

BAHA bei beidseitiger Ohrmuscheldysplasie und Atresia auris congenita

► 3 Schweregrade nach Weerda

Als *Atresia auris congenita* bezeichnet man eine Veränderung des Os tympanicum mit Atresie im Bereich des Gehörganges. In ca. 15–20% tritt die Fehlbildung beidseits auf. Meist korreliert die Schwere der Ohrmuscheldysplasie mit der des Mittelohres. Bei beidseitiger *Atresia auris congenita* muss eine Hörgeräteversorgung in den ersten Lebensmonaten erfolgen. Neben konventionell äußerlich am Kopf angebrachten Knochenleitungshörgeräten bieten sich hier knochenverankerte Knochenleitungshörgeräte (BAHA, „bone anchored hearing aid“) an.

Die Dysplasien der Ohrmuschel werden nach Weerda in ► 3 Schweregrade eingeteilt.

- Bei der Dysplasie I. Grades sind die meisten Strukturen einer normalen Ohrmuschel vorhanden (Makrotie, abstehende Ohrmuschel, Kryptotie, Kolobom, kleine Deformitäten, Tassenohrdeformitäten Tanzer Typ I und II).
- Bei der Dysplasie II. Grades sind noch einige Strukturen der normalen Ohrmuschel vorhanden (Tassenohrdeformität Tanzer Typ III, Miniohr).
- Bei der Dysplasie III. Grades sind keine Strukturen einer normalen Ohrmuschel mehr vorhanden (Mikrotie III. Grades, Anotie).

In der Regel korreliert die Schwere der Ohrmuschelfehlbildung mit der des Mittelohres.

Es können aber auch normale Ohrmuscheln mit *Atresia auris* oder selten auch Mikrotien mit normalem Gehörgang oder normaler Pauke vorkommen [36, 37].

Als *Atresia auris congenita* bezeichnet man eine Veränderung des Os tympanicum mit Atresie im Bereich des Gehörganges [2]. Auf etwa 10.000 Lebendgeburten hat man mit einer *Atresia auris congenita* zu rechnen [7, 20]. In ca. 15–20% tritt die Fehlbildung beidseits auf [6, 14].

Hörgeräteversorgung bei Patienten mit Ohrmuscheldysplasien und *Atresia auris congenita* beidseits

Das Tonaudiogramm bei Patienten mit *Atresia auris congenita* zeigt gewöhnlich eine ► **Schallleitungsschwerhörigkeit** mit einem gleichmäßigen Hörverlust von 50–60 dB in allen Frequenzen bei normaler Innenohrfunktion.

► Schallleitungsschwerhörigkeit

© Springer-Verlag 2002

Vorgetragen auf dem Symposium aus Anlass der Errichtung des ersten Ordinariats für Ohren- und Kehlkopfheilkunde in Deutschland am 24.03.1901 an der Universität Rostock, 20.–22.04.2001

Dr. Susanne Klaiber
HNO-Klinik, Medizinische Universität zu Lübeck, Ratzeburger Allee 160, 23538 Lübeck,
E-Mail: Susanne.Klaiber@medinf.mu-luebeck.de

► Knochenleitungshörgeräte

- Schmerzhaftes Druckstellen
- Unzureichende Verstärkung

► Knochenverankerte Knochenleitungshörgeräte

► BAHA=Bone Anchored Hearing Aid

► Sorgfältige Auswahl der Patienten

Bei beidseitiger Atresia auris congenita muss eine Hörgeräteversorgung in den ersten Lebensmonaten erfolgen.

Bei Kindern mit beidseitiger Ohrfehlbildung und Gehörgangsatresie sollte eine Hörgeräteversorgung in den ersten Lebensmonaten erfolgen. Der Vorteil der frühen Anpassung liegt darin, dass die Hör-Sprech-Rückkopplung als Voraussetzung für die Entwicklung von Sprache ermöglicht wird [7].

Luftleitungshörgeräte können aufgrund der Gehörgangsatresie nicht genutzt werden, so dass eine Versorgung mit ► **Knochenleitungshörgeräten** erfolgen muss.

Konventionelle Knochenleitungshörgeräte können über ein Stirnband, einen Stahlbügel oder bei älteren Kindern und ausreichender Auflagefläche an der Ohrmuschel auch über eine Hörbrille angepasst werden. Bei Säuglingen ist die Versorgung mit einem weichen Stirnband, in welchem die Hörgeräte integriert werden, zu bevorzugen.

Nachteile dieser Versorgung sind ► **schmerzhaftes Druckstellen** im Bereich der Auflagefläche und eine ► **unzureichende Verstärkung** aufgrund eines zu starken bzw. zu schwachen Anpressdruckes am Mastoid [28]. Durch den Druck des Hörgerätes können Kopfschmerzen, Hautirritationen und Ekzeme auftreten. Besonders wenn der Anpressdruck zu gering ist, treten bei der Schallübertragung im hohen Frequenzbereich Dämpfungen auf, die die Verständlichkeit für Sprache beeinflussen [4, 5, 7, 28].

Alternativ zu den konventionellen Knochenleitungshörgeräten kann eine Versorgung mit ► **knochenverankerten Knochenleitungshörgeräten** erfolgen.

Es werden differente Empfehlungen gegeben, ab welchem Lebensjahr die Kinder mit Knochenschrauben versorgt werden können. Oppermann et al., Powell et al., und Federspil et al. versorgen bereits Kinder ab 2,5 Jahren [9, 21, 25], Jacobsson et al. ab 3 Jahren [17], Papsin et al. und Bejar-Solar et al. [4, 22] erst ab dem 5. Lebensjahr.

Ende der 1960er Jahre zeigte Per-Ingvar Brånemark in Tierexperimenten und klinischen Untersuchungen, dass ein direkter Kontakt zwischen einem Titanimplantat und Knochengewebe auf Dauer möglich ist [33]. Albrektsson beschrieb die Osseointegration als Prozess, bei dem eine klinisch asymptomatische rigide Verbindung eines alloplastischen Implantates am vitalen Knochen erreicht wird und unter funktioneller Belastung erhalten werden kann [1].

Die ersten klinischen Anwendungen fanden 1966 als Zahnimplantate in der Mundhöhle statt. 1977 wurden die ersten Implantate für knochenverankerte Hörgeräte (► **BAHA=Bone Anchored Hearing Aid**) eingesetzt.

Indikationen für die Versorgung mit BAHA

Die Versorgung mit BAHA ist indiziert bei [9, 12, 34]:

- Veränderungen des äußeren Ohres durch Fehlbildung, Trauma oder Chirurgie, die das Tragen eines Luftleitungshörgerätes unmöglich machen,
- chronisch eitriger mesotympanaler Otitis media oder rezidivierend infizierten Ohrradikalhöhlen, die sich chirurgisch nicht bessern lassen oder wenn der Patient eine weitere Operation ablehnt (absolute Operationsindikation beim Cholesteatom),
- chronisch rezidivierender Otitis externa (Reizung durch Ohrpassstück, Allergie),
- nicht zu behobender akustischer Rückkopplung mit Luftleitungshörgerät,
- zu risikoreicher Ohroperation bei „letztem hörenden Ohr“ und „Unmöglichkeit der Versorgung mit einem Luftleitungshörgerät“,
- seltenen Fällen einer Otosklerose.

Kontraindikationen

Um gute Therapieergebnisse zu erhalten, muss die ► **Auswahl der geeigneten Patienten** sehr sorgfältig erfolgen. Ausschlusskriterien sind [4, 25, 34]:

- Schallempfindungsschwerhörigkeit >45 dB für das Ohrgerät und >65 dB für das Taschenggerät,
- Spracherkennung <60% im Audiogramm,

► 3 BAHA-Modelle

► Kleines Hörgerät

► Leistungsfähigstes Hörgerät

- schlechte Hygiene,
- ausgeprägte Entwicklungsverzögerung.

Die Patienten oder Eltern der kleinen Patienten müssen ausführlich über die Risiken, aber auch die Hörgeräteleistung aufgeklärt werden, um unrealistische Erwartungen zu dämpfen.

Verwendbare Hörgeräte

Es stehen zurzeit ► **3 BAHA-Modelle** zur Verfügung (Fa. Entific Medical Systems).

BAHA® Classic 300. Die mittlere Knochenleitungsschwelle sollte 45 dB oder besser sein (gemessen bei 0,5, 1, 2, 3 kHz). Mit Hilfe einer Schnappkupplung lässt sich das Gerät leicht an das Implantat/Distanzhülse anbringen. Zur Sicherheit für den Patienten entkoppelt das Gerät bei mechanischer Überlastung. Die Einheit ist mit einem Tonwahlschalter sowie einer Eingangsbuchse für den Anschluss externer Geräte ausgestattet. Es wird in einem Satz mit Hörgerät, Distanzhülsenabdeckung, Batterie, Reinigungsbürste, Sicherheitsschnur und Benutzerhandbuch geliefert. Es sind mehrere Zubehörteile, wie z. B. Telespule, Audioadapter und Richtmikrofon erhältlich.

BAHA® Compact. Die audiologischen Auswahlkriterien entsprechen dem BAHA® Classic 300. Dieses Hörgerät ist 35% ► **kleiner** als das Classic® 300. Das BAHA® Compact kombiniert modernste Technologie mit vielen neuen Designmerkmalen wie z. B.:

- Outputkomprimierung (AGCO), um Störungen zu vermindern und die Klangqualität in lauter Umgebung zu verbessern,
- verbessertem Schutz gegen Mobilfunkstörungen,
- Class-D-Output-Verstärker,
- Trimmer, um die Verstärkung und den Niederfrequenz-Widerhall individuell anzupassen.

Die Lieferung erfolgt wie beim BAHA Classic® 300 im Set. Als Zubehör können eine Telefonspule mit Ein-/Ausschalter und ein Audioadapter angeboten werden.

BAHA® Cordelle II. Dieses Hörgerät ist das zzt. ► **leistungsfähigste** knochenverankerte Hörgerät und eignet sich für Patienten, die unter einem schweren gemischten Hörverlust leiden. Es besteht aus einem Kopf- und einem Taschengerät. Patienten bis zu einer mittleren Knochenleitungsschwelle von bis zu 70 dB können damit versorgt werden. Die Ausgangsleistung ist durchschnittlich 13 dB stärker als beim BAHA Classic® 300 (gemessen bei 0,5, 1, 2, 3 kHz). Das Kopfgerät hat ebenfalls eine Schnappkupplung. Das Taschengerät ist die derzeit leistungsfähigste Einheit und umfasst:

- K-amp-Technologie zur Regelung der Hörleistung bei leisen (TK) und bei lauten (LB) Tönen,
- Telespule,
- Tonwahlschalter zur Regelung der Bässe und Hochtöne,
- Eingangsbuchse für den Anschluss externer Geräte,
- Halterung für die einfache Anbringung an der Kleidung,
- wiederaufladbare Batterien.

Es wird im Set mit Kopf- und Taschengerät, Distanzhülsenabdeckung, Tonkabel, 3 wiederaufladbaren Batterien, Reinigungsbürste und einem Benutzerhandbuch geliefert.

Präoperative Diagnostik

Nach einer ausführlichen Anamneseerhebung auch bezüglich zusätzlicher Erkrankungen und den sozialen Verhältnissen erfolgt eine klinische und HNO-ärztliche Untersuchung.

▶ **Umfangreiche audiologische Diagnostik**

▶ **Ausführliches Aufklärungsgespräch**

▶ **Keine Druckstellen**

▶ **Günstiges Schallübertragungsverhalten**

▶ **Ohrmuschelschablone**

Eine ausführliche audiologische Diagnostik ist notwendig.

Die ▶ **audiologische Diagnostik** sollte ein Reintonaudiogramm, ein Audiogramm im Freifeld mit evtl. vorhandenen und ohne Hörgeräte, wenn möglich ein Sprachaudiogramm, eine Bestimmung der Unbehaglichkeitsschwelle und einen Test mit BAHA über einen Teststab umfassen. Insbesondere bei sehr kleinen Kindern sollte eine radiologische Diagnostik erfolgen, um bereits präoperativ Aussagen über zu erwartende Schwierigkeiten (z. B. unzureichende Knochendicke) zu erhalten.

Es muss ein ▶ **ausführliches Gespräch** über die Vor- und Nachteile dieser Versorgung erfolgen. Die Patienten und ihre Angehörigen sollten realistische Vorstellungen über das BAHA haben. Eine Unterstützung durch Familie, Schule und Freunde ist notwendig. Zu beachten sind aber auch anästhesiologische Schwierigkeiten bei Syndrompatienten, wie erschwerte Intubationen und zusätzliche Fehlbildungen.

Die Patienten müssen entweder alleine oder mit Hilfe von anderen in der Lage sein, die Haut um die Distanzhülse zu pflegen und zu reinigen.

Vorteile der Knochenschrauben

Da das Hörgerät an der Schraube befestigt wird, entfallen Kopfbügel oder Stirnbänder. Durch die Knochenverankerung entstehen ▶ **keine Druckstellen** mehr. Zwischen Knochenleitungshörer und Knochen befinden sich keine dämpfenden Gewebsanteile, dadurch ist das ▶ **Schallübertragungsverhalten** für die hohen Frequenzen besonders günstig und somit auch die Sprachverständlichkeit besser. Die subjektive Akzeptanz ist groß, da es nur selten zu Komplikationen kommt.

Chirurgisches Vorgehen

Zu Beginn der Ära der knochenverankerten Hörgeräte erfolgte ausschließlich das zweizeitige Vorgehen. Im ersten Operationsschritt wurde zunächst die Titanschraube implantiert, ca. 3 Monate später erfolgte dann die Freilegung des Implantates und das Aufsetzen der Distanzhülse. Kurze Zeit später konnte das Hörgerät aufgesetzt werden.

Bei Kindern sollte ein zweizeitiges Vorgehen erfolgen.

Bei Erwachsenen wird heute ein einzeitiges Vorgehen favorisiert. In nur einem Operationsschritt wird die Titanschraube implantiert und die Distanzhülse aufgesetzt. Nach einer Einheilungszeit von ca. 3 Monaten kann das Hörgerät aufgesetzt werden.

Ort der Implantation

Für die Anbringung eines Hörgerätes reicht ein Implantat. Bei normaler Ohrmuschel sollte die Entfernung zum Zentrum des Gehörganges etwa 50–55 mm betragen. Die Positionierung sollte links bei 1 Uhr erfolgen und rechts bei 9 Uhr. Bei Patienten mit Ohrmuschelfehlbildungen fertigen wir vor der Operation eine ▶ **Ohrmuschelschablone** (Abb. 1) aus Röntgenfolie an, die etwa 65 mm lang und 35 mm breit sein sollte. Diese wird intraoperativ in der Position aufgelegt, in der später die rekonstruierte Ohrmuschel liegen soll. In ca. 2–3 cm Abstand vom äußeren Helixrand kann dann das Implantat gesetzt werden. Die Positionierung sollte wie auch bei Patienten ohne Ohrmuschelfehlbildungen links bei 1 Uhr erfolgen und rechts bei 9 Uhr (Abb. 2).

Die unversehrte Haut um das Ohrmuschelrudiment muss unbedingt geschont werden.

Somit erhält man die unversehrte Haut um das Ohrmuschelrudiment für einen späteren plastischen Ohrmuschelaufbau, die Hörgeräte liegen in den Haaren und fallen so kaum auf. Das Hörgerät berührt bei dieser Entfernung nicht die Ohrmuschel und es kommt damit nicht zu Rückkopplungserscheinungen [9].

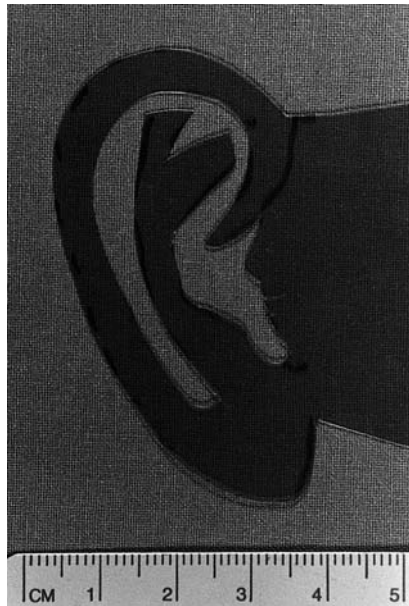


Abb. 1 ▲ Ohrmuschelschablone aus Röntgenfolie

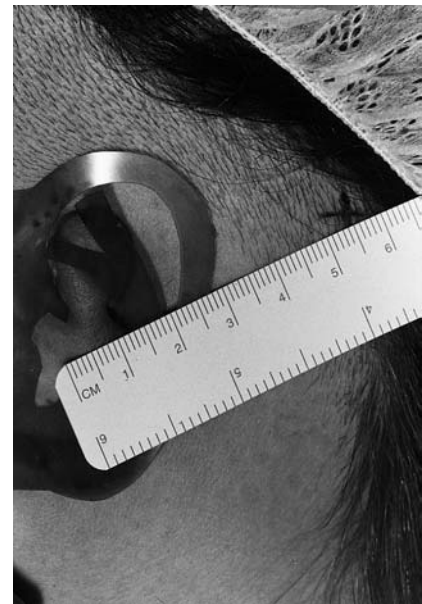


Abb. 2 ▲ Patient mit Mikrotie III. Grades links; Lokalisationsplanung für BAHA

► Zweizeitiges operatives Vorgehen

► Intensive Kühlung

► Infektionen

Besonderheiten im Kindesalter

Bei Kindern sollte immer ein ► **zweizeitiges operatives Vorgehen** erfolgen. Bei der Implantation nutzen wir eine Lupenbrille oder ein Operationsmikroskop. Es stehen 3 und 4 mm lange Titanimplantate zur Auswahl. Die Knochendicke beim Kleinkind beträgt häufig nur 2,5–3 mm. Kinder zeigen jedoch eine hohe Knochenbildungskapazität [17]. Frost et al. beschreiben eine doppelt so große Osteoblastengenerationsrate bei einem 5-jährigen Kind im Vergleich zu einer 60 Jahre alten Person [11]. Diese erhöhte Regenerationsrate nutzt man aus, um möglichst 4 mm lange Implantate zu setzen, da sich diese langfristig als stabiler erwiesen haben. Auf eine nicht vollständig eingedrehte Titanschraube wird eine Goretex®-Folie aufgelegt. Unter dieser kommt es zu einem appositionellen Knochenwachstum. Eine feste Verankerung dieses 4 mm-Implantates kann so häufig erreicht werden [9]. Die Operationsschritte bei zweizeitigem Vorgehen sind in Tabelle 1 aufgeführt.

Eine ► **intensive Kühlung** während des Bohrens, Gewindeschneidens und Einbringen des Implantates ist entscheidend, um die Temperatur gering zu halten und Hitzeschäden zu vermeiden, die eine Osseointegration verhindern können.

Postoperative Komplikationen

Beschrieben werden Parästhesien mit rascher Rückbildung, ► **Infektionen** der Haut und (gefährlicher!) des Knochens, die zur Knochennekrose führen können, sowie Hauttransplantatverluste und Implantatverluste [26].

Infektionen erfordern eine gezielte antibiotische Therapie.

Treten Hauttransplantatverluste auf, so ist es bei reizlosen Wundverhältnissen möglich, ein erneutes Transplantat aufzusetzen. Ist die Wunde infiziert, so muss zunächst die Infektion behandelt werden. Gelegentlich kommt es auch zu einer guten spontanen Epithelisierung. Ist es zu einem Implantatverlust gekommen, so kann bei reizlosen Verhältnissen eine erneute Implantation vorgenommen werden.

Hautreaktionen

Sie werden von den verschiedenen Autoren zwischen 3,4–33% angegeben [4, 5, 12, 17, 31, 34, 35].

Tabelle 1

Operationsschritte bei zweizeitigem Vorgehen

- 1 Bogenförmige Hautinzision und Freilegung des Knochens
- 2 Bohren eines zunächst 3 mm, wenn möglich 4 mm tiefen Loches mit einem Rosenbohrer (schnell) unter regelmäßig tastender Kontrolle (z. B. mit einer Knopfsonde) des Bohrlochgrundes um Dura oder Sinus sigmoideus rechtzeitig zu erkennen
- 3 Bohrloch versenken (schnell Zylinderbohrer), damit wird die endgültige Richtung festgelegt und eine Vertiefung für den Flansch des Implantates geschaffen
- 4 Gewinde schneiden (langsam)
- 5 Implantat einschrauben (langsam)
- 6 Zum Schutz des Innengewindes des Implantates wird eine Deckschraube eindreht
- 7 Verschluss der Hautinzision
- 8 Einheilungsphase von 3–4 Monaten
- 9 erneute bogenförmige Hautinzision und Ausdünnung der Haut oder Entnahme von Spalthaut mit einem Mukotom über der Implantationsstelle
- 10 Entfernen der Deckschraube
- 11 Hautnaht oder Einnähen der Spalthaut
- 12 Ausstanzen eines Loches über der Schraube
- 13 Aufsetzen der Distanzhülse
- 14 Heilungskäppchen aufsetzen
- 15 Einheilungsphase von 3–4 Wochen
- 16 Versorgung mit dem Hörgerät nach abgeschlossener Wundheilung

► **Sorgfältige Ausdünnung der Haut**

► **Häufiger bei Kindern**

► **Lokale Behandlung mit kortisonhaltigen Salben**

► **Tägliche sorgfältige Reinigung**

Der Schweregrad der Hautreaktionen und Therapieempfehlungen wurden von Holgers et al. beschrieben [15, 16]. Er unterscheidet 5 verschiedene Typen der Hautreaktion.

Typ 0. Keine Irritation der Haut. Therapie: evtl. vorhandene Epithelschüppchen entfernen.

Typ 1. Leichte Rötung der Haut. Therapie: lokale Salbenbehandlung (z. B. Betaisodonalbe, antibiotische Salben) bis zur Reizfreiheit

Typ 2. Rötung und leicht feuchtes Gewebe, aber keine Granulationen. Therapie: Entfernung von Krusten, Reinigung und lokale Salbenbehandlung (z. B. Betaisodonalbe, antibiotische Salben, kortisonhaltige Salben) bis zur Reizfreiheit

Typ 3. Gerötete und feuchte Haut und Granulationen. Therapie: zunächst Versuch einer konservativen Therapie mit kortisonhaltigen Salben mit Zusatz eines Antibiotikums. Wenn nicht erfolgreich, chirurgische Abtragung der Granulationen.

Typ 4. Ausgedehnte Hautinfektion mit Hautdefekten. Therapie: Implantatentfernung kann notwendig werden, außerdem systemische Antibiose, lokal reinigende und desinfizierende Salben.

Eine sehr sorgfältige und regelmäßige Pflege um die Distanzhülse ist notwendig.

Um Hautreaktionen vorzubeugen, ist eine ► **sorgfältige Ausdünnung der Haut** um das Implantat notwendig, aber auch eine intensive, regelmäßige Pflege der Haut durch den Patienten oder Angehörige [24, 33].

Implantatverluste

Durch direkte Traumen, schlechte Hygiene mit Infektionen oder eine fehlende Osseointegration kann es zu Implantatverlusten kommen. Auffällig ist, dass bei Kindern eine primär gut ausgedünnte Haut im Laufe des Wachstums wieder dicker werden kann [25]. Bei Erwachsenen wird die Implantatverlustrate zwischen 3–10,7% angegeben [9, 19, 31, 34]. In Untersuchungen bei ► **Kindern** liegt diese Rate höher, nämlich zwischen 6–15% [4, 17, 21, 22, 31]. Faktoren dafür sind häufigere Hautinfektionen, Granulationsbildungen und Verletzungen im Bereich der Distanzhülse bei Kindern.

Nachsorge

Eine Woche nach der Distanzhülsenoperation wird die Salbenstreifenamponade erstmals entfernt und dieser Bereich sorgfältig mit H₂O₂ 3% und Betaisodonalösung gereinigt. Anschließend sollte für eine weitere Woche ein erneuter Salbenstreifenverband angelegt werden. Danach erfolgt bis zur vollständig abgeschlossenen Wundheilung eine ► **lokale Behandlung mit kortisonhaltigen Salben**. Das Hörgerät kann nach abgeschlossener Wundheilung aufgesetzt werden.

Langfristige Pflege

Die Haut in der Umgebung des Implantates muss ► **täglich sorgfältig gereinigt** werden, an schlechter zugänglichen Regionen mit Zahnseide, einer weichen Babyzahnbürste oder

einem Wasserstrahlreinigungsset, wie es für die Reinigung der Zähne genutzt wird. Verunreinigungen in der Distanzhülse selber sollten mindestens wöchentlich entfernt werden. Gelegentlich ist der Grund für Hautreaktionen auch eine Lockerung der Distanzhülse. Diese kann mit einem Spezial-Schraubendreher wieder angezogen werden.

Nur selten wird eine Revisionsoperation notwendig.

Treten trotzdem Hautreaktionen auf, so sollte nach einer ärztlichen Konsultation das weitere Vorgehen gezielt besprochen werden. Häufig genügt eine erneute intensive lokale Behandlung mit Salben. Nur selten wird eine Revisionsoperation notwendig. Die Patienten und bei Kindern auch die Eltern müssen sorgfältig auf diese Pflege hingewiesen werden.

Ein- oder beidseitige Versorgung bei beidseitiger otologischer Indikation?

Bei beidseitiger Fehlbildung ist eine beidseitige BAHA-Versorgung anzustreben.

Die beidseitige Versorgung mit Luftleitungshörgeräten bei beidseitiger Schwerhörigkeit ist allgemein akzeptiert. Bei der Versorgung mit Knochenleitungshörgeräten ist die Situation jedoch eine andere, da der Knochenschall nur mit einem geringen Verlust auf das Gegenohr übergeleitet wird. Hamann et al. [10], Kurt und Federspil [19] und Snik et al. [30] berichten jedoch nach beidseitiger Versorgung über eine Steigerung des Hörvermögens und ein besseres Richtungshörvermögen und empfehlen deswegen immer eine ►beidseitige Versorgung.

Eigene Ergebnisse

Zwischen 1992 und 2001 wurden 12 Patienten mit beidseitiger Mikrotie und Atresia auris congenita mit BAHA beidseits versorgt. 5 wurden vor und 7 im Rahmen des plastischen Ohrmuschelaufbaus versorgt. Der Nachbeobachtungszeitraum liegt zwischen 1–9 Jahren. Bei 83,3% traten im Verlauf leichte bis mittelschwere Hautinfektionen auf, welche unter intensiver konservativer Therapie abheilten. Bei 33,3% waren Granulationen zu finden, bei 2 Patienten erfolgte deswegen eine erneute chirurgische Revision. Bei 2 Patienten kam es sekundär zu einem Implantatverlust, jeweils auf einer Seite. In einem Fall wurde ein neues Implantat gesetzt, im anderen Fall wurde keine erneute Operation von den Eltern gewünscht. Der Patient ist deswegen nur einseitig versorgt.

Therapieplan bei Patienten mit beidseitiger Ohrmuscheldysplasie und Atresia auris congenita

Bei Patienten mit beidseitiger Ohrmuscheldysplasie und Atresia auris congenita ist eine Hörgeräteversorgung in den ersten Lebensmonaten notwendig. ►**Zunächst werden konventionelle Knochenleitungshörgeräte**, zumeist über ein weiches Stirnband angepasst. Ab ca. dem 3. Lebensjahr besteht die Möglichkeit der Versorgung mit knochenverankerten Hörgeräten. Werden die ►**knochenverankerten Hörgeräte** gut platziert, so behindern sie einen späteren Ohrmuschelaufbau nicht. Ab ca. dem 10. Lebensjahr kann bei einer Mikrotie III. Grades eine totale Ohrmuschelrekonstruktion mit autologem Rippenknorpel erfolgen. Zu diesem Zeitpunkt überprüfen wir auch die Möglichkeit einer ►**hörverbessernden Operation**. Es wird eine Felsenbeindünnungsschicht-Untersuchung durchgeführt und nach dem Siegert-Mayer-Score bewertet [29]. Sind die Voraussetzungen für eine hörverbessernde Operation (Gehörgangsanlage und Mittelohrrekonstruktion) gegeben, so empfehlen wir diese in die Ohrmuschelrekonstruktionsoperationen zu integrieren. Eine Gehörgangsanlage und Mittelohrrekonstruktion vor erfolgtem Ohrmuschelaufbau führt zu deutlich schlechteren Voraussetzungen für ein gutes kosmetisches Ergebnis.

Die BAHA-Versorgung kann in die plastische Ohrmuschelrekonstruktion integriert werden.

► Beidseitige Versorgung

► Zunächst konventionelle Knochenleitungshörgeräte

► Knochenverankerte Hörgeräte ab 3. Lebensjahr

► Hörverbessernde Operation



Abb. 3 a,b ▲ Patient mit Mikrotie III. Grades rechts vor (a) und nach (b) plastischem Ohrmuschelaufbau mit autologem Rippenknorpel

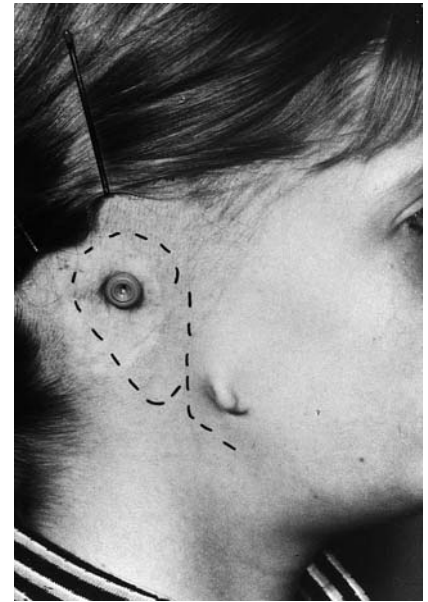


Abb. 4 ▲ Zustand nach BAHA-Versorgung vor plastischer Ohrmuschelrekonstruktion, das Implantat liegt zu weit anterior

► **Kombination von BAHA-Versorgung mit Ohrmuschelrekonstruktion**

► **Knochenverankerte Epithesen**

Stellen sich die Patienten mit beidseitiger Ohrmuschelfehlbildung und Gehörgangsatresie zur Ohrmuschelrekonstruktion noch mit einer konventionellen Knochenleitungshörgeräteversorgung vor (häufig Hörbrille oder Bügel) und ist keine Indikation zur hörverbessernden Operation gegeben, so empfehlen wir nach ausführlicher Beratung der Patienten und Eltern die ► **Versorgung mit BAHA** im Rahmen der Ohrmuschelrekonstruktion. Die Schraubenimplantation erfolgt dann im Rahmen des 2. Ohrmuschelrekonstruktionsschrittes, in dem die rekonstruierte Ohrmuschel von ihrer Unterlage abgehoben wird und man dabei einen guten Zugang zum Ort der Schraubenimplantation erhält. Im Rahmen des 3. Ohrmuschelaufbaus schrittes wird dann der 2. Schritt der BAHA-Versorgung durchgeführt (Aufsetzen der Distanzhülse).

Eine Versorgung mit ► **knochenverankerten Epithesen** empfehlen wir bei Kindern nicht, da die kosmetischen Ergebnisse nach Ohrmuschelrekonstruktion mit autologem Rippenknorpel – wenn noch keine Voroperationen erfolgt sind – sehr gut sind (Abb. 3).

Bei Patienten, welche bereits vor dem plastischen Ohrmuschelaufbau eine BAHA-Versorgung erhielten und die Implantate ungünstig gesetzt wurden (Abb. 4), muss eine sorgfältige Beratung über die zu erwartenden kosmetischen Ergebnisse (schlechter als bei intakter Haut in der Umgebung des Ohrmuschelrudimentes) erfolgen. In diesen speziellen Fällen würden wir eine epithetische Versorgung empfehlen. Eine Entscheidung sollte dann erfolgen, wenn die Kinder selber mitentscheiden können.

Literatur

1. Albrektsson T, Albrektsson B (1987) Osseointegration of bone implants. *Acta Orthop Scand* 58: 567–577
2. Altmann F (1933) Zur Anatomie und formalen Genese der Atresia auris congenita. *Monatsschr Ohrenheilkd Laryngorhinol* 765–822
3. Arlt A, Plath P (1998) Bone anchored hearing aids: indications, techniques, results. In: Weerda H, Siegert R (eds) *Auricular and middle ear malformations, ear defects and their reconstruction*. Kugler, The Hague
4. Bejar-Solar, Rosette M, de Jesus Madrazo M, Baltierra C (2000) Percutaneous bone-anchored hearing aids at a pediatric institution. *Otolaryngol Head Neck Surg* 122: 887–891
5. Bonding P, Jonsson MH, Salomon G, Ahlgren P (1992) The bone-anchored hearing aid. Osseointegration and audiological effect. *Acta Otolaryngol (Suppl)* 492: 42–45
6. Cremers WRJ, Teunissen E (1992) When to choose reconstructive ear surgery and when to choose a BAHA for major and minor congenital ear anomalies. In: Ars B (ed) *Congenital external and middle ear malformations: Management*. Kugler, Amsterdam/New York, pp 33–36
7. Federspil P, Delb W (1992) Atresia of the external auditory canal. In: Ars B (ed) *Congenital external and middle ear malformations*. Kugler, Amsterdam New York, pp 60–70
8. Federspil P (1994) Knochenverankerte Hörgeräte. *HNO aktuell* 2: 91–98

9. Federspil P, Federspil PA (2000) Knochenverankerte aktive Hörimplantate. *Dtsch Arztebl* 97/10: 528–533
10. Hamann C (1992) Congenital ear malformations. Esthetic and functional management: 40 years' experience. In: Ars B (ed) *Congenital external and middle ear malformations: Management*. Kugler, Amsterdam/New York, pp 43–45
11. Frost HM (1963) Bone remodelling dynamics. Charles C. Thomas, Springfield/IL, USA
12. Håkansson B, Lidén G, Tjellström A et al. (1990) Ten years of experience with the Swedish bone-anchored hearing system. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 151: 1–16
13. Hamann C, Manach Y, Rouleau P (1991) La prothèse auditive à ancrage osseux B.A.H.A. Résultats applications bilatérales. *Rev Laryngol* 4: 112
14. Hamann C (1992) Congenital ear malformations. Esthetic and functional management: 40 years' experience. In: Ars B (ed) *Congenital external and middle ear malformations*. Kugler, Amsterdam New York, pp 43–45
15. Holgers KM, Tjellström A, Bjursten LM, Erlandsson BE (1988) Soft tissue reaction around percutaneous implants: a clinical study on skin-penetrating implants used for bone anchored hearing aids. *Am J Otol* 9: 56–59
16. Holgers KM, Thomsen P, Tjellström A, Ericson LE, Bjursten LM (1994) Morphologic evaluation of clinical long-term percutaneous titanium implants. *Int J Oral Maxillofac Implants* 9: 688–696
17. Jacobsson M, Albrektsson T, Tjellström A (1992) Tissue-integrated implants in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 24: 235–243
18. Kiese-Himmel C, Ohlwein S, Kruse E (2000) Hörgeräte-Trageakzeptanz bei Kindern: eine längsschnittliche Analyse *HNO* 48: 758–764
19. Kurt P, Federspil P (1994) Knochenverankerte Epithesen und Hörgeräte – Eine Übersicht. In: Ganz H, Schätzle W (Hrsg) *HNO Praxis Heute* 14. Springer, Berlin Heidelberg, S 157–178
20. Nager GT (1971) Congenital aural atresia: anatomy and surgical management. *Birth defects Orig Artic Ser* 07: 33–51
21. Oppermann P, Siegert R, Weerda H (1995) Knochenverankerte Hörgeräte in der plastischen und funktionellen Rehabilitation von Kindern mit Fehlbildungen des Ohres In: Gross M (Hrsg) *Aktuelle phoniatische-pädaudiologische Aspekte*. Gross, Berlin, S 203–204
22. Papsin BC, Sirimanna TK, Albert DM, Bailey CM (1997) Surgical experience with bone-anchored hearing aid in children. *Laryngoscope* 107: 801–806
23. Pouw van der KT, Snik FM, Cremers CW (1998) Audiometric results of bilateral bone-anchored hearing aid application in patients with bilateral congenital aural atresia. *Laryngoscope* 108: 548–553
24. Portmann D, Boudard P, Herman D (1997) Anatomical results with titanium implants in the mastoid region *Ear Nose Throat J* 76: 231–234, 236
25. Powell RJ, Burell SP, Proops DW (1996) The Birmingham bone anchored hearing aid programme: paediatric experience and results. *J Laryngol Otol Suppl* 21: 21–29
26. Proops DW (1996) The birmingham bone anchored hearing aid programme: surgical methods and complications. *J Laryngol Otol Suppl* 21: 7–12
27. Reuter WF, Marks C, Jovanovic S, Gross M (1997) Rehabilitation in Franceschetti syndrome: an interdisciplinary approach using bone-anchored hearing aids. *Ear Nose Throat J* 76: 402–3, 411
28. Schorn K, Stecker M (1994) Hörgeräteanpassung im Kindesalter. In: Naumann HH, Helms J, Herberhold C, Kastenbauer E (Hrsg) *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis*. Bd I. Thieme, Stuttgart New York, S 835–836
29. Siegert R, Weerda H, Mayer T, Brückmann H (1996) Hochauflösende Computertomographie fehlgebildeter Mittelohre. *Laryngorhinootologie* 75: 187–194
30. Snik FM, Beynon AJ, Mylanus EA, van der Pouw CT, Cremers CW (1988) Binaural application of the bone-anchored hearing aid. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 107: 187–193
31. Stevenson DS, Proops DW, Wake MJC, Deadman MJ, Worollo SJ, Hobson JA (1993) Osseointegrated implants in the management of childhood ear abnormalities: the initial Birmingham experience. *J Laryngol Otol* 107: 502–509
32. Tjellström A (1989) Titanimplantate in der Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. *HNO* 37: 309–314
33. Tjellström A (1989) Osseointegrated systems and their application in head and neck. *Adv Otorhinolaryngol* 3: 39–70
34. Tjellström A, Håkansson B (1995) The bone anchored hearing aid. Design principles, indications and long-term clinical results. *Otolaryngol Clin North Am* 28: 53–72
35. Tjellström A, Granström G (1994) Long term follow up with the bone anchored hearing aid: a review of the first 100 patients between 1977 and 1985. *ENT Journal* 73: 112–114
36. Weerda H (1988) Classification of congenital deformities of the auricle. *Facial Plast Surg* 5: 385–388
37. Weerda H (1994) Anomalien des äußeren Ohres. In: Naumann HH, Helms J, Herberhold C, Kastenbauer E (Hrsg) *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis*. Bd I. Thieme, Stuttgart New York, S 488–499
38. Woolford TJ, Morris DP, Saeed SR, Rothera MP (1999) The implant-site split-skin graft technique for the bone-anchored hearing aid. *Clin Otolaryngol* 24: 177–180



cme.springer.de – das Zertifizierungsportal

Zertifizierte Fortbildung der Springer-Facharztzeitschriften mit neuer Funktionalität

Grundlage bleiben die Fortbildungsbeiträge Ihrer Facharztzeitschrift, die wie gewohnt an dieser Stelle im Heft publiziert werden. Zusätzlich können die Arbeiten nun aber auch direkt online unter cme.springer.de abgerufen werden.

Mit der nun vorliegenden Ausgabe finden Sie ausschließlich dort die jeweils aktuellen Antwortformulare zu den Multiple-Choice-Fragen. Der ursprüngliche Faxantwortbogen wird also durch ein einfaches Online-Formular ersetzt. Jetzt lautet die Devise schlicht:

"Lesen – Klicken – Abschicken!"

Ihre Vorteile auf einen Blick:

- Beiträge und Fragen sowie Informationen rund um CME
- Einfache Benutzerführung – auch für Internet-Neulinge
- Teilnahmebestätigungen können online abgerufen werden
- Personalisiertes Archiv Ihrer Ergebnisse
- Hohe Sicherheit durch verschlüsselte Datenübertragung (SSL)

Zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für ärztliche Fort- und Weiterbildung.

Fragen zu Zertifizierung

1. Welche Antwort trifft zu?

- a) Bei normaler Ohrmuschel findet sich auch ein normaler Gehörgang.
- b) Bei mikrotischen Ohren findet sich auch immer eine Gehörgangsatresie.
- c) Von der Schwere der Ohrmuschelfehlbildung kann auf die Schwere der Gehörgangs-/Mittelohrfehlbildung geschlossen werden.
- d) Es finden sich normale Ohrmuscheln mit einer Atresia auris congenita, wie auch normale Gehörgänge/Mittelohren bei mikrotischen Ohren vorkommen.
- e) Bei Atresia auris congenita ist nie das Mittelohr betroffen.

2. Welche Antwort trifft zu?

- a) BAHA ist nicht indiziert bei chronisch rezidivierender Otitis externa.
- b) BAHA ist nicht indiziert bei Fehlbildungen des Gehörganges.
- c) BAHA sollte nicht bei „letztem hörenden Ohr“ eingesetzt werden.
- d) BAHA ist bei chronisch rezidivierenden Entzündungen einer Radikalhöhle, die sich chirurgisch nicht bessern lassen, indiziert.
- e) BAHA sollte nie bei Otosklerose eingesetzt werden.

3. Welche Antwort trifft zu?

- a) Bei Kindern sollte immer ein zweizeitiges Vorgehen erfolgen.
- b) Bei Erwachsenen sollte immer ein einzeitiges Vorgehen erfolgen.
- c) Das Hörgerät kann bei einzeitigem Vorgehen nach einer Woche aufgesetzt werden.
- d) Das Hörgerät kann bei zweizeitigem Vorgehen nach 3 Monaten aufgesetzt werden.
- e) Das Hörgerät kann bei einzeitigem Vorgehen nach abgeschlossener Wundheilung aufgesetzt werden.

4. Welche Antwort trifft zu?

- a) Für ein Hörgerät sollten immer 2 Implantate eingesetzt werden.
- b) Die Position des Implantates sollte möglichst in der Nähe des vorhandenen oder eines virtuellen Gehörganges liegen.

- c) Bei vorhandener Ohrmuschel sollte das Hörgerät später immer in Kontakt zur Ohrmuschel sein.
- d) Bei nicht vorhandener Ohrmuschel ist die Position des Implantates frei zu wählen.
- e) Bei nicht vorhandener Ohrmuschel muss die Haut um das Ohrmuschelrudiment für einen späteren plastischen Ohrmuschelaufbau geschont werden.

5. Welche Antwort trifft zu?

- a) Hautreaktionen um das Implantat kommen bei Kindern und Erwachsenen im gleichen Maße vor.
- b) Hautreaktionen treten nur kurz nach der Operation auf.
- c) Eine weitere regelmäßige Hautpflege um das Implantat ist nach abgeschlossener Wundheilung nicht notwendig.
- d) Die Distanzhülse muss nicht extra gereinigt werden, sondern nur die Umgebungshaut.
- e) Eine sorgfältige, langfristige Pflege der Haut und eine regelmäßige Reinigung auch der Distanzhülse sind notwendig.

6. Welche Antwort trifft zu?

- a) Knochenleitungshörgeräte bei beidseitiger Indikation sollten nur einseitig genutzt werden.
- b) Knochenleitungshörgeräte bei beidseitiger Indikation sollten beidseitig genutzt werden.
- c) Bei einer Normalhörigkeit auf dem Gegenohr sollte nie auf dem erkrankten Ohr eine BAHA-Versorgung erfolgen.
- d) Bei Patienten mit beidseitiger Mikrotie und Gehörgangsatresie sollte eine Hörgeräteversorgung nach dem ersten Lebensjahr stattfinden.
- e) Bei Patienten mit beidseitiger Mikrotie und Gehörgangsatresie sollte eine Versorgung mit BAHA immer vor dem ersten Lebensjahr erfolgen.

7. Welche Antwort trifft zu?

- a) Eine hörverbessernde Operation bei Atresia auris congenita sollte immer vor dem plastischen Ohrmuschelaufbau erfolgen.
- b) Eine BAHA-Versorgung bei beidseitiger Mikrotie mit Gehörgangsatresie sollte immer vor dem plastischen Ohrmuschelaufbau erfolgen.

- c) Eine BAHA Versorgung bei beidseitiger Mikrotie mit Gehörgangsatresie kann in den plastischen Ohrmuschelaufbau integriert werden.
- d) Kinder sollten bei Ohrmuschelfehlbildung und Gehörgangsatresie immer erst mit einer Epithese und einem BAHA vor plastischem Ohrmuschelaufbau versorgt werden.
- e) Eine BAHA-Versorgung ist nicht vor dem 6. Lebensjahr möglich.

8. Welche Aussage trifft zu?

- a) Dysplasien des Innenohrs werden eingeteilt nach Tanzer.
- b) Dysplasien der Ohrmuschel werden eingeteilt nach Weerda.
- c) Dysplasien der Ohrmuschel werden eingeteilt nach Holgers.
- d) Es gibt keine Ausschlusskriterien für die Versorgung mit BAHA.
- e) Es gibt zurzeit nur ein verfügbares BAHA-Modell.

9. Welche Aussage trifft nicht zu? Indikation für die Versorgung mit BAHA ist

- a) chronisch rezidivierende Otitis externa
- b) chronisch eitriges mesotympanales Otitis media
- c) rezidivierend infizierte Ohradikalhöhlen
- d) Infektionen durch schlechte Hygiene
- e) Cholesteatom

10. Welche Aussage trifft nicht zu?

- a) Hautreaktion treten in bis zu 33% der BAHA-Versorgungsfälle auf.
- b) Eine Revisionsoperation ist in bis zu 60% notwendig.
- c) Ausgedünnte Haut kann bei Kindern im Laufe des Wachstums dicker werden.
- d) Die Nachsorge beinhaltet die Lokaltherapie mit kortisonhaltigen Salben.
- e) Die Nachsorge hört mit dem Abschluss der Wundheilung nicht auf.

Einsendeschluss: 01.12.2002

Die Antworten folgen in Heft 12/2002

**Antworten aus Heft 8/2002:
1b, 2d, 3d, 4e, 5e**