

# 2000

## Über den Einfluss von Hörstörungen auf die Reifung der Hörbahn

Die mit dem GEERS-Förderpreis 2000 ausgezeichnete Arbeit befasste sich sowohl mit klinischen als auch tierexperimentellen Untersuchungen über den Einfluss unterschiedlicher Schwerhörigkeitsformen und deren therapeutischer Behandlung auf funktionelle Reifungsvorgänge der zentralen Hörbahn. Die gewonnenen Ergebnisse belegen die besondere Empfindlichkeit des jungen, noch nicht ausgereiften Gehörs gegenüber auditiven Deprivationen, die zu irreversiblen Veränderungen der zentral-auditiven Verarbeitung bereits auf Hirnstammebene, besonders aber im kortikalen Bereich führen können. Sie weisen darüber hinaus nach, dass nur frühzeitig eingeleitete therapeutische Maßnahmen die Reifungsverzögerungen partiell oder sogar vollständig kompensieren können. Daher müssen so früh wie möglich, also bereits im ersten Lebenshalbjahr, Schalleitungsschwerhörigkeiten beseitigt und Schallempfindungsschwerhörigkeiten entweder durch eine Hörgeräteversorgung oder den Einsatz von Cochlea-Implantaten versorgt werden. Voraussetzung dafür ist die Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings auf der Basis objektiver Meßmethoden sowie eines effektiven Früherkennungsprogramms zur Erfassung der erst postnatal erworbenen Schwerhörigkeiten.

Da nur ein gesundes Hörvermögen die Grundlage für eine normale Sprachwahrnehmung und -entwicklung bei Kindern und der damit verbundenen Teilnahme an der lautsprachlichen Kommunikation ist, sind die gewonnenen Ergebnisse von großer Bedeutung im Hinblick auf die interdisziplinären Anstrengungen zur Realisierung und Verbesserung einer frühzeitigen Diagnostik, Therapie und (Re-) Habilitation frühkindlicher Hörstörungen.

### *Tierexperimentelle Untersuchungen*

Das Ziel der tierexperimentellen Arbeiten bestand nicht nur darin, die Folgen akustischer Deprivationsformen, wie sie z.B. durch ein- oder beidseitige Mittel- und Innenohrschwerhörigkeiten entstehen können, in besonders kritischen Phasen der postnatalen Hörbahnreifung im Tiermodell nachzuweisen, sondern auch zu untersuchen, ob mögliche Reifungsverzögerungen durch therapeutische Maßnahmen, wie z.B. der Beseitigung von Schalleitungsschwerhörigkeiten oder dem Einsatz von Cochlea-Implantaten (CI) bei Taubheit, kompensiert werden können. Dabei beschränkten sich die Untersuchungen nicht nur auf die Analyse der funktionellen Reifung auf Hirnstammebene sondern erfassten auch die Entwicklung subkortikaler und kortikaler Bereiche der zentralen Hörbahn über die Registrierung der akustisch evozierten Potentiale mittlerer Latenz (MAEP).

Die wichtigsten Ergebnisse der tierexperimentellen Untersuchungen, in denen häufig auftretende frühkindliche Schwerhörigkeiten simuliert wurden, können wie folgt zusammengefasst werden:

- eine normale Hörfunktion ist in der frühen Entwicklungsphase eine wichtige Voraussetzung für die Ausreifung der zentralen Hörbahn;
- das junge, noch nicht ausgereifte Gehör ist gegenüber peripheren Hörstörungen deutlich empfindlicher als im Erwachsenenalter;
- innerhalb sensibler Phasen der Hörentwicklung lassen sich auf Hirnstammebene Reifungsverzögerungen nachweisen, die durch rechtzeitige therapeutische Maßnahmen beseitigt werden können;
- im Gegensatz zu den vorübergehenden Veränderungen auf Hirnstammebene konnten jedoch erstmals dauerhafte Reifungsverzögerungen im kortikalen Bereich nach beidseitigen Hörstörungen über die Registrierung der MAEP nachgewiesen werden, die auch durch therapeutische Maßnahmen nicht vollständig kompensiert werden konnten;
- bei einseitigen, mittelgradigen Hörstörungen konnten jedoch zu keinem Zeitpunkt funktionelle Reifungsverzögerungen der MAEP nachgewiesen werden.
- hochgradige, an Taubheit grenzende, einseitige Schallempfindungsschwerhörigkeiten führten bei Wüstenrennmäusen auf der unbehandelten Seite in der frühen Entwicklungsphase zu bisher nicht nachgewiesenen kompensatorischen Prozessen im Reifungsverlauf (erniedrigte Erregungsschwellen und verkürzte Interpeaklatenzen der FAEP);
- wurden beiderseits frühzeitig ertaubte Jungtiere chronisch über ein Cochlear-Implant zwei Stunden täglich stimuliert, konnten die Degenerationsprozesse zentraler Hörbahnabschnitte auf Hirnstammebene teilweise kompensiert werden.

## **Klinische Untersuchungen**

Das Ziel der klinischen Studie bestand darin, auch beim Menschen die große Bedeutung des akustischen Input in der frühkindlichen Hörentwicklung objektiv nachzuweisen, die Folgen akustischer Deprivationen aufzudecken und mögliche kritische Phasen der Hörbahnreifung bei Kindern näher einzugrenzen. Diese retrospektiv ermittelten Daten belegen auch beim Menschen die besondere Empfindlichkeit des jungen, postnatal noch reifenden Gehörs gegenüber akustischen Deprivationen, die durch Schwerhörigkeiten unterschiedlicher Ätiologie hervorgerufen werden können.

Die Ergebnisse der klinischen Studie können wie folgt zusammengefasst werden:

- bei Kindern lässt sich ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Grad einer Schwerhörigkeit und dem funktionellen Reifungszustand der zentralen Hörbahn auf Hirnstammebene objektiv nachweisen (erhöhte Interpeaklatenzen der FAEP mit zunehmendem Hörverlust);

- die nachweisbaren Reifungsverzögerungen sind besonders stark ausgeprägt, wenn der Hörverlust in den ersten Lebensmonaten auftritt; - zentrale Anteile der FAEP waren stärker verzögert als periphere Anteile;
- nicht die Art einer Schwerhörigkeit (Schalleitungs- oder Schallempfindungsschwerhörigkeit) sondern allein der Grad einer Schwerhörigkeit ist entscheidend für die nachgewiesenen Reifungsverzögerungen;
- nicht therapierte Hörstörungen mit Hörverlusten von 80 dB und mehr werden auf Hirnstammebene nicht mehr kompensiert;
- bei Erwachsenen lassen sich keine vergleichbaren funktionellen Veränderungen auf Hirnstammebene nachweisen.

### **Zusammenfassung und Bewertung der erzielten Ergebnisse**

Die in der vorliegenden Arbeit gefundenen klinischen und tierexperimentellen Ergebnisse unterstreichen die große Bedeutung der sensiblen Phasen der Hörbahnreifung, in der Hörstörungen nicht nur zu vorübergehenden Reifungsstörungen auf Hirnstammebene, sondern auch zu dauerhaften Beeinträchtigungen der funktionellen Ausreifung zentral-auditiver Strukturen führen können. Sie belegen darüber hinaus, dass das junge, noch nicht ausgereifte Gehör insbesondere bei einseitig auftretenden Hörstörungen mit plastischen Veränderungen bereits auf Hirnstammebene reagiert. Besonders stark sind diese kompensatorischen Prozesse jedoch auf kortikaler Ebene nachweisbar. Die Ergebnisse belegen weiterhin den großen Nutzen einer rechtzeitigen therapeutischen Intervention, die Reifungsverzögerungen auf Hirnstammebene entweder ganz (gering- und mittelgradige Schwerhörigkeiten) oder teilweise (hochgradige, an Taubheit grenzende Schwerhörigkeiten) kompensieren kann. Sie unterstützen somit durch wissenschaftlich fundierte Argumente die seit vielen Jahren von Fachleuten und auch von Elternverbänden erhobenen Forderungen nach einer Verbesserung der Früherkennung und frühzeitigen Therapie hörgestörter Kinder bereits im ersten Lebenshalbjahr. Bei angeborenen Schwerhörigkeiten kann nur so eine optimale Habilitation erfolgen, um Defizite in der Sprachentwicklung sowie der gesamten kognitiven und emotionalen Entwicklung dieser Kinder zu vermeiden. Die letzten Ergebnisse der Umfrage der *Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e.V.* belegen, dass der Stand der Früherkennung und Therapie kindlicher Hörstörungen im bundesdeutschen Mittel noch weit von diesem Ziel entfernt ist, auch wenn in einzelnen Regionen bereits deutliche Erfolge erzielt wurden.

Die tierexperimentellen Untersuchungen zeigen, dass bereits mittelgradige, periphere Hörstörungen ab 30-40 dB in der frühen Phase der Hörentwicklung nicht nur vorübergehende Reifungsverzögerungen auf Hirnstammebene sondern trotz Einleitung therapeutischer Maßnahmen auch dauerhafte, bisher nicht nachgewiesenen Entwicklungsverzögerungen auf subkortikaler und kortikaler Ebene zur Folge haben. Diese frühzeitig entstehenden zentral auditiven Verarbeitungsstörungen könnten - übertragen auf den Menschen - zu einer Einschränkung der Hör- und Sprachentwicklung und den damit verbundenen sozialen, kognitiven und emotionalen Fähigkeiten bei Kindern führen.

Einseitige Schwerhörigkeiten führen in der frühen Entwicklungsphase zu nachweisbaren kompensatorischen Prozessen zentraler Hörbahnabschnitte. Eine signifikante Erniedrigung der Erregungsschwellen nach einseitiger Ertaubung auf der kontralateralen Seite konnte erst mal nachgewiesen werden. Weiterhin konnte der objektive Nachweis erbracht werden, dass ein frühzeitiger Einsatz von Cochlea-Implantaten im Tierexperiment die deprivationsbedingten Degenerationen zentraler Hörbahnabschnitte auf Hirnstammebene partiell kompensieren kann.

Bei Patienten konnte erstmals objektiv nachgewiesen werden, dass periphere Hörstörungen und damit eine Reduktion des akustischen Input insbesondere in den ersten zwei Lebensjahren zu einer funktionellen Reifungsverzögerung auf Hirnstammebene führen kann. Unabhängig von der Art der Schwerhörigkeit waren insbesondere die zentralen Überleitungszeiten der FAEP mit zunehmendem Hörverlust signifikant verzögert. Diese Veränderungen sind unabhängig von der Art der peripheren Hörstörung, so dass allein der Grad, die Dauer und der Einsatzzeitpunkt einer Schwerhörigkeit von Bedeutung sind.

Die Ergebnisse legen nahe, dass bereits gering- bis mittelgradige Schalleitungsschwerhörigkeiten möglichst frühzeitig (im ersten Lebenshalbjahr) behandelt werden und Schallempfindungsschwerhörigkeiten mit Hörgeräten versorgt werden sollten, um möglichen Deprivationsfolgen zu begegnen. Sie belegen auch den positiven Nutzen einer frühzeitigen CI-Versorgung prälingual ertaubter Kinder, wie sie ja in einigen CI-Zentren bereits erfolgt. Auch unterstreichen sie die Notwendigkeit der Durchführung evaluierter pädaudiologischer Testverfahren zum Nachweis von zentral auditiven Verarbeitungsstörungen (AVWS), die nicht nur den Hirnstammbereich erfassen. Hier müssen zukünftig geeignete Testbatterien (weiter-) entwickelt und klinisch eingesetzt werden. Der sichere Nachweis von AVWS hat unmittelbare Folgen für die Einleitung gezielter sprachheilpädagogischer und logopädischer Fördermaßnahmen.

Gegenüber den Kostenträgern und politisch Verantwortlichen im Gesundheitswesen ist es besonders wichtig immer wieder die Bedeutung einer frühzeitigen Diagnose und Therapie kindlicher Schwerhörigkeiten hervorzuheben. Die Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings und eines effektiven Früherkennungssystems auch später erworbener Hörstörungen auf der Basis objektiver Meßmethoden ist dringend erforderlich.