

Bildgebende Diagnostik bei Schwerhörigkeit im Kindesalter

Imaging in children with hearing loss

Autorinnen/Autoren

Ina Sorge¹ , Franz Wolfgang Hirsch¹, Michael Fuchs², Daniel Gräfe¹, Andreas Dietz³, Martin Sorge³

Institute

- 1 Department of Pediatric Radiology, University Hospital Leipzig, Germany
- 2 Department of Phoniatics and Audiology, University Hospital Leipzig, Germany
- 3 Department of Otolaryngology, University Hospital Leipzig, Germany

Key words

ear, MR-imaging, hearing loss, children, cochlear implantation, high-resolution CT

eingereicht 19.01.2023

akzeptiert 27.03.2023

Artikel online veröffentlicht 22.06.2023

Bibliografie

Fortschr Röntgenstr 2023; 195: 896–904

DOI 10.1055/a-2081-4119

ISSN 1438-9029

© 2023, Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Dr. Ina Sorge

Pediatric Radiology, University Hospital Leipzig,

Liebigstraße 20a, 04103 Leipzig, Germany

Tel.: +49/3 41/9 72 68 46

Fax: +49/3 41/9 72 64 59

Ina.Sorge@medizin.uni-leipzig.de

ZUSAMMENFASSUNG

Hintergrund Seit Einführung des Hörscreenings 2009 in Deutschland werden kindliche Hörstörungen frühzeitig erkannt. Eine frühe Therapie ist für die Sprachentwicklung essenziell. Die bildgebende Diagnostik spielt eine zentrale Rolle in der Diagnostik und Therapieplanung.

Methode Bildgebende Befunde der wichtigsten Ursachen einer kindlichen Hörstörung werden vorgestellt. Dabei wird gezielt auf die jeweils zur Anwendung kommende Methode – CT oder MRT – eingegangen.

Ergebnisse und Schlussfolgerungen Während bei einer Schalleitungsstörung die CT die Methode der Wahl ist und in den allermeisten Fällen auch ausreicht, hat sich bei der Schallempfindungsschwerhörigkeit eine Kombination aus CT und

MRT mit hochauflösenden T2-3D-Sequenzen als bestmögliche Diagnostik etabliert. Die häufigsten Ursachen einer Schalleitungsschwerhörigkeit im Kindesalter sind chronische Entzündungen und Cholesteatome, seltener angeborene Fehlbildungen des Außen- oder Mittelohres. Bei einer Schallempfindungsstörung liegt die Ursache im Innenohr und/oder dem Nervus cochlearis oder dem Großhirn. Hier sind angeborene Fehlbildungen die häufigste Ursache.

Kernaussagen

- Mittels CT und MRT können mögliche strukturelle Ursachen der Hörstörung erkannt und die Möglichkeit einer hörverbessernden Ohrchirurgie oder Cochleaimplantation abgeklärt werden.
- Kontraindikationen für diese OP-Verfahren sind auszuschließen.
- Anatomische Varianten, welche Risikofaktoren für eine OP sind, müssen beschrieben werden.

Zitierweise

- Sorge I, Hirsch F, Fuchs M et al. Imaging diagnostics for childhood hearing loss. Fortschr Röntgenstr 2023; 195: 896–904

ABSTRACT

Background Since the introduction of hearing screening in Germany in 2009, pediatric hearing disorders are detected at an early stage. Early therapy is essential for language development. Imaging plays a central role in diagnosis and therapy planning.

Method Imaging findings of the most relevant causes of pediatric hearing disorders are presented. Specific attention is given to the method used in each case – CT or MRI.

Results and Conclusions While CT is the method of choice for conductive hearing loss, a combination of CT and MRI with high-resolution T2-3D sequences has been established as the best diagnostic method for sensorineural hearing loss. The most common causes of conductive hearing loss in childhood are chronic inflammation and cholesteatoma. Congenital malformations of the outer or middle ear are less frequent. In the case of sensorineural hearing loss, the cause is located in the inner ear and/or the cochlear nerve or the cerebrum. In these cases, congenital malformations are the most common cause.

Einleitung

Seit dem 1. Januar 2009 ist das Neugeborenen- Hörscreening in Deutschland gesetzlich verankert. Dadurch werden Hörstörungen bei Kindern systematisch frühzeitig erkannt. Eine permanente oder längerfristige kindliche Hörstörung beeinträchtigt die Sprachentwicklung [1]. Dementsprechend ist es wichtig, diese Kinder rechtzeitig einer hörverbessernden Intervention zuzuführen.

Schwerhörigkeit kann wie folgt klassifiziert werden [2]:

- **Schalleitungsschwerhörigkeit** (*conductive hearing loss, CHL*), verursacht durch eine gestörte Übertragung von Schallwellen aus der äußeren Umgebung zum Innenohr: Die Pathophysiologie ist in der Regel mechanisch und betrifft die Strukturen der Ohrmuschel, des äußeren Gehörgangs, des Trommelfells und des Mittelohrs, hier insbesondere der Gehörknöchelchen. Die CHL ist meist erworben.
- **Schallempfungsschwerhörigkeit** (*Sensorineural hearing loss, SNHL*), verursacht durch eine gestörte Übertragung der Nervenimpulse vom Innenohr zum Gehirn: Die pathophysiologische Ursache liegt somit in den Innenohrstrukturen, insbesondere der Cochlea, und dem Nervus (N.) cochlearis. Anders als die CHL ist die SNHL im Kindesalter häufiger angeboren.
- **Kombinierte Schwerhörigkeit**, eine Kombination aus Schalleitungs- und Schallempfungsschwerhörigkeit

Bildgebende Diagnostik

Sowohl die MRT als auch die CT spielen eine zentrale Rolle in der Diagnostik der Hörstörungen im Kindesalter. Dabei dient die Bildgebung nicht nur der ätiologischen Abklärung, sondern auch der Planung der optimalen Therapie [3, 4].

Merke

Ziele der Bildgebung bei frühkindlichem Hörverlust sind [2]

- **Identifizierung von möglichen strukturellen Ursachen des Hörverlustes**
- **Suche nach zusätzlichen Anomalien, die helfen können, ein zugrunde liegendes Syndrom zu diagnostizieren**
- **Beurteilung, ob eine hörverbessernde Ohrchirurgie oder eine Cochlea-Implantation (CI) erfolgversprechend sind**
- **Abklärung anatomischer Risikofaktoren im Zusammenhang mit der chirurgischen Planung**

In der Diagnostik der CHL ist die CT als alleinige bildgebende Diagnostik etabliert. Demgegenüber wird bei der SNHL die Frage nach der optimalen Bildgebungsmodalität in der Literatur kontrovers diskutiert [5–7].

MRT und CT liefern sich ergänzende Informationen: Mit der CT können äußerer Gehörgang, Mittelohr und das knöcherne Labyrinth einschließlich innerem Gehörgang beurteilt werden. Mit der MRT ist eine direkte Beurteilung des N. cochlearis (*cochlear nerve, CN*), der Flüssigkeitskompartimente des Innenohres und eine Beurteilung der Hirnstrukturen und damit die Diagnostik zerebraler Begleiterkrankungen möglich.

Merke

MRT und CT zusammen bieten die höchste Sicherheit in der bildgebenden Diagnostik der Schallempfungsschwerhörigkeit und sollten deshalb im Idealfall kombiniert werden.

CT

Um eine angemessene Detailgenauigkeit der Felsenbein-Region zu erreichen, ist eine dedizierte hochauflösende Technik erforderlich. Die Bildgebung erfolgt dabei unter Verwendung von Feinkollimation und einer Schichtdicke im Submillimeterbereich. Aus den primär axial akquirierten Bildern erfolgen schräg -coronare und -sagittale Reformationen [8]. Ein Problem der CT ist die Anwendung der ionisierenden Strahlung in dem pädiatrischen Kollektiv. Die Durchführung eines Niedrigdosis-CT des Schläfenbeins zur Reduktion der Strahlenbelastung kann jedoch problematisch sein, da eine hohe Bildqualität in bestmöglicher Auflösung für die Beurteilung der winzigen Strukturen erforderlich ist [8]. Bei isotroper Bildgebung ist es aber meist möglich, den Kopf des Kindes durch Inklination so zu lagern, dass sich die strahlenempfindlichen Augenlinsen außerhalb des Primärstrahlenbündels befinden.

Die CT an unserer Einrichtung wird als axiale Spiral-Akquisition mit 120 kV und 200 mA an einem 128-slice-Scanner (Ingenuity, Philips Amsterdam, Niederlande) mit einer Kollimation von 0,625 mm und einer Schichtdicke von 0,67 mm durchgeführt.

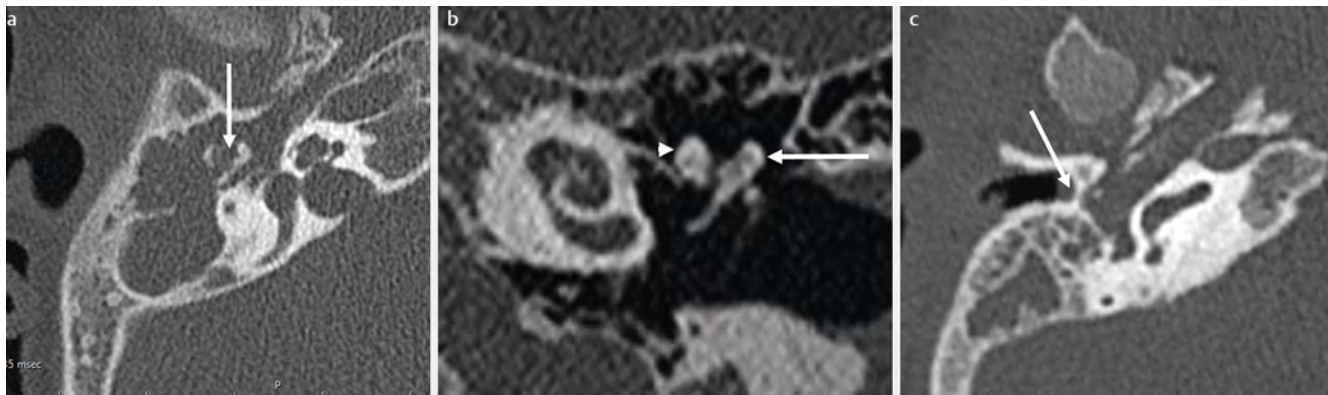
MRT

Während die MRT die knöchernen Strukturen des Innenohrs deutlich schlechter darstellen kann, ist sie der CT aufgrund ihres exzellenten Weichteilkontrastes bei der Beurteilung des Hörnervs eindeutig überlegen. Für die optimale Darstellung des CN ist eine hochauflösende, dünn-schichtige, stark T2-gewichtete Sequenz erforderlich. Diese liefert auch detaillierte Informationen über das mit Flüssigkeit gefüllte Labyrinth und kann relevante Anomalien des Innenohrs darstellen. Im Allgemeinen werden MR-Bilder in der axialen Ebene aufgenommen. Ein 3D-Akquisitionsschema ermöglicht die Erzeugung von annähernd isometrischen Voxeln, was eine diagnostisch wichtige sekundäre Rekonstruktion senkrecht zum Verlauf des CN im Bereich des inneren Gehörgangs möglich macht.

In unserer Einrichtung wenden wir 3D-SPACE-Sequenzen (SPACE = Sampling Perfection with Application optimized Contrast using different flip angle Evolution) in axialer Ebene mit $0,25 \times 0,25 \times 0,35$ (interpoliert von $0,5 \times 0,5 \times 0,4$ mm) Voxelgröße (3 T, Prisma Fit; Siemens, Erlangen, Deutschland) an. Auch spezielle 3D-Gradientenechosequenzen wie die CISS (constructive interference in steady state) eignen sich zur Darstellung des Hörapparates in der MRT.

Zusätzlich sollte zur Beurteilung des Gehirns, und hierbei vor allem zum Ausschluss von Fehlbildungen, mindestens eine T2-gewichtete Sequenz über den gesamten Hirnschädel durchgeführt werden. Eine Kontrastmittelgabe ist nur bei begründetem Verdacht auf ein Schwannom bei prädisponierender Grunderkrankung wie z. B. Neurofibromatose 2 erforderlich.

Aufgrund der langen Dauer der Messung und der Notwendigkeit verwacklungsfreier Bilder ist bei Kindern bis zum Vorschulalter häufig eine Sedierung notwendig.



► **Abb. 1** Schalleitungsschwerhörigkeit, CT. **a** 2-jähriger Junge, angeborenes Cholesteatom: Paukenhöhle und Teile des Mastoids sind mit Weichgewebe ausgefüllt, Gehörknöchelchen, Paukenhöhlenwand und Mastoidzellen sind destruiert (Pfeil). **b** 4-jähriger Junge, 1 Jahr nach Felsenbeinfraktur, coronare Rekonstruktion: Luxation des Incudomallealgelenkes – der Hammerkopf (Pfeilspitze) steht deutlich medial des Amboss (Pfeil), die Gelenkpfanne ist leer. **c** 1-jähriger Junge: Hypoplasie des äußeren Gehörganges, Atriese des Trommelfells (Pfeil), nicht belüftete, hypoplastische Paukenhöhle.

Schalleitungsschwerhörigkeit

Die häufigste Ursache für eine *erworbene* Schalleitungsstörung bei Säuglingen und Kleinkindern ist die akute **Otitis media**. Aufgrund von Flüssigkeitsansammlungen in der Paukenhöhle kommt es zu einer Minderbeweglichkeit des Trommelfells und der Gehörknöchelchen und damit zu einer Beeinträchtigung der Schallübertragung ins Innenohr. Es handelt sich hierbei um intermittierende, leichte bis mittelschwere Hörverluste, die in der Regel nach Abklingen des Infekts reversibel sind und keiner bildgebenden Diagnostik bedürfen. Diese ist lediglich indiziert bei klinischem Verdacht auf eine Komplikation einer Otitis media, z. B. bei einer peripheren Fazialisparese, bei meningitischen Zeichen oder bei Symptomen einer Sinusvenenthrombose ebenso wie bei neu aufgetretenem Schwindel oder Hinweisen für eine akute Beteiligung des Innenohres.

Auch eine anhaltende erworbene CHL stellt eine Indikation für eine Schnittbildgebung dar. Hier können die chronische Otitis media mit Trommelfellperforation, ein Cholesteatom oder Traumafolgen die Ursache sein.

Ein **Cholesteatom** ist ein Herd aus Keratin, der von Plattenepithel umgeben wird und häufig als „Haut an falscher Stelle“ bezeichnet wird. Die Störung der Schalleitung kann durch den Masseneffekt oder durch Erosion der Ossikel hervorgerufen werden [9]. Im Kindesalter ist zwischen angeborenen und erworbenen Formen zu unterscheiden.

Die sehr seltenen angeborenen Cholesteatome entwickeln sich aus embryonalen Epithelresten, die sich überall im Schläfenbein befinden können, zum Beispiel im Mittelohr, aber auch am Trommelfell, im äußeren Gehörgang oder im Mastoid. Sie können mit Atriese des äußeren Gehörganges assoziiert sein, treten aber auch bei ansonsten gesunden Kindern auf. Wird die Diagnose zu spät gestellt, kann es zu einer irreversiblen Zerstörung der Gehörknöchelchen und der umgebenden knöchernen Strukturen kommen.

Merke

Angeborene Cholesteatome können an jeder Stelle des Felsenbeins auftreten.

Erworbene Cholesteatome können anhand der Pathogenese in Retraktionstaschen-Cholesteatome und Nicht-Retraktionstaschen-Cholesteatome unterteilt werden. Retraktionstaschen-Cholesteatome entstehen infolge von Minderbelüftungen und Entzündungsprozessen des Mittelohres, wodurch es zur Einziehung des Trommelfells in Richtung Mittelohr kommt. Nicht-Retraktionstaschen-Cholesteatome können sekundär durch Einwandern von Epithelzellen aus dem äußeren Gehörgang durch ein perforiertes Trommelfell (entzündlich, posttraumatisch oder iatrogen) in die Paukenhöhle entstehen.

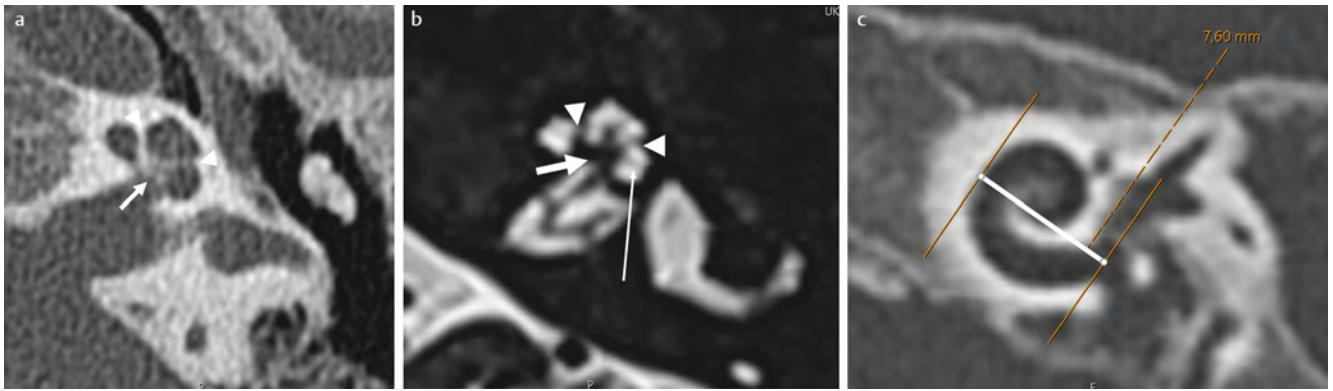
In der CT imponiert das Cholesteatom als gewebisdichte Struktur, typischerweise in Verbindung mit einer Knochenerosion im Bereich der Ossikel, des Scutum bzw. der Paukenhöhle (► **Abb. 1a**). Eine fehlende Erosion schließt jedoch ein Cholesteatom nicht aus. Daher ist eine sichere Abgrenzung des Cholesteatoms von Granulationsgewebe, Ergüssen oder anderen Weichgewebeläsionen im chronisch entzündeten Mittelohr und Mastoid allein mittels CT nicht immer möglich.

Als hilfreich zur Differenzierung der Cholesteatome von nicht cholesteatomatösem Weichteilgewebe haben sich diffusionsgewichtete (DWI) MRT-Sequenzen erwiesen, da Cholesteatome eine Diffusionsrestriktion aufweisen. In der Literatur wird die Spezifität einer Diffusionsstörung bei Cholesteatomen über 5 mm Größe mit bis zu 100 % angegeben [10]. Die üblichen ausgeprägten Artefakte von konventionellen echoplanaren DWI-Sequenzen an der Schädelbasis lassen sich durch die Verwendung von alternativen Auslesestrategien, wie TSW-DWI, non-EPI (HASTE) DWI oder RESOLVE-DWI deutlich reduzieren [11, 12].

Merke

In der CT stellt sich das Cholesteatom als weichteildichtes Gewebe, typischerweise mit Knochenerosionen dar. Fehlen letztere, kann der Nachweis einer Diffusionsstörung die Diagnose sichern.

Bei einem **Schädeltrauma** mit Felsenbeinfraktur kann es zu Frakturen oder Luxationen im Bereich der Gehörknöchelchen kommen. Initial ist die Pathologie aufgrund des Paukenergusses oft



► **Abb. 2** Normale Anatomie und Binnenstruktur der Cochlea: Sowohl im CT **a** als auch im MRT **b** sind der Modiolus (Pfeil) und das interscalare Septum (Pfeilspitzen) gut darstellbar. Die Lamina spiralis ist in der MRT aufgrund des hohen Weichteilkontrastes besser sichtbar als in der CT (langer Pfeil). **c** Die schrägsagittale Rekonstruktion erlaubt die Bestimmung der CDL durch Messung des Abstandes zwischen der Mitte des runden Fensters und der gegenüberliegenden Begrenzung der Cochlea.

nicht erkennbar, daher sollte bei anhaltender CHL nach Trauma eine CT-Kontrolle erfolgen (► **Abb. 1b**).

Seltene *angeborene Ursachen* einer CHL sind **Fehlbildungen** des Außen- und des Mittelohres. Dazu gehören Hypoplasien oder Atresien des äußeren Gehörganges, des Trommelfells oder der Paukenhöhle sowie Fehlbildungen der Gehörknöchelchen (► **Abb. 1c**). Solche Fehlbildungen können isoliert oder in Kombination und häufig auch im Rahmen von Syndromen auftreten. Das Innenohr und der innere Gehörgang sind aufgrund ihres anderen embryologischen Ursprungs bei diesen Patienten in der Regel nicht betroffen.

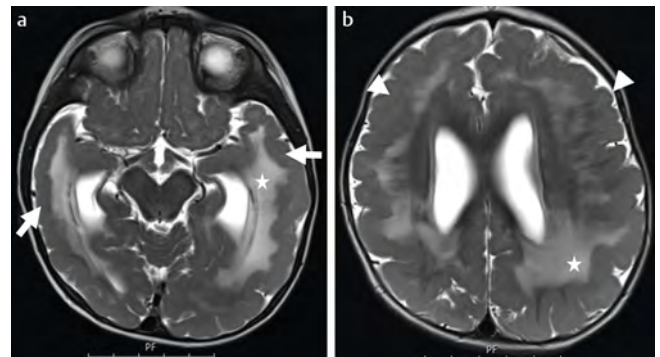
Schallempfindungsschwerhörigkeit

Eine SNHL im Kindesalter kann ein- oder beidseitig auftreten und ist meist angeboren. Die Prävalenz der angeborenen SNHL liegt bei 1 bis 2 von 1000 Lebendgeburten [13]. Tritt die SNHL nur einseitig auf, geht dies deutlich häufiger mit Fehlbildungen des Innenohrs einher als bei beidseitiger [14].

Die *Cochlea* ist das primäre Hörorgan. Der Modiolus ist eine zentrale Knochensäule, um die sich 2,5 Windungen der Cochlea spiralförmig winden und der im CT als kalkdichte, im MRT als signalarme Struktur erkennbar ist (► **Abb. 2a, b**). Eine vom Modiolus ausgehende spiralförmige Knochenlamelle, die Lamina spiralis, teilt die Cochlea in ein oberes (Scala vestibuli) und ein unteres (Scala tympani) Kompartiment; die Scala tympani ist der Zielort für die Cochlea-Implantation (CI).

Die Bildgebung hat die Aufgabe, Anomalien der Cochlea, welche den Erfolg einer CI begrenzen könnten, auszuschließen. So gilt es, das Vorhandensein der 2 ½ Windungen zu beurteilen und die benötigte Länge der Elektrode zu bestimmen. Hierfür wird die Länge der Windungen (*cochlear duct length, CDL*) aus der CT über eine vereinfachte Formel berechnet (► **Abb. 2c**).

Des Weiteren muss, insbesondere nach Meningitis, eine Sklerose der Cochlea – erkennbar an hypointensem Signal in der MRT und an Verkalkungen in der CT – ausgeschlossen werden. Auch können sehr selten Raumforderungen in der Cochlea, wie bei-



► **Abb. 3** Konnatale CMV-Infektion, SNHL, 1-jähriges Mädchen, MRT T2-Wichtung: Schwere Gyrierungsstörung mit Pachygyrie temporal (kurze Pfeile), Polymikrogyrie frontal (Pfeilspitzen) und ausgeprägter Leukenzephalopathie (Asterix).

spielsweise intracochleäre Schwannome, in der MRT detektiert werden.

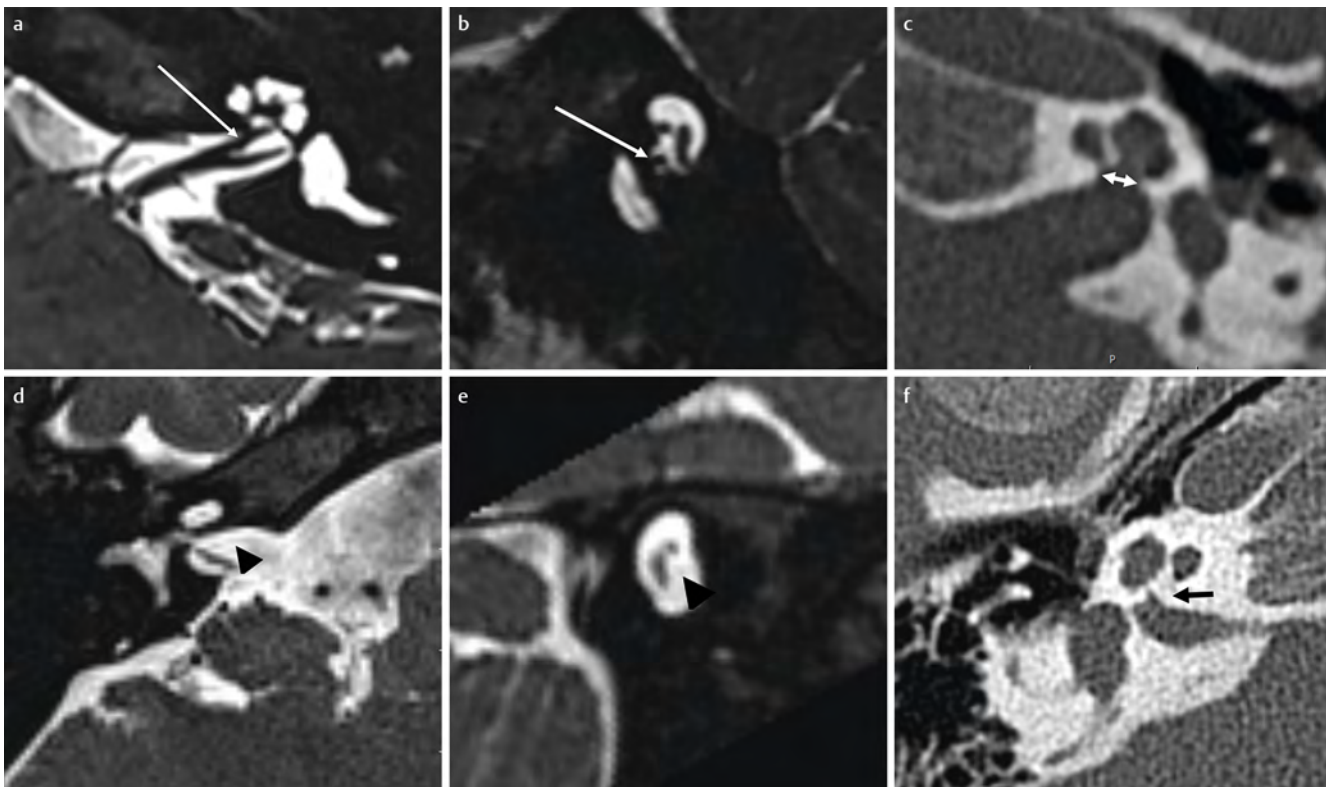
Merke

Der CT-Befund sollte explizit die Morphologie der Cochlea, die Anzahl der Windungen, das Vorhandensein der inneren Septierung, der Lamina spiralis und des Modiolus beschreiben [15].

Bildgebende Befunde bei der Diagnostik der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Gehirn

Hörstörungen können durch Hirnanomalien hervorgerufen werden, deren Ursache nicht selten eine pränatale Infektion ist. Häufig führen diese zu MR-morphologisch nachweisbaren Strukturveränderungen des Hirns, wie Leukenzephalopathien, Verkalkungen oder Gyrierungsstörungen (► **Abb. 3**). Die Diagnose solcher Pathologien hilft zum einen bei der ätiologischen Klärung der Schwerhörigkeit, kann zum anderen aber auch prognostische Hinweise auf den Erfolg einer CI liefern, da dieser maßgeblich von der



► **Abb. 4** Obere Reihe: Unauffälliger N. cochlearis links (Pfeile) **a** MRT CISS-Sequenz transversal, **b** Rekonstruktion senkrecht zum inneren Gehörgang, **c** Das CT zeigt einen normal breiten CNC ($> 1,9$ mm, Doppelpfeil). Untere Reihe: Aplasie des N. cochlearis rechts: Er stellt sich im MRT weder in der transversalen Schicht **d**, noch in der schrägsagittalen Rekonstruktion **e** dar (Pfeilspitzen). **f** Das CT zeigt einen knöchernen Verschluss des CNC (schwarzer Pfeil) = „isolierte Cochlea“, zusätzlich eine Hypoplasie des IAC.

späteren Mitarbeit des Patienten, insbesondere während der Rehabilitationsphase, abhängt.

Nervus vestibulocochlearis

Die Beurteilung des N. vestibulocochlearis und insbesondere des N. cochlearis erfordert besondere Aufmerksamkeit, da eine Aplasie des N. cochlearis eine Kontraindikation für die Implantation eines CI darstellt. Eine Hypoplasie dagegen ist nur eine relative Kontraindikation, beeinträchtigt aber die Prognose.

Es empfiehlt sich, aus den dünn-schichtigen Isovoxel-MRT-Sequenzen parasagittale Rekonstruktionen senkrecht zum Verlauf des N. cochlearis anzufertigen. Hierbei stellt sich der N. cochlearis im vorderen unteren Quadranten des inneren Gehörgangs (*internal auditory canal, IAC*) dar. Im Normalfall ist der N. vestibulocochlearis etwa doppelt so dick wie der N. facialis, nach seiner Aufteilung in den vestibulären und cochleären Anteil ist der N. cochlearis mindestens so dick wie der darüberliegende N. facialis (► **Abb. 4a, b**). Stellt er sich mit geringerem Kaliber dar, ist von einer Hypoplasie auszugehen [8]. Der Durchtrittskanal des Nervs aus dem IAC in die Cochlea (*cochlear nerve canal, CNC*) ist in der CT gut erkennbar (► **Abb. 4c**).

Eine Aplasie des N. cochlearis kann insbesondere bei hypoplastischem innerem Gehörgang (IAC) in den transversalen Schichten übersehen werden, in den parasagittalen Rekonstruktionen ist dies durch die Darstellung von lediglich 3 statt 4 nervalen Strukturen mit großer Sicherheit zu diagnostizieren (► **Abb. 4d, e**).

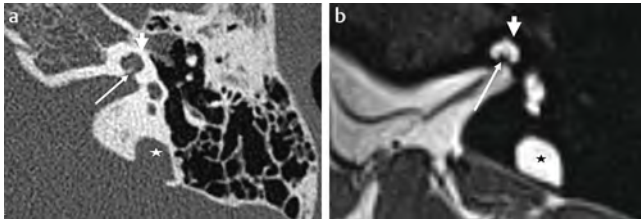
Nicht immer ist aber der Befund so eindeutig. Insbesondere bei engem IAC oder bei Artefakten z. B. durch Bewegung oder Zahnspange kann die Beurteilbarkeit im MRT eingeschränkt sein. Hier kann auch das CT in der Frage der Cochlearis-Defizienz (*cochlear nerve deficiency, CND*) weiterhelfen: Ist der CNC an der breitesten Stelle schmaler als 1,9 mm, ist eine Defizienz des N. cochlearis sehr wahrscheinlich [16]. Ist der CNC komplett durch eine Knochenspange verschlossen, spricht man von einer isolierten Cochlea, welche immer mit einer CND assoziiert ist (► **Abb. 4f**).

Innerer Gehörgang

Hypoplasien des IAC können ebenso hinweisend auf eine Defizienz des N. cochlearis sein, die Korrelation ist aber deutlich geringer ausgeprägt als beim CNC [16, 17], sodass dieser Befund in der Praxis weniger relevant ist. Eine Aplasie kann z. B. im Rahmen eines Michel-Syndroms (siehe unten) vorkommen.

Innenohr

Die Entwicklung des Innenohrs beginnt bereits in der 3. Schwangerschaftswoche. In der 8. Woche ist die Entwicklung der Cochlea abgeschlossen. Das Vestibulum ist in der 11. Woche, die Bogengänge in der 19. bis 22. Woche vollständig ausgebildet. Die Verknöcherung des Labyrinths ist in der 23. Woche abgeschlossen [18].



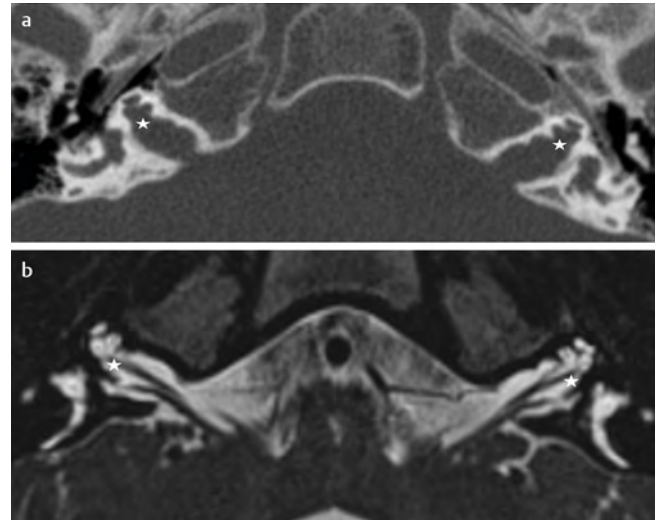
► **Abb. 5** 12-jähriges Mädchen mit branchio-oto-renalem Syndrom und progredienter gemischter Schwerhörigkeit: Incomplete partition Typ II (Mondini-Malformation), **a** CT, **b** MRT. Fehlende Differenzierung zwischen mittlerer und apikaler Schneckenwindung (kurze Pfeile), erhaltener Modiolus (dünne Pfeile). Massiv erweiterter Aquaeductus vestibuli (Asterix) im Sinne eines LVAS.

Je früher in der Embryonalzeit eine Störung auftritt, umso schwerwiegender ist die Fehlbildung. Dabei kommt es zu einer mehr oder minder starken Störung in der Differenzierung des Labyrinths.

Nach Sennaroglu [19] lassen sich Innenohrfehlbildungen wie folgt klassifizieren:

- Aplasie des Labyrinths (Michel-Deformität): Diese schwerste Form der Innenohrfehlbildung entsteht durch eine Störung bereits in der 3. Gestationswoche. Es fehlt der gesamte Innenohrapparat sowie der N. cochlearis. Der IAC ist hypo- bzw. aplastisch. Häufig finden sich weitere Anomalien im Bereich des Mittelohrs, der Schädelbasis und der Gefäßverläufe.
- Cochlea-Aplasie: Hier erfolgt die Störung etwa in der 4. Gestationswoche. Die Cochlea ist nicht angelegt, der Bereich erscheint sklerosiert. Vestibulum und Bogengänge können hypoplastisch, dilatiert oder normal sein. Zu unterscheiden von einer ossifizierenden Entzündung ist der Befund durch die fehlende Ausbildung des Promontoriums.
- Common cavity: Tritt die Schädigung am Beginn der 5. Gestationswoche ein, fehlt die Differenzierung zwischen Vestibulum und Cochlea, sie bilden eine gemeinsame Höhle.
- Incomplete Partition Typ I (IP-I): Bei einer Störung am Ende der 5. Gestationswoche sind zwar Vestibulum und Cochlea normal groß und voneinander differenziert, aber es fehlt die innere Architektur. Die Cochlea ist eine leere Zyste, ein Modiolus ist nicht erkennbar.
- Incomplete partition Typ II (IP-II, Mondini Malformation): Tritt die Störung in der 7. Gestationswoche ein, sind die basale Schneckenwindung sowie der Modiolus vorhanden. Die mittlere und apikale Windung sind jedoch nicht voneinander differenziert, das interscalare Septum und die Lamina spiralis fehlen. Vestibulum und Aquaeductus vestibuli sind häufig dilatiert. Die IP-II ist mit ca. 50% die häufigste Form der cochleären Fehlbildungen [20] und oft im Rahmen komplexer Fehlbildungen zu finden (► **Abb. 5**). Im Gegensatz zu den bisher beschriebenen Fehlbildungen stellt die IP-II keine absolute Kontraindikation gegen eine CI dar.

Die X-chromosomale Taubheit (perilymphatisches Gusher-Phänomen) wird auch als Incomplete partition Typ III (IP-III) klassifiziert. Durch eine atypische Verbindung zwischen dem inneren Gehörgang und der basalen Schneckenwindung wird der intrakranielle



► **Abb. 6** 5-jähriger Junge mit X-chromosomaler Schwerhörigkeit **a** CT, **b** MRT: Incomplete partition Typ III: Die basale Schneckenwindung weist eine breite Verbindung zum inneren Gehörgang auf (Asterix), dadurch entsteht ein „korkenzieherartiger“ Bildeindruck der Cochlea. Der Modiolus fehlt.

Druck auf die Endolymphe übertragen. In der Bildgebung fällt das Fehlen eines Modiolus sowie eine knollige Erweiterung des Fundus des IAC, der in breiter Verbindung zur basalen Windung der Cochlea steht, auf. Die Cochlea ähnelt einem Korkenzieher (► **Abb. 6**). Klinische Hinweise auf das Vorliegen eines Gusher-Phänomens ergeben sich aus einer besonders ausgeprägten Hörstörung im Tieftonbereich, die Schwerhörigkeit besteht seit der frühesten Kindheit (siehe auch Abschnitt 6).

Dys- und Aplasien des Gleichgewichtsorganes spielen zwar für die Schwerhörigkeit keine unmittelbare Rolle, treten aber häufig im Rahmen komplexer Fehlbildungssyndrome bzw. Innenohrfehlbildungen wie z. B. beim CHARGE-Syndrom auf und sollten Anlass für eine intensivierte Suche nach Fehlbildungen im Bereich der Cochlea sein.

Das Large Vestibular Aquaeduct Syndrom (LVAS) bezeichnet eine Erweiterung des knöchernen Aquädukts (darstellbar im CT) bzw. des häutigen Ductus endolymphaticus (darstellbar im MRT). Letzterer entspringt aus dem hinteren Vestibulum und verläuft durch das Felsenbein zum Saccus endolymphaticus, der im Epiduralraum der hinteren Schädelgrube endet.

Normalerweise ist das Aquädukt nicht breiter als der hintere Bogengang und im Durchmesser $< 1,5$ mm [21]. Es gilt als erweitert, wenn es auf axialen Schnitten im mittleren Drittel ≥ 1 mm bzw. an der Öffnung ≥ 2 mm misst [22, 23] (► **Abb. 5**). Ein erweitertes Aquädukt kann isoliert, in den meisten Fällen (ca. 85%) aber kombiniert mit anderen Fehlbildungen oder im Rahmen von Fehlbildungssyndromen auftreten [20].

Das LVAS manifestiert sich als sensorineuraler oder gemischter, typischerweise schwankender und/oder fortschreitender Hörverlust in der Kindheit. Ursache ist eine Übertragung des Hirndrucks auf das Labyrinth mit der Folge einer Schädigung der Haarzellen. Das Gehör kann bei der Geburt noch normal sein. Die ersten Symptome entstehen oft plötzlich, entweder spontan oder in zeit-

► **Tab. 1** INCAV-System zur Klassifikation der Innenohrfehlbildungen nach Adibelli et al. 2017 [25].

INCAV-Klassifikation (MRT)	0	1	2	3	4	5	6
Innerer Gehörgang (I)	normal	erweitert	eng	Atresie			
Nervus cochlearis (N)	normal	verdickt	Hypoplasie	Aplasie			
Cochlea (C)	normal	IP-II	IP-III	Hypoplasie	IP-I	Common cavity	Aplasie
Aquaeductus vestibuli (A)	normal	erweitert					
Vestibulum (V)	normal	Bogengangsfehlbildung	erweitert	Hypoplasie		Common cavity	Aplasie

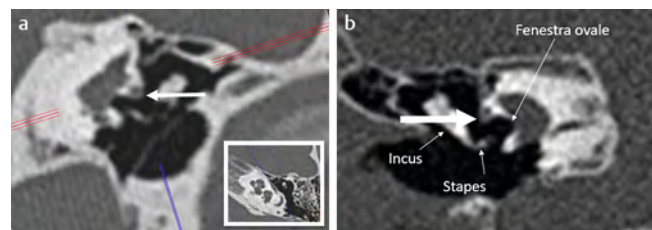
lichem Zusammenhang nach leichtem Kopftrauma [20]. Zwischen dem Ausmaß der Erweiterung des Aquädukts und dem Grad der Hörstörung besteht eine signifikante Korrelation [24]. Körperliche Aktivitäten, die zu starken Druckschwankungen führen, wie z. B. Trampolinspringen oder Kopfbälle beim Fußball, sollten daher vermieden werden.

Es gab in der Vergangenheit verschiedene Versuche, der Komplexität der Innenohrfehlbildungen Rechnung zu tragen und ein praktikables Klassifikationssystem zu entwickeln [19]. Die jüngste Klassifikation ist das sogenannte INCAV-System, bei dem die Buchstaben für die unterschiedlichen Teile des Innenohrs stehen: Innerer Gehörgang (I), Nervus cochlearis (N), Cochlea (C), Aquaeductus vestibuli (A) und Vestibulum (V) [25] (► **Tab. 1**). Durch diese strukturierte Herangehensweise werden die Fehlbildungen der Innenohrstrukturen einzeln betrachtet, wobei jeder Ohrstruktur eine Kategorie und eine Nummer zur Kategorisierung zugeordnet wird. Dabei bedeutet die Null '0', dass die Innenohrkomponente normal ist. Mit aufsteigenden Zahlen wird der Schweregrad der Fehlbildung bestimmt. Diese Klassifikation wird für jedes Ohr einzeln vorgenommen. I0N0C0A0V0 würde somit einem Normalbefund entsprechen. I3, N3 und C6 gelten als absolute Kontraindikation für ein CI, diese Patienten können auf einen Blick erfasst werden. Die Klassifikation ist auf MRT und CT anwendbar, wobei im CT ein verschmälertes CNC als Surrogat für eine CND mit „CX“ gekennzeichnet wird.

Äußerer Gehörgang, Paukenhöhle und Mastoid

Die Beurteilung der knöchernen Strukturen mittels CT ist auch bei der SNHL entscheidend für die OP-Planung einer CI. Für die Platzierung der CI-Elektrode erfolgt eine partielle Mastoidektomie, weshalb die vorherige Beurteilung der Pneumatisation des Mastoids wichtig ist. Wichtig ist auch die Darstellung des tympanalen Verlaufs des N. facialis, da Anomalien in diesem Bereich verheerende OP-Komplikationen durch Verletzung des N. facialis begünstigen können. Dafür empfehlen sich multiplanare Rekonstruktionen senkrecht zum tympanalen Verlauf des Nerven, in denen man auch die kaudale knöchernen Begrenzung des Facialiskanals gut beurteilen kann (► **Abb. 7**).

Von Bedeutung ist weiterhin die Beschreibung von Anomalien und Knochenvorsprüngen des runden Fensters, durch das im Falle eines CI-Einsatzes die Elektrode in die Cochlea vorgeschoben wird.



► **Abb. 7** Tympanaler Verlauf des N. facialis: Eine schrägcoronare Rekonstruktion senkrecht zum Verlauf des Nerven erlaubt die Beurteilung der Knochendeckung **a**: Normalbefund. Der Facialiskanal ist nach caudal knöchern gedeckt (Pfeil), **b**: Der Nerv hängt weit in die Paukenhöhle (dicker Pfeil), die knöchernen Deckung fehlt.

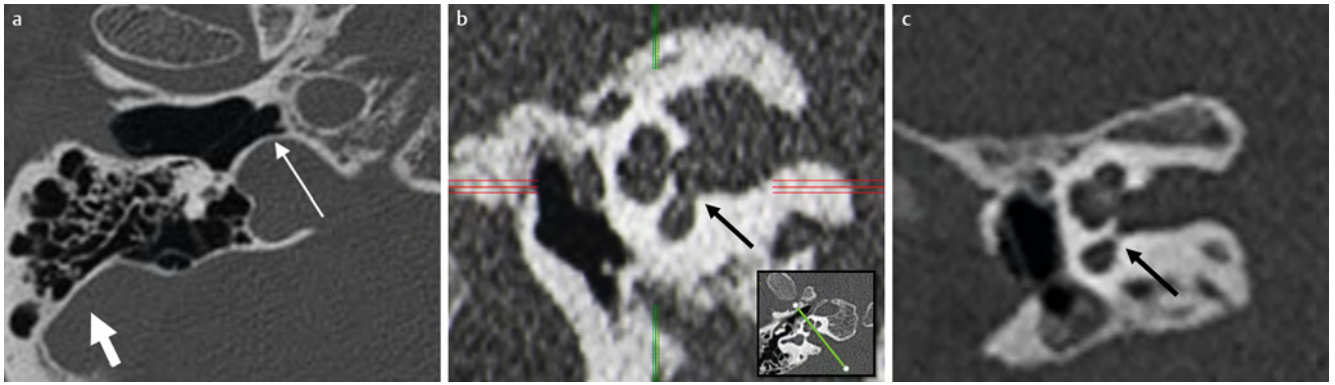
Anlagevarianten, die für den Operateur wichtig sind

Einige anatomische Varianten sind für die Planung des chirurgischen Eingriffs zur CI von großer Bedeutung und müssen im Befund erwähnt werden: Diese sind z. B. ein atypischer Verlauf der Arteria carotis, ein hochliegender oder dehiszenter Bulbus venae jugularis oder eine Vorwölbung des Sinus sigmoideus in das Mastoid (► **Abb. 8a**).

Eine atypische Verbindung zwischen basaler Schneckenwindung und innerem Gehörgang kann nicht nur im Rahmen einer X-chromosomal vererbten Schwerhörigkeit, sondern auch isoliert als Anlagevariante auftreten. Diese kann im Rahmen einer OP, insbesondere bei Fußplatteneröffnung z. B. bei vermeintlicher Otoklerose, zu einem massiven Liquorverlustsyndrom („Drucklabyrinth“) im Sinne eines Gusher-Phänomens führen. Trotz eines suffizienten operativen Verschlusses kann ein sensorineuraler Hörverlust die Folge sein. Eine Persistenz des Liquorflusses führt zu Ertaubung und birgt das Risiko einer aufsteigenden Meningitis.

Da diese Anomalie nicht immer auf den axialen CT-Schichten erkennbar ist, empfehlen Varadarajan et al. [26] stets schräge multiplanare Rekonstruktionen entlang einer Achse zwischen apikaler Schneckenwindung und Mitte des IAC durchzuführen (► **Abb. 8b, c**).

Neben der CI stehen andere hörverbessernde OP-Verfahren zur Verfügung. Dazu zählen verschiedene implantierbare Hörsysteme, die die Schallleitung über den Knochen ausnutzen (BoneBridge, OSIA, BAHA). Für die Auswahl der geeigneten OP-Methode, die Planung der OP und der anschließenden Rehabilitation und für das gegenseitige Verständnis der einzelnen Fachdisziplinen hat sich die Durchführung einer interdisziplinären Konferenz mit



► **Abb. 8** Anlagevarianten, die für eine OP-Planung wichtig sind, CT, **a**: Vorwölbung des Sinus sigmoideus in das Felsenbein (kurzer Pfeil) und des Bulbus venae jugularis in die Paukenhöhle (langer Pfeil), **b**: Nur in der schrägen Rekonstruktion (kleines Bild) sichtbare atypische Verbindung zwischen basaler Schneckwindung und innerem Gehörgang (Pfeil), **c**: zum Vergleich Normalbefund – komplette knöcherne Trennung der basalen Windung und des IAC (Pfeil).

Phoniatern, Pädaudiologen, chirurgisch tätigen HNO-Ärzten und spezialisierten Radiologen bewährt. Bei Zertifizierungen von CI-Zentren ist dies mittlerweile vom Qualitätsmanagement vorgeschrieben.

Zusammenfassung

Die hochauflösende CT- und MR-Bildgebung spielt eine wichtige Rolle bei der Beurteilung des Hörverlusts im Kindesalter. Die CT ist die Methode der Wahl für die Beurteilung knöcherner Anomalien, sowohl im Bereich des Mittelohres als auch des Labyrinths. Sie ist sowohl für die Diagnostik und OP-Planung der Schallleitungs- als auch der Schallempfindungsstörung bedeutsam. Die MRT liefert Informationen über das membranöse Labyrinth, den Nervus vestibulocochlearis und das Gehirn, was insbesondere für die Diagnose und Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit entscheidend ist. Die MRT und CT bieten in der Kombination die höchstmögliche diagnostische Sicherheit.

Ziel der Bildgebung ist die Darstellung der Anatomie und die Identifikation von Fehlbildungen, die ursächlich für den Hörverlust sind. Gleichzeitig müssen Kontraindikationen für eine CI ausgeschlossen und anatomische Varianten, die zu operativen Komplikationen führen könnten, identifiziert werden.

Ein Verständnis der Embryogenese und Anatomie des Innenohrs in Verbindung mit standardisierten Klassifikationssystemen von Innenohrfehlbildungen sind für die Beschreibung und Interpretation von CT- und MRT-Bildern von Bedeutung. Für die Auswahl der geeigneten Therapieform und die Diskussion OP-relevanter Befunde hat sich eine interdisziplinäre Fallkonferenz mit Phoniatern, Pädaudiologen, chirurgisch tätigen HNO-Ärzten und spezialisierten Radiologen bewährt und ist in zertifizierten CI-Zentren Standard.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Pimperton H, Kennedy CR. The impact of early identification of permanent childhood hearing impairment on speech and language outcomes. *Archives of Disease in Childhood* 2012; 97: 648–653. doi:10.1136/archdischild-2011-301501
- [2] Shekdar KV, Bilaniuk LT. Imaging of Pediatric Hearing Loss. In: *Neuroimaging Clinics of North America*. W.B. Saunders. 2019: 103–115. doi:10.1016/j.nic.2018.09.011
- [3] van Beek Calkoen EA, Merkus P, Goverts ST et al. Evaluation of the outcome of CT and MR imaging in pediatric patients with bilateral sensorineural hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2018; 108: 180–185. doi:10.1016/j.ijporl.2018.02.022
- [4] van Beek Calkoen EA, Sanchez Aliaga E, Merkus P et al. High prevalence of abnormalities on CT and MR imaging in children with unilateral sensorineural hearing loss irrespective of age or degree of hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2017; 97: 185–191. doi:10.1016/j.ijporl.2017.04.002
- [5] Tamplen M, Schwalje A, Lustig L et al. Utility of preoperative computed tomography and magnetic resonance imaging in adult and pediatric cochlear implant candidates. *The Laryngoscope* 2016; 126: 1440–1445. doi:10.1002/lary.25659
- [6] Shah J, Pham GN, Zhang J et al. Evaluating diagnostic yield of computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) in pediatric unilateral sensorineural hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2018; 115: 41–44. doi:10.1016/j.ijporl.2018.09.003
- [7] Gillard DM, Chuang NA, Go JL et al. Abnormal cochleovestibular anatomy and imaging: Lack of consistency across quality of images, sequences obtained, and official reports. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2020; 134: 110021–110021. doi:10.1016/j.ijporl.2020.110021
- [8] Young JY, Ryan ME, Young NM. Preoperative imaging of sensorineural hearing loss in pediatric candidates for cochlear implantation. *Radiographics* 2014; 34: E133–E149. doi:10.1148/rg.345130083
- [9] Baráth K, Huber AM, Stämpfli P et al. Neuroradiology of Cholesteatomas. *American Journal of Neuroradiology* 2011; 32: 221–229. doi:10.3174/ajnr.A2052
- [10] Migirov L, Tal S, Eyal A et al. cholesteatoma, diagnosis, imaging, surgery, mastoidectomy. In: *IMAJ*. 2009: 144–146
- [11] Romano A, Covelli E, Confaloni V et al. Role of non-echo-planar diffusion-weighted images in the identification of recurrent cholesteatoma of the

- temporal bone. *Radiologia Medica* 2020; 125: 75–79. doi:10.1007/s11547-019-01085-x
- [12] Sheng Y, Hong R, Sha Y et al. Performance of TGSE BLADE DWI compared with RESOLVE DWI in the diagnosis of cholesteatoma. *BMC Medical Imaging* 2020; 20. doi:10.1186/s12880-020-00438-7
- [13] Smith RJ, Bale JF Jr, White KR. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 2005; 365: 879–890. doi:10.1016/S0140-6736(05)71047-3
- [14] Masuda S, Usui S. Comparison of the prevalence and features of inner ear malformations in congenital unilateral and bilateral hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2019; 125: 92–97. doi:10.1016/j.ijporl.2019.06.028
- [15] Robson CD. Congenital hearing impairment. *Pediatric Radiology* 2006; 36: 309–324. doi:10.1007/S00247-005-0042-9
- [16] Sorge M, Sorge I, Pirlich M et al. Diameter of the Cochlear Nerve Canal predicts Cochlear Nerve Deficiency in Children with Sensorineural Hearing Loss. *Fortschr Röntgenstr* 2022; 194: 1132–1139. doi:10.1055/a-1826-0641
- [17] Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR et al. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 635–643
- [18] Jackler RK, Luxfor WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: A classification based on embryogenesis. *The Laryngoscope* 2009; 97: 2–14. doi:10.1002/lary.5540971301
- [19] Sennaroglu L. Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations — A Review Article. *Cochlear Implants International* 2010; 11: 4–41. doi:10.1002/cii.416
- [20] Joshi VM, Navlekar SK, Ravi Kishore G et al. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *Radiographics* 2012; 32: 683–698. doi:10.1148/rg.323115073
- [21] Valvassori GE, Clemis JD. The Large Vestibular Aqueduct Syndrome. *The Laryngoscope* 1978; 88: 723–728. doi:10.1002/lary.1978.88.5.723
- [22] Boston M, Halsted M, Meinzen-Derr J et al. The large vestibular aqueduct: A new definition based on audiologic and computed tomography correlation. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 2007; 136: 972–977. doi:10.1016/j.otohns.2006.12.011
- [23] Vijayasekaran S, Halsted MJ, Boston M et al. When is the vestibular aqueduct enlarged? A statistical analysis of the normative distribution of vestibular aqueduct size. *American Journal of Neuroradiology* 2007; 28: 1133–1138. doi:10.3174/ajnr.A0495
- [24] van Beeck Calkoen EA, Pennings RJE, Smits J et al. Contralateral hearing loss in children with a unilateral enlarged vestibular aqueduct. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2021; 150. doi:10.1016/j.ijporl.2021.1110891
- [25] Adibelli ZH, Isayeva L, Koc AM et al. The new classification system for inner ear malformations: the INCAV system. *Acta Oto-Laryngologica* 2017; 137: 246–252. doi:10.1080/00016489.2016.1247498
- [26] Varadarajan VV, DeJesus RO, Antonelli PJ. Novel computed tomography findings suggestive of perilymph gusher. *Otology and Neurotology* 2018; 39: 1066–1069. doi:10.1097/MAO.0000000000001916