven Effekt auf das Sprachverstehen in geräuschvoller Umgebung (27). Seit 2009 ist ein von Ball

entwickeltes System auch zur Implantation bei Kindern zugelassen (28): Ein elektroakustischer Wandler wird an die Gehörknöchelchen angekoppelt und verstärkt deren Schwingung. Eine Ankopplung kann an Amboss, Stapes (*Abbildung 3b*) oder – bei fehlender Kette – direkt an das ovale oder runde Fenster erfolgen (28–31). Dadurch ist eine funktionelle Rehabilitation bei Schallleitungs- oder kombinierter Schwerhörigkeit möglich (Evidenzgrad 2+, Empfehlungsgrad C) (17, 30, 32). Unter Verwendung validierter Instrumente konnte eine Steigerung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen mit Atresia auris congenita nach Versorgung mit einem aktiven Mittelohrimplantat gezeigt werden (17). Aufgrund der dargestellten Vorteile wird die grundsätzliche Rehabilitation der Atresia auris congenita mit implantierbaren Hörsystemen gegenüber der klassischen Atresiechirurgie zunehmend favorisiert (17, 30, 32).

Entwicklungsstörungen des Innenohrs

Epidemiologie

Innenohrfehlbildungen sind bei Schallempfindungsschwerhörigen mit aktuellen bildgebenden Verfahren in 40 % der Fälle nachweisbar (e31).

Embryologie

Das Innenohr entwickelt sich aus einer ektodermalen Abschnürung. Diese differenziert sich in eine Pars utriculoampullaris (Utrikulus und Böengänge) sowie sacculocochlearis (Sakkulus und Cochlea). In enger Wechselwirkung entwickeln sich innerer Gehörgang und Nervus vestibulocochlearis (e26).

Klassifikation

Man unterscheidet Fehlbildungen des häutigen und des knöchernen Labyrinths. Verbreitet sind die Klassifikationen nach Jackler (e32) sowie nach Sennaroglu und Saatci (e33). Letztere ordnet die häufigsten knöchernen, das heißt durch bildgebende Verfahren diagnostizierbaren, Fehlbildungen nach dem wahrscheinlichen Zeitpunkt des Entwicklungsarrests einem Schweregrad zu (*Tabelle 2*). Zusätzlich können Fehlbildungen des endo- und perilymphatischen Systems (Aquaeductus vestibuli und cochleae) und des inneren Gehörgangs bestehen.

Klinische Bedeutung

Die klinische Bedeutung der Innenohrfehlbildungen liegt vor allem in einer resultierenden Schallempfindungsschwerhörigkeit. Je nach ein- oder beidseitigem Auftreten und Ausmaß sind unbehandelt Sprachentwicklungsstörungen beziehungsweise Einschränkungen des Hörens im Lärm und des Richtungshörens möglich. Fehlbildungen des endo- und perilymphatischen Systems manifestieren sich gegebenenfalls als progrediente Schwerhörigkeit oder rezidivierende Meningitis. Erwähnenswert ist das in *Tabelle 2* nicht separat klassifizierte Large-vestibular-aqueduct-Syndrom: Eine progrediente Hörstörung mit teils erheblicher Verschlechterung bei inadäquaten Schädeltraumen (e26) resultiert vermutlich aus einer ungebremsten Übertragung von Liquordruckschwankungen auf die Endolympe.

Diagnostik

Während Fehlbildungen des knöchernen Labyrinths mittels bildgebender Verfahren detektiert werden können, sind Fehlbildungen des häutigen Labyrinths meist nur histologisch erkennbar (e26). Bei fehlender therapeutischer Konsequenz ist eine zusätzliche radiologische Diagnostik bei Erstdiagnose einer Schallempfindungsschwerhörigkeit nur selten sinnvoll. Sie gehört aber zur Routinediagnostik vor einer Cochlea-Implantation (e26).

Bei Erstdiagnose einer kongenitalen Schallempfindungsschwerhörigkeit sollte ein Ausschluss therapierelevanter assoziierter Syndrome durch den Kinderarzt und gegebenenfalls durch weitere Fachdisziplinen erfolgen, zum Beispiel:

- Pendred-Syndrom mit Schilddrüsenfunktionsstörung
- Alport-Syndrom mit Nieren- und Augenbeteiligung
- Usher-Syndrom mit Augenbeteiligung
- Jervell-Lange-Nielsen-Syndrom mit Herzbeteiligung

(vergleiche AWMF-S2-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ [18]).

Therapie

Eine beidseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit ist mit adäquaten Hörsystemen zu versorgen, in der Regel mit Hörgeräten oder, falls diese für eine regelgerechte Sprachentwicklung unzureichend sind, mit Cochlea-Implantaten (vergleiche AWMF-S2-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ [18] und Konsensuspapier zur Hörgeräteversorgung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie [33]). Bei Innenohrfehlbildungen kann eine Cochlea-Implantation erschwert und mit ungünstigeren audiologischen Ergebnissen vergesellschaftet (zum Beispiel „common cavity“) beziehungsweise unmöglich sein (zum Beispiel Labyrinthaplasie, Fehlen des Nervus vestibulocochlearis) (34, 35). Die audiologischen Ergebnisse von gegebenenfalls indizierten Hirnstamm- und Mittelhirnimplantaten müssen im Vergleich zu Cochlea-Implantaten als deutlich schlechter angesehen werden (36).

Bei einseitiger Taubheit wird zur Verbesserung der Ansprechbarkeit ein Versorgungsversuch mit einem Knochenleitungshörgerät empfohlen. Dieses ermöglicht ein pseudostereophones Hören; mit validierten Instrumenten wurde eine Steigerung der Lebensqualität betroffener Kinder nachgewiesen (Evidenzgrad 2+, Empfehlungsgrad C) (37, 38). Seit Kurzem gibt es bei Erwachsenen positive Erfahrungen mit einer Cochlea-Implantation bei einseitiger Taubheit: Im Gegensatz zum Knochenleitungshörgerät wird echtes binaurales Hören möglich (e34, e35). Aufgrund der begrenzten Erfahrungen bei Kindern und Jugendlichen (39, 40) muss die Indikation im Einzelfall geprüft werden (Evidenzgrad maximal 2+, Empfehlungsgrad D).

KERNAUSSAGEN

- Zur Korrektur absteigender Ohren sind knorpelschonende Nahttechniken aufgrund des verminderten Risikos postoperativer Gerüstdefekte zu bevorzugen.
- Eine erfolgreiche ästhetische Rehabilitation schwerer Ohrmuscheldeformitäten ist durch eine Ohrmuschelrekonstruktion mit Rippenknorpel (Hauptrisiken: Hebedefekte und Gerüstresorption) oder porösem Polyäthylen (Hauptrisiko: Implantatextrusion) möglich.
- Die funktionelle Rehabilitation von Schalleitungs- oder kombinierten Schwerhörigkeiten bei Atesia auris congenita erfolgt vorzugsweise mit Knochenleitungshörgeräten oder aktiven Mittelohrimplantaten.
- Zur Verbesserung des Richtungshörens und des Hörens im Störgeräusch sollte auch bei einseitigen Hörstörungen eine funktionelle Rehabilitation erfolgen.
- Bei einseitiger Taubheit kann ein Versorgungsversuch mit einem Knochenleitungshörgerät erfolgen sowie die individuelle Indikation zur Cochlea-Implantation geprüft werden.

Interessenkonflikt

Dr. med. Hempel erhielt Kongressgebühren- und Reisekostenerstattungen von der Firma Medel.

Prof. Dr. med. Berghaus bekam Studienunterstützung (Drittmittel) von der Firma Porex.

Dr. med. Braun erklärt, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Manuskriptdaten

eingereicht: 21. 5. 2013, revidierte Fassung angenommen: 28. 10. 2013

LITERATUR

1. Matsuo K, Hirose T, Tomono T, et al.: Nonsurgical correction of congenital auricular deformities in the early neonate: a preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1984; 73: 38–51.
2. van Wijk MP, Breugem CC, Kon M: Non-surgical correction of congenital deformities of the auricle: a systematic review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009; 62: 727–36.
3. Sorribes MM, Tos M: Nonsurgical treatment of prominent ears with the Auri method. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 1369–76.
4. Merlob P, Eshel Y, Mor N: Splinting therapy for congenital auricular deformities with the use of soft material. *J Perinatol* 1995; 15: 293–6.
5. Smith W, Toye J, Reid A, Smith R: Nonsurgical correction of congenital ear abnormalities in the newborn: case series. *Paediatr Child Health* 2005; 10: 327–31.
6. Federspil P: Lebensqualität nach epithetischem Ohrmuschelersatz. *HNO* 2010; 58: 132–3.
7. Hamming KK, Lund TW, Lander TA, Sidman JD: Complications and satisfaction with pediatric osseointegrated external ear prostheses. *Laryngoscope* 2009; 119: 1270–3.
8. Wilkes GH, Wolfaardt JF: Osseointegrated alloplastic versus autogenous ear reconstruction: criteria for treatment selection. *Plast Reconstr Surg* 1994; 93: 967–79.

9. Adamson PA, McGraw BL, Tropper GJ: Otoplasty: critical review of clinical results. *Laryngoscope* 1991; 101: 883–8.
10. Mandala A, Bahia H, Ahmad T, Stewart KJ: Comparison of cartilage scoring and cartilage sparing otoplasty-A study of 203 cases. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2006; 59: 1170–6.
11. Braun T, Hainzinger T, Stelter K, Krause E, Berghaus A, Hempel JM: Health-related quality of life, patient benefit, and clinical outcome after otoplasty using suture techniques in 62 children and adults. *Plast Reconstr Surg* 2010; 126: 2115–24.
12. Berghaus A: Porous polyethylene in reconstructive head and neck surgery. *Arch Otolaryngol* 1985; 111: 154–60.
13. Berghaus A: Porecon implant and fan flap: a concept for reconstruction of the auricle. *Facial Plast Surg* 1988; 5: 451–7.
14. Reinisch JF, Lewin S: Ear reconstruction using a porous polyethylene framework and temporoparietal fascia flap. *Facial Plast Surg* 2009; 25: 181–9.
15. Soukup B, Mashhadi SA, Bulstrode NW: Health-related quality-of-life assessment and surgical outcomes for auricular reconstruction using autologous costal cartilage. *Plast Reconstr Surg* 2012; 129: 632–40.
16. Braun T, Gratz S, Berghaus A, Hempel JM: Patient benefit from ear reconstruction with porous polyethylene in severe cases of hemifacial microsomia. *Eur J Plast Surg* 2013; 36: 219–24.
17. Hempel JM, Braun T, Berghaus A: Funktionelle und ästhetische Rehabilitation der Mikrotie bei Kindern und Jugendlichen. *HNO* 2013; 61: 655–61.
18. Seifert E, Brosch S, Dinnesen AG, et al.: Periphere Hörstörungen im Kindesalter. Ergebnisse einer evidenzbasierten Konsensuskonferenz. *HNO* 2005; 53: 376–82.
19. Shonka DC Jr, Livingston WJ 3rd, Kesser BW: The Jahrsdoerfer grading scale in surgery to repair congenital aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134: 873–7.
20. Schwager K, Helms J: Mikrochirurgie großer Mittelohrfehlbildungen. Operationstechnische Überlegungen. *HNO* 1995; 43: 427–31.
21. Fuchsmann C, Tringali S, Disant F, et al.: Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results. *Acta Otolaryngol* 2010; 130: 1343–51.
22. Bouhabel S, Arcand P, Saliba I: Congenital aural atresia: bone-anchored hearing aid vs. external auditory canal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76: 272–7.
23. McLarnon CM, Davison T, Johnson IJ: Bone-anchored hearing aid: comparison of benefit by patient subgroups. *Laryngoscope* 2004; 114: 942–4.
24. Ricci G, Volpe AD, Faralli M, et al.: Bone-anchored hearing aids (Baha) in congenital aural atresia: personal experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011; 75: 342–6.
25. Granstrom G, Tjellstrom A: The bone-anchored hearing aid (BAHA) in children with auricular malformations. *Ear Nose Throat J* 1997; 76: 238–40, 42, 44–7.
26. Siegert R: Partially implantable bone conduction hearing aids without a percutaneous abutment (Otomag): technique and preliminary clinical results. *Adv Otorhinolaryngol* 2011; 71: 41–6.
27. Ball GR: The vibrant soundbridge: design and development. *Adv Otorhinolaryngol* 2010; 69: 1–13.
28. Cremers CW, O'Connor AF, Helms J, et al.: International consensus on Vibrant Soundbridge (R) implantation in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74: 1267–9.
29. Colletti V, Soli SD, Carner M, Colletti L: Treatment of mixed hearing losses via implantation of a vibratory transducer on the round window. *Int J Audiol* 2006; 45: 600–8.
30. Frenzel H, Hanke F, Beltrame M, Steffen A, Schonweiler R, Wollenberg B: Application of the Vibrant Soundbridge to unilateral osseous atresia cases. *Laryngoscope* 2009; 119: 67–74.
31. Colletti L, Carner M, Mandala M, Veronese S, Colletti V: The floating mass transducer for external auditory canal and middle ear malformations. *Otol Neurotol* 2011; 32: 108–15.
32. Kiefer J, Arnold W, Staudenmaier R: Round window stimulation with an implantable hearing aid (Soundbridge) combined with autogenous reconstruction of the auricle – a new approach. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2006; 68: 378–85.
33. Wiesner T, Bohnert A, Limberger A, Massinger C, Nickisch A: Konsenspapier der DGPP zur Hörgeräte-Versorgung bei Kindern, Vers. 3.5. Bonn 2012.
34. Birman CS, Elliott EJ, Gibson WP: Pediatric cochlear implants: additional disabilities prevalence, risk factors, and effect on language outcomes. *Otol Neurotol* 2012; 33: 1347–52.
35. Sennaroglu L: Cochlear implantation in inner ear malformations – a review article. *Cochlear Implants Int* 2010; 11: 4–41.
36. Sennaroglu L, Ziyal I, Atas A, et al.: Preliminary results of auditory brainstem implantation in prelingually deaf children with inner ear malformations including severe stenosis of the cochlear aperture and aplasia of the cochlear nerve. *Otol Neurotol* 2009; 30: 708–15.
37. Doshi J, Banga R, Child A, et al.: Quality-of-life outcomes after bone-anchored hearing device surgery in children with single-sided sensorineural deafness. *Otol Neurotol* 2013; 34: 100–3.
38. Desmet J, Bouzegta R, Hofkens A, et al.: Clinical need for a Baha trial in patients with single-sided sensorineural deafness. Analysis of a Baha database of 196 patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012; 269: 799–805.
39. Hassepass F, Aschendorff A, Wesarg T, et al.: Unilateral deafness in children: audiological and subjective assessment of hearing ability after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2013; 34: 53–60.
40. Plontke SK, Heider C, Koesling S, et al.: Cochlear implantation in a child with posttraumatic single-sided deafness. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013; 270: 1757–61.

Anschrift für die Verfasser

Prof. Dr. med. Alexander Berghaus
 Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
 Klinikum der Universität München
 Marchioninistraße 15
 81377 München
 alexander.berghaus@med.uni-muenchen.de

Zitierweise

Braun T, Hempel JM, Berghaus A: Developmental disorders of the ear in children and adolescents—conservative and surgical treatment options. *Dtsch Arztebl Int* 2014; 111(6): 92–7. DOI: 10.3238/arztebl.2014.0092



Mit „e“ gekennzeichnete Literatur:
www.aerzteblatt.de/lit0614

eTabellen:
www.aerzteblatt.de/14m0092

The English version of this article is available online:
www.aerzteblatt-international.de

ÜBERSICHTSARBEIT

Entwicklungsstörungen des Ohres bei Kindern und Jugendlichen

Apparative und operative Therapie

Thomas Braun, John Martin Hempel, Alexander Berghaus

eLITERATUR

- e1. Adamson PA, Strecker HD: Otoplasty techniques. *Facial Plast Surg* 1995; 11: 284–300.
- e2. Weerda H: *Chirurgie der Ohrmuschel*. Stuttgart: Thieme 2003.
- e3. Hartsfield JK: Review of the etiologic heterogeneity of the oculo-auriculo-vertebral spectrum (hemifacial microsomia). *Orthod Craniofac Res* 2007; 10: 121–8.
- e4. Poon CC, Meara JG, Heggie AA: Hemifacial microsomia: use of the OMENS-Plus classification at the Royal Children's Hospital of Melbourne. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111: 1011–8.
- e5. Wang X, Chen J, Zhang Y, Yang Q: Associated balancing surgical treatments of hemifacial microsomia. *J Craniofac Surg* 2010; 21: 1456–9.
- e6. Nekahm D, Weichbold V, Welzl-Müller K: Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol, 1980–94. *Scand Audiol* 2001; 30: 197–202.
- e7. Kapp-Simon KA, Simon DJ, Kristovich S: Self-perception, social skills, adjustment, and inhibition in young adolescents with craniofacial anomalies. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29: 352–6.
- e8. Horlock N, Vögelin E, Bradbury ET, Grobbelaar AO, Gault DT: Psychosocial outcome of patients after ear reconstruction: a retrospective study of 62 patients. *Ann Plast Surg* 2005; 54: 517–24.
- e9. Sheerin D, MacLeod M, Kusumakar V: Psychosocial adjustment in children with port-wine stains and prominent ears. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1995; 34: 1637–47.
- e10. Ely ET: An operation for prominence of the auricle. *Arch Otolaryngol* 1881; 10: 97–9.
- e11. Joseph J: Demonstration operierter Eselsohren. *Verl Berl Med Ges* 1896; 1/206.
- e12. Gersuny R: Über einige kosmetische Operationen. *Wien Med Wochenschr* 1903; 48: 2253–7.
- e13. Becker OJ: Surgical correction of the abnormally protruding ear. *Arch Otolaryngol* 1949; 50: 541–60.
- e14. Converse JM, Nigro A, Wilson FA, Johnson N: A technique for surgical correction of lop ears. *Plast Reconstr Surg* 1955; 15: 411–8.
- e15. Chongchet V: A method of antihelix reconstruction. *Br J Plast Surg* 1963; 16: 268–72.
- e16. Stenström SJ: A „natural“ technique for correction of congenitally prominent ears. *Plast Reconstr Surg* 1963; 32: 509–18.
- e17. Goldstein MA: The cosmetic and plastic surgery of the ear. *Laryngoscope* 1908; 18: 826–51.
- e18. Morestin H: De la reposition et du plissement cosmétique du pavillon de l'oreille. *Rev d'orthopéd* 1903; 4: 289.
- e19. Lockett WH: A new operation for prominent ears based on the anatomy of the deformity. *Surg Gynecol Obstet* 1910; 10: 635–7.
- e20. Mustardé JC: The correction of prominent ears using simple mattress sutures. *Br J Plast Surg* 1963; 16: 170–8.
- e21. Fritsch MH: Incisionless otoplasty. *Laryngoscope* 1995; 105: 1–11.
- e22. Renner G, Lane RV: Auricular reconstruction: an update. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12: 277–80.
- e23. Siegert R, Magritz R: Reducing the morbidity involved in harvesting autogenous rib cartilage. *Facial Plast Surg* 2009; 25: 169–74.
- e24. Berghaus A, Toplak F: Surgical concepts for reconstruction of the auricle. History and current state of the art. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 112: 388–97.
- e25. Williams JD, Romo T, 3rd, Sclafani AP, Cho H: Porous high-density polyethylene implants in auricular reconstruction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 578–83.
- e26. Rodriguez K, Shah RK, Kenna M: Anomalies of the middle and inner ear. *Otolaryngol Clin North Am* 2007; 40: 81–96, vi.
- e27. 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; 13: 6–12.
- e28. Declau F, Cremers C, Van de Heyning P: Diagnosis and management strategies in congenital atresia of the external auditory canal. Study Group on Otological Malformations and Hearing Impairment. *Br J Audiol* 1999; 33: 313–27.
- e29. Niehaus HH, Olthoff A, Kruse E: Früherkennung und Hörgeräteversorgung unilateraler kindlicher Schwerhörigkeiten. *Laryngo Rhino Otol* 1995; 74: 657–62.
- e30. Lieu JE: Speech-language and educational consequences of unilateral hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130: 524–30.
- e31. Purcell D, Johnson J, Fischbein N, Lalwani AK: Establishment of normative cochlear and vestibular measurements to aid in the diagnosis of inner ear malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 128: 78–87.
- e32. Jackler RK, Luxford WM, House WF: Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987; 97: 2–14.
- e33. Sennaroglu L, Saatci I: A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002; 112: 2230–41.
- e34. Arndt S, Aschendorff A, Laszig R, et al.: Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol* 2011; 32: 39–47.
- e35. Müller J, Helms J, Brill S, Hagen R: Cochlea-Implantat-Versorgung bei einseitiger Ertaubung? Indikation, Möglichkeiten und Grenzen. 79. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie. Bonn 2011.

eTABELLE 1

Evidenzgrade nach SIGN
(www.sign.ac.uk/guidelines/fulltext/50/annexb.html)

Grad	Beschreibung
1++	qualitativ hochwertige Metaanalysen, systematische Übersichten von randomisierten kontrollierten Studien oder randomisierte kontrollierte Studien mit sehr geringem Risiko systematischer Fehler (Bias)
1+	gut durchgeführte Metaanalysen, systematische Übersichten von randomisierten kontrollierten Studien oder randomisierte kontrollierte Studien mit geringem Risiko systematischer Fehler (Bias)
1-	Metaanalysen, systematische Übersichten von randomisierten kontrollierten Studien oder randomisierte kontrollierte Studien mit hohem Risiko systematischer Fehler (Bias)
2++	Qualitativ hochwertige systematische Übersichten von Fallkontroll- oder Kohortenstudien oder qualitativ hochwertige Fallkontroll- oder Kohortenstudien mit sehr niedrigem Risiko systematischer Verzerrungen (Confounding, Bias, „Chance“) und hoher Wahrscheinlichkeit, dass die Beziehung ursächlich ist.
2+	Gut durchgeführte Fallkontroll- oder Kohortenstudien mit niedrigem Risiko systematischer Verzerrungen (Confounding, Bias, „Chance“) und moderater Wahrscheinlichkeit, dass die Beziehung ursächlich ist.
2-	Fallkontroll- oder Kohortenstudien mit hohem Risiko systematischer Verzerrungen (Confounding, Bias, „Chance“) und signifikantem Risiko, dass die Beziehung nicht ursächlich ist.
3	nichtanalytische Studien, z. B. Fallberichte, Fallserien
4	Expertenmeinung

SIGN, Scottish Intercollegiate Guidelines Network

eTABELLE 2

Empfehlungsgrade nach SIGN
(www.sign.ac.uk/guidelines/fulltext/50/annexb.html)

Empfehlungsgrad	Evidenzgrad	Beschreibung
A	1++ oder mehrere 1+	starke Empfehlung („soll“)
B	mehrere 2++ oder extrapoliert aus 1++/1+	
C	mehrere 2+ oder extrapoliert aus 2++	Empfehlung („sollte“)
D	3 oder 4 oder extrapoliert aus 2+	Empfehlung offen („kann“)

SIGN, Scottish Intercollegiate Guidelines Network