

Aus der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität München



Die VSB® bei Patienten mit Gehörgangsatresie:

Längerfristige audiologische Auswirkungen und Ergebnisse der Lebensqualität

Dissertation

zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin

an der Medizinischen Fakultät der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Alexandra Epp

aus
Kaufbeuren

2024

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität München

Erster Gutachter: Priv. Doz. Dr. John Martin Hempel

Zweiter Gutachter: Prof. Dr. Andreas Flemmer

Dritter Gutachter: Priv. Doz. Dr. Katharina Eder

Weitere Gutachter: _____

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter: _____

Dekan: Prof. Dr. med. Thomas Gudermann

Tag der mündlichen Prüfung: 10.04.2024

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis	1
Zusammenfassung	5
Abstract	8
Abbildungsverzeichnis	9
Tabellenverzeichnis	10
Abkürzungsverzeichnis	11
1 Einleitung	14
1.1 Grundlagen des Hörens	15
1.1.1 Anatomie	15
1.1.2 Embryologie	17
1.1.3 Hörbahnreifung	18
1.2 Hörvorgang	18
1.3 Prävalenz der Hörstörungen	19
1.4 Formen der Hörstörungen	20
1.5 Methoden zur Prüfung des Hörvermögens	22
1.5.1 Diagnostik	22
1.5.2 Therapiemöglichkeiten	25
1.5.3 Aktive Mittelohrimplantate	25
1.6 Gehörgangsatresie	27
1.7 VSB-Implantat	30
1.7.1 Technischer Hintergrund und Entwicklungsgeschichte	30
1.7.2 Technische Grundlagen	31
1.7.3 Vorteile	32
1.7.4 Indikation	33
1.7.5 Kontraindikation	33
1.7.6 Operatives Vorgehen bei Gehörgangsatresie	33
1.7.7 Nachsorge	35
2 Material und Methoden	36
2.1 Rechtliche Rahmenbedingungen	36
2.2 Studiendesign	36
2.3 Gründe für ausbleibende Wiedervorstellung	37
2.4 Probanden	37
2.5 Datenerhebung	38
2.5.1 Reintonaudiometrie	39

2.5.2	Aufblähkurve.....	40
2.5.3	Sprachverstehen im Freifeld (Freiburger Einsilbertest).....	41
2.5.4	Sprachverstehen im Störschall (Oldenburger Satztest)	41
2.6	Fragebogen	43
2.6.1	Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® (SSQ12).....	44
2.6.2	Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents (SSQP)	44
2.7	Statistische Auswertung	45
2.7.1	Statistische Methoden.....	45
3	Ergebnisse	46
3.1	Statistische Auswertung der Gesamtpopulation	46
3.1.1	Charakteristika der Gesamtpopulation.....	46
3.1.2	Nachbeobachtung.....	51
3.2	Fragebogenauswertung.....	52
3.2.1	SSQ12	53
3.2.2	SSQP	59
3.3	Auswertung der Hörtests	69
3.3.1	Vergleich der Luftleitungshörschwelle vor und nach Implantation.....	69
3.3.2	Vergleich der Knochenleitungshörschwelle vor und nach Implantation	71
3.3.3	Aufblähkurve	72
3.3.4	Freiburger Einsilbertest.....	75
3.3.5	OLSA und OLKISA	77
3.4	Einflussfaktoren auf das audiologische Outcome und die hörbezogene Lebensqualität nach VSB-Implantation	79
3.4.1	Implantationsalter.....	79
3.4.2	Audiologische Performance vor Implantation.....	82
3.4.3	Tragedauer	83
3.4.4	Vorausgegangene Operationen am Mittelohr	84
3.4.5	Umversorgung von einem knochenverankernden Hörgerät.....	85
3.4.6	Gegenseite mit Hörstörung	85
3.4.7	Fragebogenauswertung	85
4	Diskussion.....	86
4.1	Studiendesign.....	86
4.2	Charakteristika der Gesamtpopulation	87
4.2.1	Geschlechtsverteilung.....	87
4.2.2	Implantationsalter.....	88
4.2.3	Ein-/ Beidseitige Gehörgangsatresie.....	89

4.2.4	Ätiologie der Hörstörung	90
4.2.5	Grad der Hörstörung	91
4.2.6	Ankopplung FMT.....	92
4.2.7	Vorausgegangene Ohroperationen.....	93
4.2.8	Umversorgung von einem knochenverankernden Hörgerät.....	93
4.2.9	Hörstörung des gegenseitigen Ohres	94
4.2.10	Komplikationen	94
4.3	Nachbeobachtungszeitraum.....	96
4.4	Bedeutung der VSB für die Ermittlung der Hörschwelle	97
4.4.1	Luftleitungshörschwelle.....	97
4.4.2	Knochenleitungshörschwelle.....	97
4.4.3	Aufblähkurve.....	98
4.5	Bedeutung der VSB für das Sprachverstehen.....	101
4.6	Fragebogen	105
4.7	Vergleichbare bisherige Publikationen	108
4.8	Limitationen der Studie.....	111
	Literaturverzeichnis	112
	Anhang A.....	121
	Anhang B.....	140
	Affidavit.....	146
	Publikationsliste.....	147

**Nicht sehen können trennt von den Dingen,
nicht hören können von den Menschen.**

Immanuel Kant

In dieser Arbeit wird aus Gründen der besseren Lesbarkeit das generische Maskulinum verwendet. Weibliche und anderweitige Geschlechteridentitäten werden dabei ausdrücklich mitgemeint, soweit es für die Aussage erforderlich ist.

Zusammenfassung

Die Vibrant-Soundbridge® (VSB) ist das weltweit am häufigsten operativ eingesetzte aktive Mittelohrimplantat. Es eröffnet Patienten mit einer Schallleitungs- und/ oder Schallempfindungsschwerhörigkeit die Rehabilitation des Gehörs [1–3]. Bei Patienten mit einer angeborenen Gehörgangsatresie ist die VSB eine sichere und effektive Option, um eine sehr gute Hör - und Sprachentwicklung zu erreichen [1–4].

Die vorliegende Studie wurde durchgeführt, um den Nutzen der VSB für Patienten mit einer Gehörgangsatresie insbesondere im Langzeitverlauf zu untersuchen. Mit insgesamt 51 Probanden und 53 Implantationen präsentiert diese Studie die bis dato größte Zusammenstellung von Langzeitergebnissen mit einem Nachbeobachtungszeitraum von max. 155 Monate ($\bar{x}=52,9 \pm 33,2$ Monate).

Ein besonderer Fokus lag bei dieser Studie auf der Auswertung von Hörtest- und personenbezogenen Daten. Zur Beurteilung der hörbezogenen Lebensqualität wurde der Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® (SSQ12) bzw. Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents (SSQP) herangezogen.

In der Auswertung wurden die personenbezogenen Daten, die Therapieverfahren und die Nachkontrollen bei 51 Kindern und Erwachsenen (=Untersuchungspopulation) evaluiert, welche zwischen 2009 und 2019 in der Abteilung für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde des Ludwig-Maximilians-Universitätsklinikums Großhadern ein VSB-Implantat erhielten. Insgesamt wurden 53 Implantationen durchgeführt.

Das mittlere Alter der Studienpopulation bei Implantation lag bei 13,9 Jahren (SD=11,3), 42 Patienten (79,2 %) waren bei Implantation Kinder- und Jugendliche, 11 Patienten (20,8 %) hatten das Erwachsenenalter erreicht. Bei 46 Patienten (86,8 %) wurde eine hochgradige und bei 7 Patienten (13,2 %) eine an Taubheit grenzende Schallleitungsschwerhörigkeit diagnostiziert. Die Schallleitungsstörung war bei 49 Patienten (96,1 %) einseitig, bei 2 Patienten (3,9 %) beidseitig ausgeprägt. Bei 7 Patienten (13,7 %) war das gegenseitige Ohr auch von einer Hörstörung betroffen.

Überwiegend (n=47) konnte eine Ohrmuscheldysplasie als Ursache für eine Schallleitungsstörung festgestellt werden. 8 Patienten (15,1 %) waren an dem implantierten Ohr voroperiert. 5 Patienten (9,4 %) wiesen im Beobachtungszeitraum Komplikationen auf.

Der Nachbeobachtungszeitraum lag zwischen 1 und 155 Monaten mit einem Mittelwert von 53,5 Monaten bzw. 4,0 Jahren.

Da die Nachkontrollen nicht in regelmäßigen Abständen wahrgenommen wurden, wurde der Nachbeobachtungszeitraum in Zeitfenster (Erstanpassung, nach 1-3 Jahre, nach 3-5 Jahre, über 5 Jahre) eingeteilt. Zur Erstanpassung nach 4-6 Wochen wurden alle Patienten vorstellig, 26 Patienten (51 %) wurden 1-3 Jahre nach Implantation, 23 Patienten (45 %) 3-5 Jahre nach Implantation und 25 Patienten (49 %) über 5 Jahre nach Implantation zu einer audiometrischen Kontrolluntersuchung wieder vorstellig.

Bei allen Patienten wurde sowohl vor als auch nach Implantation in regelmäßigen Abständen das Hör- und Sprachverstehen mittels Freifeldmessung, Aufblähkurve, Freiburger Einsilbertest und Oldenburger Satztest überprüft. Weiterhin wurde die hörbezogene Lebensqualität mithilfe des Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® (SSQ12) und Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents (SSQP) ermittelt.

Die Ergebnisse zeigten in allen verwendeten Testmethoden eine signifikante Verbesserung des Hör- und Sprachverstehens nach Implantation. Auch im Langzeitverlauf blieben die Werte weitgehend konstant, es ließ sich somit ein anhaltender Funktionszugewinn ermitteln.

Weder die Tragedauer, die Voroperationen, eine Hörstörung auf dem gegenseitigen Ohr noch das Implantationsalter hatten einen Einfluss auf die Ergebnisse der Hörtests. Das Sprachverstehen im Freiburger Einsilber und Oldenburger Satztest vor Implantation korrelierte signifikant positiv mit dem Sprachverstehen nach Implantation, d.h. es profitieren vor allem Patienten mit einem schlechteren Startniveau von einer Implantation. Weitere Faktoren wie die beidseitige Hörstörung oder eine andere Muttersprache konnten aufgrund der zu geringen Fallzahl statistisch nicht analysiert werden.

Die Tragedauer betrug bei über 95 % der Patienten mehr als 5 Stunden pro Tag.

Bei der subjektiven Bewertung der Hörqualität mit der VSB anhand von alltagsrelevanten Hörsituationen erreichten die drei Kategorien "Sprache", "Räumliches Hören" und "Hörqualität" einen Mittelwert zwischen 5,7 und 8,2 auf der 10-stufigen Likert-Skala. Lediglich in der Kategorie "Räumliches Hören" im SSQ12 konnte trotz der funktionellen Rehabilitation mittels VSB weiterhin eine signifikante Beeinträchtigung dargelegt werden.

Die Ergebnisse der vorliegenden Studie zeigen einen positiven und vor allem konstanten Nutzen der VSB bei Patienten mit Gehörgangsatresie. Durch das aktive Mittelohrimplantat kann das Hör- und Sprachverstehen objektiv verbessert und im Langzeitverlauf stabil gehalten werden. Zudem hat die VSB einen positiven Einfluss auf die hörbezogene Lebensqualität.

Bisher gibt es in der Literatur nur eine limitierte Anzahl an Studien, die sich mit dem Nutzen einer VSB-Versorgung bei Patienten mit Gehörgangsatresie befassen. Bei diesen ist eine klare Tendenz hin zu einer Versorgung mittels VSB bei Patienten mit Gehörgangsatresie zu erkennen. Diese Tendenzen werden auch durch die Ergebnisse unserer Arbeit unterstützt. Keine dieser Studien legt jedoch eine gleichwertige Analyse im Hinblick auf die hohe Patientenzahl, den langen Nachsorgezeitraum und die vielfältigen audiologischen Testmethoden vor.

Die Ergebnisse der hier vorgelegten Studie unterstreichen die Forderung nach einer frühestmöglichen Hörgeräteversorgung mittels dem aktiven Mittelohrimplantat VSB bei Patienten mit einer angeborenen Gehörgangsatresie.

Abstract

The aim of this study was to evaluate the effectiveness and acceptance especially in the long-term with the active middle ear implant system Vibrant Soundbridge (VSB, MED-EL, Austria) in patients with aural atresia.

With 51 subjects and a maximum follow-up period of 155 months ($\bar{x}=52.9 \pm 33.2$ months) this study presents the currently largest collection of patients with aural atresia and audiometric long-term results.

The personal data and the audiometric results of the regular follow-up visits were evaluated in 51 patients who received a VSB implant between 2009 and 2019 in the Department of Otolaryngology at Ludwig-Maximilians-Universitätsklinikum Großhadern. The mean age of the study population at implantation was 13.9 years (SD=11.3), 42 patients (79.2 %) were children and adolescents and 11 patients (20.8 %) had reached adulthood. The follow-up period ranged from 1 to 155 months with a mean of 52.9 months or 4.0 years. The benefit of the VSB was evaluated by hearing tests (AC threshold, wobble tones), speech-tests (Freiburger Einsilbertest and Oldenburger Satztest) and by questionnaire (Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale). The results showed a significant improvement in hearing and speech comprehension after implantation in all test methods used. The values also remained largely constant over the long term, indicating a sustained functional gain of the VSB. The results of the questionnaire affirm the positive influence on the hearing and speech comprehension with the VSB.

These results affirm the claim for using the active middle ear implant VSB as early as possible for patients with aural atresia.

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Aufbau des VSB-Implantats. Mit freundlicher Genehmigung durch MED-EL.	31
Abbildung 2: Lautsprecheranordnung beim Oldenburger Satztest	42
Abbildung 3: Geschlechterverhältnis bezogen auf das Implantationsalter	48
Abbildung 4: Altersverteilung der Studienpopulation hinsichtlich Implantationsalter	49
Abbildung 5: Graphische Auswertung der Antworten der 33 Patienten des SSQ12 zu den zwölf, die Alltagserfahrungen betreffenden Fragen in numerischer Reihenfolge	57
Abbildung 6: Graphische Darstellung der Ergebnisse der Summenhäufigkeiten der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"	57
Abbildung 7: Graphische Auswertung der Antworten der 16 Patienten des SSQP zu den 23, die Alltagserfahrungen betreffenden Fragen in numerischer Reihenfolge	67
Abbildung 8: Graphische Darstellung der Ergebnisse der Summenhäufigkeiten der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"	68
Abbildung 9: Luftleitungsmessung vor und nach Implantation sowie im Langzeitverlauf.	70
Abbildung 10: Knochenleitungshörschwelle vor und unmittelbar nach Implantation	71
Abbildung 11: Freifeldschwelle sowie Aufblähkurven bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf	73
Abbildung 12: Graphische Darstellung der Sprachverständlichkeitsschwelle [%] im Freiburger Einsilbertest vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf mittels Boxplot	75
Abbildung 13: Graphische Darstellung der Sprachverständlichkeitsschwelle [dB] im Oldenburger Satztest vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf	77
Abbildung 14: Freifeldschwelle sowie Aufblähkurven bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf aufgeteilt nach Implantationsalter	80
Abbildung 15: Freiburger Einsilber ohne VSB, mit VSB bei Erstanpassung sowie im Langzeitverlauf	81
Abbildung 16: OLSA/OLKISA ohne VSB, mit VSB bei Erstanpassung sowie im Langzeitverlauf	82
Abbildung 17: Korrelation zwischen audiologischer Performance vor und nach Implantation im Freiburger Einsilbertest, dargestellt in einem Streudiagramm	83
Abbildung 18: Übersicht über die Ergebnisse der Hör- und Sprachtests	109
Abbildung 19: Ergebnisse der ermittelten hörbezogenen Lebensqualität mittels SSQ12/SSQP	110
Abbildung 20: Test bei gepaarten Stichproben: Luftleitung vor/nach Implantation	140
Abbildung 21: Test bei gepaarten Stichproben: Knochenleitung vor/nach Implantation	140
Abbildung 22: Paarweise Vergleiche: Hörschwelle im FF vor Aktivierung, nach Aktivierung sowie im Langzeitverlauf	140
Abbildung 23: Test bei gepaarten Stichproben: Freiburger Einsilbertest vor Implantation/bei Erstanpassung und bei Erstanpassung/im Langzeitverlauf	140
Abbildung 24: Test bei gepaarten Stichproben: OLSA vor Implantation/bei Erstanpassung und bei Erstanpassung/im Langzeitverlauf	141
Abbildung 25: Korrelation Hörgewinn und Implantationsalter	141
Abbildung 26: Paarweise Vergleiche: Freiburger Einsilbertest vor Aktivierung, nach Aktivierung sowie im Langzeitverlauf bei den 5-8-Jährigen sowie den >8-Jährigen	141
Abbildung 27: Paarweise Vergleiche: OLSA vor Aktivierung, nach Aktivierung sowie im Langzeitverlauf bei den 5-8-Jährigen	142
Abbildung 28: Korrelation Freifeldmessung und Hörgewinn	142
Abbildung 29: Korrelation Freiburger Einsilbertest vor Implantat-Aktivierung und Hörgewinn	142
Abbildung 30: Korrelation OLSA/OLKISA vor Implantat-Aktivierung und Hörgewinn	143
Abbildung 31: Korrelation Tragedauer und ABK	143
Abbildung 32: Korrelation Tragedauer und Freiburger Einsilbertest	143
Abbildung 33: Korrelation Tragedauer und OLSA/OLKISA	144
Abbildung 34: Korrelation vorausgegangene Hörgerätversorgung und Hörgewinn	144
Abbildung 35: Korrelation vorausgegangene Hörgeräteversorgung und Freiburger Einsilber	144
Abbildung 36: Korrelation vorausgegangene Hörgeräteversorgung und OLSA/OLKISA	144
Abbildung 37: Multiple Regressionsanalyse von einer gegenseitigen Hörstörung auf das audiologische Outcome	145
Abbildung 38: Korrelationsanalyse der Kategorien „Sprache“ und „Hörqualität“ mit den Ergebnissen der Sprachtests	145

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Allgemeine Daten der Studienpopulation	47
Tabelle 2: Zeitraum zwischen VSB-Implantation und letzter Vorstellung in der HNO-Ambulanz	52
Tabelle 3: Aktuelle tägliche Tragezeit des VSB-Implantats in Stunden	52
Tabelle 4: Deskriptive Auswertung der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"	58
Tabelle 5: Deskriptive Auswertung der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"	68
Tabelle 6: Durch Freifeldmessung ermittelte frequenzabhängige Hörschwellen vor Aktivierung, nach Aktivierung, und im Langzeitverlauf	72
Tabelle 7: Frequenzabhängiger Hörgewinn bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf.....	74
Tabelle 8: Mittelwert und Standardabweichung der Sprachverständlichkeit [%] im Freiburger Einsilbertest vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf.....	75
Tabelle 9: Mittelwert und Standardabweichung der Sprachverständlichkeitsschwelle [dB] im Oldenburger Satztest vor Implantation, nach Implantation und im Langzeitverlauf.....	78
Tabelle 10: Vergleich der Studien mit VSB-implantierten Patienten mit Gehörgangsatresie	108

Abkürzungsverzeichnis

AABR	Auditorisch evozierte Hirnstammpotentiale
ABK	Aufblähkurve
AMEI	Aktive Mittelohrimplantate
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry
bzw.	beziehungsweise
ca.	circa
cm	Centimeter
CT	Computertomographie
dB	Dezibel
d.h.	das heißt
FF	Freifeld
FMT	Floating Mass Transducer
g	Gramm
Geb.	Geburtstag
ggfs.	gegebenenfalls
HG	Hörgerät
HL	Hörleistung
HNO	Hals-Nasen-Ohren
Hz	Hertz
J	Jahr
KHz	Kilohertz
LMU	Ludwig-Maximilians-Universität
LL	Luftleitung
M	Mittelwert
max.	maximal

mg	Milligramm
mm	Millimeter
Mo	Monat
MRT	Magnetresonanztomographie
N	Noise
Lbj.	Lebensjahr
OAE	otoakustische Emissionen
o.g.	oben genannt
OLKISA	Oldenburger Kindersatztest
OLSA	Oldenburger Satztest
OP	Operation
s.	siehe
S	speech
SD	Standardabweichung
SES	Schallempfindungsstörung
SLS	Schallleitungsstörung
S/N	Signal-to-noise ratio/ Signal-Rausch-Verhältnis
SPL	Schalldruckpegel
SSQ12	Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale®
SSQP	Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents
Std.	Standard
SVS	Sprachverständlichkeitsschwelle
TEOAE	transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen
u.a.	unter anderem
u.U.	unter Umständen

v.a.	vor allem
vgl.	vergleiche
vs.	versus
VSB	Vibrant Soundbridge®
WHO	World Health Organisation
\tilde{X}	Median
\bar{x}	Mittelwert
z.B.	zum Beispiel
z.T.	zum Teil

1 Einleitung

Das Funktionieren der Sinne ist die Grundvoraussetzung für das Lernen, die Erfahrungssammlung, die Entwicklung des Sprachvermögens und generell die soziale Interaktion und Integration [5, 6]. Dem Hören kommt, besonders für den sprachzentrierten Homo sapiens, dabei unter allen Sinneswahrnehmungen eine Schlüsselrolle zu [7, 8].

Hörstörungen sollten deshalb aufgrund der erheblichen Gefährdung der Entwicklung des Kindes sowie der Gefahr einer sozialen Isolation bei Erwachsenen zu einem möglichst frühen Zeitpunkt erkannt und behandelt werden [6, 9]. Frühzeitig angesetzte, adäquate therapeutische Behandlungen ggfs. in Kombination mit rehabilitativen Maßnahmen können die Schwerhörigkeit und deren Auswirkungen abmildern oder sogar beseitigen [6, 9]. Bei Kindern kann dadurch eine ordnungsgemäße Ausreifung des Gehöres ermöglicht werden [4, 6, 9].

Bis vor zwanzig Jahren konnte eine Schwerhörigkeit nur mit einer konventionellen Hörgeräteversorgung therapiert werden [5, 10, 11]. Diese konventionellen Hörgeräte stoßen jedoch insbesondere bei angeborenen Fehlbildungen wie z. B. der Gehörgangsatresie/-stenose oder einer Mikro- oder Anotie aufgrund bauartbedingter Einschränkungen an ihre technischen Grenzen [5, 8, 10]. Hier sind Hörgerätimplantate, wie das teilimplantierte aktive Mittelohrsystem Vibrant Soundbridge® (VSB) eine vielversprechende Therapiemöglichkeit [8, 10].

1.1 Grundlagen des Hörens

1.1.1 Anatomie

Die folgende Ausführung des Kapitels 1.1.1 beruht im Wesentlichen auf den Sammelwerken "Facharztwissen HNO-Heilkunde" von Reiß et al. [12] und "Kopf, Hals und Neuroanatomie" von Sobotta et al. [13].

Das Schläfenbein (Os temporale) ist der komplizierteste Knochen des menschlichen Körpers. Es hat die Form einer dreiseitigen Pyramide und beherbergt das Sinnesorgan Ohr. Er wird aus vier Hauptteilen gebildet: Pars squamosa, Pars petrosa, Pars tympanica und Pars mastoidea. Die Pars tympanica ist der Hauptteil des äußeren knöchernen Gehörgangs. In der Pars petrosa ist das Innenohr eingebettet.

Das Ohr selbst besteht aus den drei Abschnitten Außenohr (Auris externa), Mittelohr (Auris media) und Innenohr (Auris interna). Die knorpelige Ohrmuschel (Auricula auris) mit dem knorpelfreien Ohrläppchen (Lobulus auriculae), der äußere Gehörgang (Meatus acusticus externus) sowie das Trommelfell (Membrana tympani) bilden zusammen das Außenohr. Der trichterförmige äußere Gehörgang verbindet das Außenohr mit dem Mittelohr. Das Mittelohr besteht aus der Paukenhöhle (Cavum tympani), dem Warzenfortsatz (Processus Mastoideus) sowie der Ohrtrumpete (Tuba auditiva).

Der äußere Gehörgang (Meatus acusticus externus) ist ca. 24 mm lang, besteht aus einem lateralen knorpeligen (1/3) und medialen knöchernen Teil (2/3) und ist sowohl in der Frontal- als auch in der Horizontalebene gewunden. Der äußere Gehörgang wird von folgenden Nerven innerviert:

- Nervus meatus acustici externi des Nervus auriculotemporalis
- Ramus auricularis nervi vagi
- Rami auriculares des Nervus facialis
- Rami auriculare des Nervus glossopharyngeus.

Am Ende des äußeren Gehörganges befindet sich das Trommelfell (Membrana tympanica), welches den äußeren Gehörgang von der Paukenhöhle trennt und eine ca. 0,1 mm dünne Gewebemembran besitzt. Es hat eine elliptische Form (ca. 10x9 mm) und wird trichterförmig nach innen gezogen.

An seinem tiefsten Punkt (Umbo membranae tympani) ist es mit dem Hammergriff (Manubrium mallei) verwachsen.

Die Paukenhöhle (Cavum tympani) ist ein luftgefüllter Hohlraum des Mittelohres und beherbergt die Gehörknöchelchen. Das Binnenvolumen beträgt nur 1,0 cm³.

Sie wird aus klinischer Sicht in drei Abschnitte geteilt:

- Das Epitympanon beinhaltet den Hauptanteil der Gehörknöchelchenkette und ist mit den Mastoidzellen verbunden.
- Das Mesotympanon beherbergt das Manubrium Mallei, den Amboss mit dem Processus lenticularis und die Sehne des Musculus tensor tympani.
- Das Hypotympanon ist der Übergang in die Tuba auditiva (Verbindung zwischen Paukenhöhle und Epipharynx), welche die Paukenhöhle belüftet und dem Druckausgleich dient.

Die Gehörknöchelchenkette besteht aus dem Hammer (Malleus), dem Incus (Amboss) und dem Stapes (Steigbügel). Der Hammergriff (Manubrium mallei) ist mit dem Trommelfell verwachsen und die Fußplatte des Steigbügels (Basis stapedis) ist mit dem ovalen Fenster verbunden.

Das Innenohr wird in ein Hör- (cochleäres Labyrinth) und Gleichgewichtsorgan (vestibuläres Labyrinth) eingeteilt. Es besteht aus Hörschnecke (Cochlea), Labyrinth (Vestibulum labyrinthi) und Bogengängen (Canales semicirculares ossei). Durch das ovale Fenster (Fenestra vestibuli ovalis) ist das Innenohr mit dem Mittelohr verbunden und durch den inneren Gehörgang (Meatus acusticus internus) mit der Schädelgrube.

Die Cochlea hat die Form eines Schneckenhauses und besteht aus drei flüssigkeitsgefüllten Kompartimenten:

- Scala vestibuli,
- Scala media (=ductus cochlearis), die das Corti-Organ für die Hörwahrnehmung enthält,
- Scala tympani.

Das Vestibulum beinhaltet die Linearbeschleunigungsmessorgane Utriculus und Sacculus. Die Bogengänge stehen annähernd in den drei Hauptrichtungen des Raumes und besitzen Drehbeschleunigungsrezeptoren [12, 13].

1.1.2 Embryologie

Der Inhalt des folgenden Kapitels beruht im Wesentlichen auf den Fachbüchern "Facharztwissen HNO-Heilkunde" von Reiß et al. [12], "Embryologie" von Moore et al. [14] sowie dem "Kurzlehrbuch Embryologie" von Ulfing [15].

Alle drei Abschnitte des Ohres (Außenohr, Mittelohr, Innenohr) gehen aus unterschiedlichen embryologischen Strukturen hervor. Dabei sind alle drei Keimblätter beteiligt. Im Gegensatz zum Innenohr, welches bei Geburt vollständig ausgereift ist, unterliegt das Wachstum des Mittel- und Außenohres und damit auch die dortige Schallübertragung starken postnatalen Veränderungen.

Innenohr

Das Innenohr entwickelt sich bereits früh in der 3. Schwangerschaftswoche aus der Ohrplakode (Ektoderm) und ist spätestens in der 22. Woche voll ausgewachsen und geformt.

Mittelohr

Während des Reifeprozesses stülpt sich die erste Schlundtasche (Entoderm) als Recessus tympanicus aus und nähert sich dem Boden der ersten Schlundfurche (Ektoderm). Zwischen diesen beiden Strukturen schiebt sich das Mesoderm der Viszeralbögen, so dass das primäre Trommelfell entsteht. Der distale Abschnitt des Recessus tympanicus entwickelt sich zur Paukenhöhle, der proximale Abschnitt zur Tuba auditiva. Die Erweiterung und Umgestaltung der Pauke und der Tube finden postnatal bis zum Ende des ersten Lebensjahres statt. Das Antrum mastoideum steht ab diesem Zeitpunkt auch mit den lufthaltigen Räumen des Processus mastoideus (=Cellulae mastoidei) in Verbindung. Diese Cellulae mastoidei entwickeln sich zwischen der 33. Schwangerschaftswoche und dem dritten bis vierten Lebensjahr.

Die Gehörknöchelchen entstehen aus den Knorpelspangen der ersten beiden Kiemenbögen. Der Hammer (Malleus) und Amboss (Incus) entwickeln sich aus dem Meckel-Knorpel, welcher vom ersten Kiemenbogen abstammt. Aus dem zweiten Kiemenbogen, dem Reichert-Knorpel, stammt der Steigbügel (Stapes).

Außenohr

Aus der ersten Schlundfurche entwickelt sich der äußere Gehörgang. Dieser ist vorübergehend bis zum fünften Schwangerschaftsmonat mit einer Epithelplatte verschlossen und erreicht ca. im neunten Lebensjahr seine endgültige Länge. Die Ohrmuschel entsteht aus dem ersten und zweiten Schlundbogen [12, 14, 15].

1.1.3 Hörbahnreifung

Die morphologische und funktionale Ausreifung der Hörbahn zwischen der 30. Fetalwoche und dem vierten Lebensjahr ist eine besonders sensible Phase [16–18]. In dieser Zeit können sich äußere Einflüsse wie akustische Deprivation durch Hörstörungen, Infektionen, Lärmeinwirkungen oder Antibiotikagaben negativ auf die Hörbahnreifung auswirken, auf der anderen Seite kann das Gehörsystem aufgrund der maximalen neuronalen Plastizität in dieser Phase am besten auf Stimulation reagieren [16, 18–24]. Eine frühzeitige Diagnose und Therapie der kindlichen Schwerhörigkeit und die damit einhergehende normale bilaterale akustische Stimulation ist unabdingbar für eine ordnungsgemäße Ausreifung des Gehörs bzw. der Sprachentwicklung [16]. Die wesentlichen Meilensteine der Sprachentwicklung (Phonologie, Semantik, Grammatik) sind mit Abnahme der Plastizität des Gehirns mit Beginn des Schulalters (zwischen 6,5-7 Jahren) erreicht [17, 22–26]. Bis zu dieser Phase kann der Spracherwerb dauerhafter und mit geringerem Energieaufwand als zu keinem anderen Zeitpunkt der Sprachentwicklung erlernt werden [25].

1.2 Hörvorgang

Das menschliche Gehör hat die Fähigkeit akustische Informationen aufzunehmen, zu verarbeiten und als Sinneseindruck zu verwerten [9]. Die akustische Information ist eine komplexe Mischung von Klängen und Geräuschen [9]. Die Hörschwelle (=geringste, noch wahrnehmbare Schallintensität) ist für alle Frequenzen auf 0 dB HL festgelegt [9]. Der menschliche Hörbereich liegt zwischen 16-20.000 Hz [9]. Im mittleren Frequenzbereich um 1.000-4.000 Hz ist das menschliche Ohr am empfindlichsten [9].

Die Schallwellen werden durch die trichterförmige Ohrmuschel aufgefangen und durch den äußeren Gehörgang zum Mittelohr geleitet [9, 12]. Dort versetzen die Schallwellen das Trommelfell (Membrana tympani) in Schwingung [9, 12].

Anschließend werden diese mechanischen Schwingungen über die Gehörknöchelchenkette weitergeleitet [9, 12]. Der Steigbügel, der kleinste Knochen des menschlichen Körpers, sitzt mit seiner beweglich über das Ringband aufgehängten Steigbügel Fußplatte im ovalen Fenster und stellt den Übergang zum mit Flüssigkeit gefüllten Innenohr dar. Die mechanische Energie wird an das mit Flüssigkeit gefüllte Innenohr übertragen. [9, 12]. Die mechanischen Schwingungen werden von den Haarzellen des Innenohres zu elektrischen Impulsen transformiert. Aufgenommen werden die Impulse vom Nervus cochlearis und weitergeleitet an die zentrale Hörbahn [9, 12].

Eine wichtige Aufgabe des Mittelohres ist die Überwindung des Schallwellenwiderstandes, hier erfolgt eine Anpassung der hohen Impedanzen der Cochlea (Flüssigkeit) an die niedrigen Impedanzen der Luft [12]. Das Mittelohr hat somit die Aufgabe eines Impedanzwandlers und kann dadurch frequenzabhängige Pegelerhöhungen bis zu 50 dB erreichen [12].

1.3 Prävalenz der Hörstörungen

Aufgrund der Ungenauigkeit in der Erfassung und unterschiedlicher Definitionen von Hörstörungen sind der nationalen und internationalen Literatur unterschiedliche Angaben zur Prävalenz von Hörstörungen zu entnehmen.

Nach Schätzungen der WHO sind weltweit ca. 360 Millionen Menschen von einer Hörstörung betroffen, ca. 32 Millionen davon sollen Kinder sein [27].

In Deutschland werden ca. 0,5-3 ‰ der Kinder mit einer Hörstörung geboren [28], wobei die Schallempfindungsschwerhörigkeit den Hauptanteil ausmacht [9].

In der Altersklasse von zwei bis zehn Jahren kann bei bis zu 4 % der Kindern eine Hörstörung festgestellt werden, es handelt sich hierbei jedoch hauptsächlich um passagere Schalleitungsstörungen, hervorgerufen durch Otitis media acuta oder Paukenergüsse [9].

Bei mehr als 400 kongenitalen Syndromen ist die Hörstörung als mögliches Symptom gelistet [9]. Der Anteil der syndromalen Hörstörungen an allen genetisch bedingten Hörstörungen macht jedoch nur 25-30 % aus [29].

Durch die Einführung eines universellen Neugeborenen-Screenings konnte das Diagnosealter für frühkindliche Hörstörungen signifikant gesenkt werden [30]. Der Diagnosezeitpunkt vor Einführung des bundesweiten Hörscreening war im arithmetischen Mittel 13,5 Monate für eine unilaterale Schallleitungsstörung und 42,5 Monate für eine bilaterale Schallleitungsstörung [30].

1.4 Formen der Hörstörungen

Von einer Hörstörung spricht man, sobald der Hörverlust größer als 30 dB auf dem besser hörenden Ohr ist [7]. Die Hörstörungen lassen sich nach Topik, Ursache und Schweregrad einteilen [7].

Bei einer Schallleitungsschwerhörigkeit (konduktive Schwerhörigkeit) betrifft die Ursache der Hörstörung das äußere Ohr und Mittelohr. Es handelt sich somit um eine Störung der Schallübertragung. Charakteristisch ist eine herabgesetzte Luftleitung bei erhaltener Knochenleitung in der Reintonaudiometrie. Eine Schallleitungsschwerhörigkeit kann passager oder permanent in Erscheinung treten [7, 31]. Ursachen einer passageren Störung sind z. B. Otitis media, Paukenergüsse und Tubenfunktionsstörungen [7, 31]. Permanente Störungen gehen häufig mit Fehlbildungen des äußeren Ohres oder Gehörgangstenosen/-atresien einher [7, 31].

Bei einer Schallempfindungsstörung (sensorineurale Schwerhörigkeit) ist die Hörstörung im Innenohr lokalisiert [7, 9, 27]. Hierbei handelt es sich um eine verminderte Schallverarbeitung oder -aufnahme im Innenohr [7, 9, 27]. Charakteristisch ist eine herabgesetzte Luft- und Knochenleitung in der Reintonaudiometrie [7, 9, 27]. Die Genese der Schallempfindungsstörung lässt sich in zwei große Gruppen unterteilen, zum einen die erworbenen (z.B. infektiös, geburtstraumatisch, ototoxisch, metabolisch) und zum anderen die genetisch bedingten Ursachen [9, 27].

Als kombinierte Schwerhörigkeit wird eine Kombination aus Schallleitungs- und Schallempfindungsstörung gesehen[27].

Ist der Hörnerv oder die Hörbahn von der Störung betroffen, spricht man von einer Schallverarbeitungsstörung [27].

Im Folgenden wird ein Überblick über die möglichen Ursachen der Hörstörungen gegeben [29]:

Ursachen von Schalleitungsstörungen:

- Erworben: Tubenventilationsstörungen, chronische Otitis media, Tympanosklerose, Cerumen obturans, Gehörgangsfremdkörper, Otitis externa, Otosklerose, Trauma.
- Angeboren: Gehörgangsatresie/-stenose, Ohrmuschelatresie/-mikrotie, Mittelohrfehlbildungen, kongenitales Cholesteatom.

Ursachen von Schallempfindungsstörungen:

- „Fehlbildungen (kongenitale Folgezustände exogener Fetopathien und echte Fehlbildungen durch Entwicklungshemmung), syndromale Erkrankungen (z.B. Pendred-, Usher-, Alport-Syndrom), prä- und perinatale Asphyxie, Schwangerschaftsinfektionen, Einnahme von teratogenen Medikamenten während der Schwangerschaft, Geburtstraumen, Infektionen des Labyrinths und Traumen“ [32].

Hörstörungen können anhand des Reintonaudiogrammes nach Schweregrad eingeteilt werden [7]. Die WHO [33] gibt folgende Grade der Hörstörung vor:

- | | |
|--|-------------------------|
| • leichte oder milde Hörstörung | Hörverlust von 26-40 dB |
| • mittelgradige oder moderate Hörstörung | Hörverlust von 41-60 dB |
| • hochgradige Hörstörung | Hörverlust von 61-80 dB |
| • an Taubheit grenzende Hörstörung | Hörverlust von >81 dB. |

1.5 Methoden zur Prüfung des Hörvermögens

1.5.1 Diagnostik

Die folgende Darstellung des Kapitels 1.5.1 ist eine Zusammenfassung der "S2k-Leitlinie: Peripher Hörstörungen des Kindesalters" der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie [34] sowie des Sammelwerkes "Objektive Audiometrie des Kindesalters" von Hoth et al. [16].

Ziel einer ausführlichen audiologischen Diagnostik ist die Klärung von Schweregrad, Art, Entstehungsort und möglicher Ursache der Hörstörung. Sie sollte neben einer ausführlichen Anamnese eine klinische Untersuchung mit Ohrinspektion und enoraler/ oraler Spiegelbefunde unter gleichzeitiger Beachtung von Sprachentwicklung und Verhalten beinhalten. Pädaudiologische Messverfahren können nachfolgend erforderlich sein. Diese sind sowohl abhängig von der klinischen Fragestellung als auch vom Entwicklungsalter und der Mitarbeit des Kindes, welche von zentraler Bedeutung für die Pädaudiologie ist. Um die klinisch gewünschte, seitengetrennte Untersuchung beider Ohren zu ermöglichen wird das gegenseitige, nicht geprüfte Ohr vertäubt. So wird gewährleistet, dass die Reizantwort die Funktion und Leistung des Prüfohres wiedergibt.

Technische Messverfahren zur Ermittlung der Hörleistung werden in objektive und subjektive Methoden unterschieden. Die objektiven Tests betreffen eine Teilfunktion des Hörens, Art und Ausmaß einer Hörstörung können somit analysiert werden. Die subjektiven Testmethoden analysieren die Gesamtfunktion des Hörens, sie erfordern jedoch deutlich mehr Kooperation des Patienten.

Die Pädaudiologie ist in hohem Maß von der Kooperationsbereitschaft des Kindes abhängig. Auswertung und Interpretation von (reflektorischen) Verhaltensreaktionen auf akustische Reize sind auf Grund der u.U. noch fehlenden Sprachbegabung der Kinder von zentraler Bedeutung. Der auropalpebrale Reflex, der Moro- und Atmungsreflex können bei Säuglingen bis zum ca. sechsten Lebensmonat erkannt werden. Vom sechsten Lebensmonat bis zum zweiten Lebensjahr gewinnt die Reaktionsaudiometrie, welche Zuwendungen des Kindes zur Schallquelle, Augenbewegungen und Kopfbewegungen umfasst, an Bedeutung.

Subjektive Hörprüfverfahren

Die subjektiven Hörprüfverfahren umfassen die Tonschwellenaudiometrie, akustische Reize, überschwellige Verfahren sowie die Sprachaudiometrie. In der Tonschwellenaudiometrie werden die für Luft- und Knochenleitung frequenzabhängigen Hörschwellen ermittelt. Bei den Hörprüfverfahren mittels akustischer Reize werden (gewobbelte) Sinustöne oder Schmalbandrauschen zur Ermittlung der Hörschwelle frequenzabhängig dargeboten.

Die Sprachaudiometrie umfasst eine Vielzahl von Untersuchungen. Diese geben Aufschluss über die Sprachwahrnehmung der Patienten, sind dabei allerdings stark vom Sprachentwicklungsstand, der Intelligenz und Komorbiditäten der Patienten abhängig. Als alleinige Primärdiagnostik sind die sprachaudiometrischen Untersuchungen ungeeignet, sie geben jedoch bei Anzeichen einer Hörminderung Hinweise auf deren Lokalisation und erlauben eine Plausibilitätskontrolle auffälliger audiometrischer Befunde. Sprachaudiometrische Untersuchungen können mit unterschiedlichen Sprachpegeln sowie in Kombination mit Störgeräuschen durchgeführt werden.

Folgende sprachaudiometrische Hörtests werden in der klinischen Untersuchung angewendet:

- Mainzer oder Göttinger Sprachtest,
- Freiburger Einsilbertest,
- Oldenburger Satztest.

Objektive Hörprüfverfahren

Die objektiven Hörprüfverfahren umfassen die Impedanzaudiometrie (Tympanometrie, Stapediusreflexaudiometrie), die otoakustischen Emissionen (OAE), sowie die Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA).

Zur Impedanzaudiometrie werden die Tympanometrie und die Stapediusreflexaudiometrie gezählt, beide Untersuchungen messen den akustischen Widerstand des Trommelfells. Die Tympanometrie ist hierbei das geeignetste Mittel zur Diagnose von Mittelohrergüssen. Ein abgeschwächter Stapediusreflex ist ein wichtiger Hinweis für die Diagnosestellung einer Otosklerose. Der Stapediusreflex gibt zusätzliche Informationen zur Schallverarbeitung im Innenohr und Hirnstamm weiter, so dass ein fehlender Stapediusreflex bei gleichzeitiger unauffälliger Tympanometrie ein Hinweis auf eine Innenohrschwerhörigkeit sein kann.

Die Messung der otoakustischen Emissionen (OAE) ist die bevorzugte Methode beim Neugeborenen- Hörscreening. Physiologisch sendet die Cochlea spontan oder bei Reizung Schall (=otoakustische Emissionen) aus, welcher im Gehörgang gemessen werden kann. Störungen der Mittelohrfunktion können so zu einer fehlerhaften Beurteilung der Innenohrfunktion führen. Bei bekannter normaler Innenohrfunktion werden die Messungen der OAE zur indirekten Beurteilung der Mittelohrfunktion herangezogen.

Die Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA) wird bei allen Neugeborenen mit Risikofaktoren sowie bei Patienten mit dem dringenden Verdacht auf Vorliegen einer Hörstörung durchgeführt. Hierbei werden über eine Ableitelektrode an Mastoid und Vertex die frühen auditorisch evozierten Potentiale gemessen.

Sollte ein implantierbares Hörgerät oder ein Cochlea-Implantat erforderlich sein, muss die Diagnostik um eine Bildgebung ergänzt werden, da nur diese die individuelle anatomische Situation darstellbar macht. Eine Bildgebung ist auch bei dem Verdacht auf das Vorliegen einer Raumforderung unabdingbar.

Je nach Fragestellung kommt eine Röntgenaufnahme nach Schüller, eine Computertomographie (CT) oder eine Magnetresonanztomographie (MRT) des Felsenbeins oder des Craniums zur Anwendung.

Bei sicherem Nachweis einer angeborenen permanenten Hörstörung sollte eine weitere pädiatrische, neuropädiatrische, ophthalmologische und humangenetische differenzialdiagnostische Abklärung erfolgen [16, 34].

1.5.2 Therapiemöglichkeiten

Bei der Therapie von Hörstörungen sollte die Ursache, die Dauer, das Ausmaß der Hörstörung und das Vorliegen von Komorbiditäten berücksichtigt werden [34]. Die Therapieentscheidung muss zwischen konservativen, operativen und apparativen Verfahren oder deren Kombination getroffen werden [34].

Die konservativen Therapieverfahren umfassen die Gehörgangreinigung und diverse Ventilationssysteme [34].

Die Paracentese, die Anlage von Paukenröhrchen, die Tympano-/ Stapes-/ Gehörgangsplastik, sowie implantierbare Hörsysteme zählen zu den operativen Therapieverfahren [34]. Implantierbare Hörsysteme werden anhand ihrer Funktionsweise in Mittelohrimplantate, Knochenleitungsimplantate, Innenohr-implantate und Hirnstammimplantate eingeteilt [34].

Knochen- und Luftleitungshörgeräte werden den apparativen Therapieverfahren zugeordnet [34].

Die Indikationsstellung für Hörgeräte ist in den Heilmittel- und Hilfsmittelrichtlinien des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen [35] definiert.

Ergänzend sollten bei Bedarf zusätzliche therapeutische Maßnahmen wie Logopädie, Ergotherapie etc. eingeleitet werden [34].

1.5.3 Aktive Mittelohrimplantate

Aktive Mittelohrimplantate kommen bei leichten- bis hochgradigen Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeiten und kombinierten Hörverlusten zum Einsatz [9]. Die Schallwellen werden über einen externen Audioprozessor aufgenommen und in elektrische Signale umgewandelt [9]. Diese Signale werden von dem Implantat aufgenommen und entweder über einen elektromagnetischen oder piezoelektrischen Wandler übermittelt [9].

Dieser Wandler wird an dem zu stimulierenden Kopplungspunkt (z. B. Steigbügel, Amboss, rundes/ovales Fenster) fixiert [9].

Die Schallschwingungen werden somit unter Umgehung des äußeren Gehörgangs direkt an das Mittel- oder Innenohr weitergeleitet [9].

Im Gegensatz zu aktiven Knochenleitungsimplantaten, bei denen der Schall als mechanische Schwingung über den kompletten Schädelknochen zum Innenohr geleitet wird, erfolgt beim Mittelohrimplantat die Schallübertragung des akustischen Signals an das Innenohr durch direkte mechanische Stimulation [9].

Aktive Mittelohrimplantate werden in teilimplantierbare- und vollimplantierbare Systeme unterschieden [9].

Teilimplantierbare Systeme halten den Audioprozessor mittels Haltemagnet über dem Implantat, so dass die Haut intakt bleibt [9]. Zudem ist die Prozessortechnik rückwärtskompatibel mit dem unter der Haut liegenden Implantat [9]. Die Energieversorgung des Audioprozessors erfolgt durch wöchentlich zu wechselnde Batterien [9].

Vollimplantierte Systeme haben kosmetische Vorteile, da sich alle Komponenten unter der Haut befinden [9]. Der implantierte Akku muss täglich ca. ein bis zwei Stunden induktiv geladen werden [9].

Aktive Mittelohrimplantate haben sich als effektive Option zur Behandlung von Gehörgangsatresien oder -stenosen erwiesen [8]. Die Versorgung mit aktiven Mittelohrimplantaten bei Kindern mit ein- oder beidseitiger Gehörgangsatresie erfolgt in der Regel ab dem fünften Lebensjahr [9]. Diese Implantate können das Hörvermögen erheblich verbessern und den Kindern die Möglichkeit geben, ein normales Sprachverstehen in verschiedenen Umgebungen zu entwickeln [9].

1.6 Gehörgangsatresie

Den Verschluss des äußeren Gehörgangs bezeichnet man als Gehörgangsatresie.

Eine Atresie kann sowohl singulär ein- oder beidseitig, in Kombination mit einer Fehlbildung der Ohrmuschel (z. B. Ohrmuscheldysplasie Grad III) und/oder des Mittelohres oder als Symptom einer syndromalen Grunderkrankung (z. B. Goldenhar-Syndrom (okulo-aurikulovertbrale Dysplasie), Franceschetti-Syndrom (Dysostosis mandibulo-facialis), De-Grouchy-Syndrom, Cat-Eye-Syndrom) auftreten [16].

Im Zusammenhang mit der Ohrmuscheldysplasie und dem Goldenhar-Syndrom ist das Okulo-Aurikulo-Vertbrale Spektrum (OAVS) zu nennen. Hierbei handelt es sich nach der Lippen-Kiefer-Gaumen Spalte um die zweithäufigste Fehlbildung des Gesichts (Inzidenz 1:5.600) [36, 37]. Sowohl das genetische als auch das phänotypische Krankheitsbild ist sehr heterogen und subsummiert neben dem Goldenhar-Syndrom die hemifaziale Mikrosomie [38]. Die mildeste Ausprägung weist nur eine Mikrotie auf, die stärkste Ausprägung kann neben der Mikrotie eine hemifaziale Mikrosomie, eine vertbrale Anomalie, epibulbäre Tumore sowie eine mentale Retardierung umfassen [36, 37].

Bezugnehmend auf die hier vorliegende Arbeit wird im Folgenden das De-Grouchy-Syndrom und das Cat-Eye-Syndrom näher erläutert. Bei dem De-Grouchy-Syndrom handelt es sich um eine partielle Deletion des Chromosoms 18, die Prävalenz liegt bei 1:40.000 Geburten [39]. Die phänotypische Ausprägung ist sehr unterschiedlich und beinhaltet u.a. unterschiedliche Gehirn- und Gesichtsfehlbildungen [39]. Bei dem Cat-Eye-Syndrom handelt es sich um eine partielle Trisomie des Chromosoms 22, die Prävalenz liegt bei 1,35 Fällen pro 100.000 Personen [40]. Zu den Leitsymptomen zählen kraniofaziale Missbildungen, Iriskolobome, Herzvitien und die Analatresie [40].

Die Inzidenz einer Gehörgangsatresie beträgt 1 pro 10.000-20.000 Lebendgeborenen, wobei die einseitige Gehörgangsatresie häufiger als die beidseitige auftritt [41–43]. Männliche Neugeborene sind stärker betroffen, bei einseitigen Fehlbildungen tritt die Fehlbildung rechtsseitig häufiger auf [41–43].

Bei Patienten mit einer Gehörgangsatresie liegt eine Schalleitungsschwerhörigkeit von mindestens 60 dB vor, das Innenohr ist aufgrund des unterschiedlichen embryologischen Ursprungs meist nicht betroffen [11].

Bei einer einseitigen Gehörgangsatresie können die Patienten zunächst eine normale Laut- und Sprachentwicklung zeigen, wohingegen bei einer beidseitigen Gehörgangsatresie die Patienten so früh wie möglich mit einem Knochenleitungshörsystem versorgt werden müssen [31, 44].

Bis Ende des letzten Jahrhunderts war es unüblich Kinder mit einer einseitigen Gehörgangsatresie zu behandeln, da diese eine „normale“ Laut- und Sprachentwicklung erreichen können [11]. Jedoch zeigten sich bei näherer Betrachtung erhebliche Probleme beim räumlichen Hören oder beim Hören mit Störgeräusch [45]. Kinder mit einer angeborenen Gehörgangsatresie, die frühzeitig verstärkt werden, haben ähnliche Sprach-, Kommunikations-, Lese- und Schulleistungen wie normal hörende Klassenkameraden [4]. Aus diesem Grund wird nun auch bei Patienten mit einer einseitigen Gehörgangsatresie ein Knochenleitungshörsystem in den ersten Lebensmonaten empfohlen [45, 46].

Zur definitiven Versorgung stehen den Patienten zwei Therapiesysteme zur Verfügung: die implantierbaren Knochenleitungshörsysteme und die aktiven Mittelohrsysteme [42, 46]. Die Entscheidung für ein implantierbares Hörsystem ist primär von den anatomischen Gegebenheiten abhängig und sollte letztendlich von verschiedenen Faktoren wie z. B. dem Patientenwunsch abhängig gemacht werden [47].

Die anatomische Analyse, welche entscheidend für die operative Planung ist erfolgt immer mittels eines hochauflösenden Felsenbein-CTs [48–50]. Hierbei kann durch die An- oder Abwesenheit bestimmter Strukturen der Jahrsdoerfer-Score ermittelt und auf dessen Grundlage die Machbarkeit der operativen Versorgung geklärt werden [50].

2013 wurde zusätzlich der Active Middle Ear Implant Score (aMEI Score) [51] für die Atresie des Ohrs von Frenzel et al. entwickelt. Der aMEI-Score verwendet operative Korridore und basiert auf einer sechzehn-Punkte Skala [51]. Er ermöglicht eine genauere Risikostratifizierung und Entscheidungsfindung hinsichtlich der Implantation für aktive Mittelohrimplantate [44, 51].

Implantierbare Knochenleitungshörsysteme sind eine Alternative. Das operative Risiko muss als geringer als bei der Versorgung mit einem aktiven Mittelohrimplantat eingeschätzt werden. Gerade bei einseitiger Gehörgangsatresie ist zu berücksichtigen, dass diese Systeme immer beide Innenohren stimulieren, so dass es zu Interferenzen kommen kann [11]. Aktive Mittelohrimplantate umgehen dieses Problem durch die direkte Stimulation [11].

1.7 VSB-Implantat

1.7.1 Technischer Hintergrund und Entwicklungsgeschichte

Die VSB ist das weltweit am meisten benutzte Mittelohrimplantat und somit eine anerkannte Lösung zur Behandlung von Schalleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit sowie von kombiniertem Hörverlust [1, 2].

Grundstein für die Entwicklung des VSB-Implantates war die Entwicklung und Patentierung eines einsatzfähigen, elektromagnetischen Schallwandlers im Jahre 1993 durch Geoffrey Ball, dem Gründer der Firma Symphonix Devices/USA [52].

Die ersten klinischen Studien mit dem VSB Implantat begannen im Jahr 1996, die Zulassung zum klinischen Einsatz bei sensorineuralen Hörverlusten im Erwachsenenalter wurde in Europa im Jahr 1998 und in der USA im Jahr 2000 erteilt [5, 53–55].

Seit 2003 wird die VSB von der Firma MED-EL (Innsbruck, Österreich) produziert [56].

2007 wurden die Indikationen erweitert und das VSB auch bei Patienten mit Schalleitungsstörungen und gemischten Hörverlusten implantiert [57]. Des Weiteren wurde das Patientenkollektiv auf Kinder ausgedehnt, die erste Implantation der VSB bei einem Kind wurde 2009 durchgeführt [57].

Durch die Einpunktfixierung ist die VSB unabhängig vom Schädelwachstum und heute bereits für Kinder ab fünf Jahren zugelassen [58, 59]. Sie konnte allerdings schon bei drei Monaten alten Babys sicher implantiert werden [59].

2005 präsentierten Colletti et al. zum ersten Mal die Ankopplung der VSB am runden Fenster auf dem HNO-ärztlichen Weltkongress und erweiterten so die Einsatzmöglichkeiten [60].

Seit 2014 ist das VSB-Implantat MRT-tauglich bis 1,5 Tesla [55].

1.7.2 Technische Grundlagen

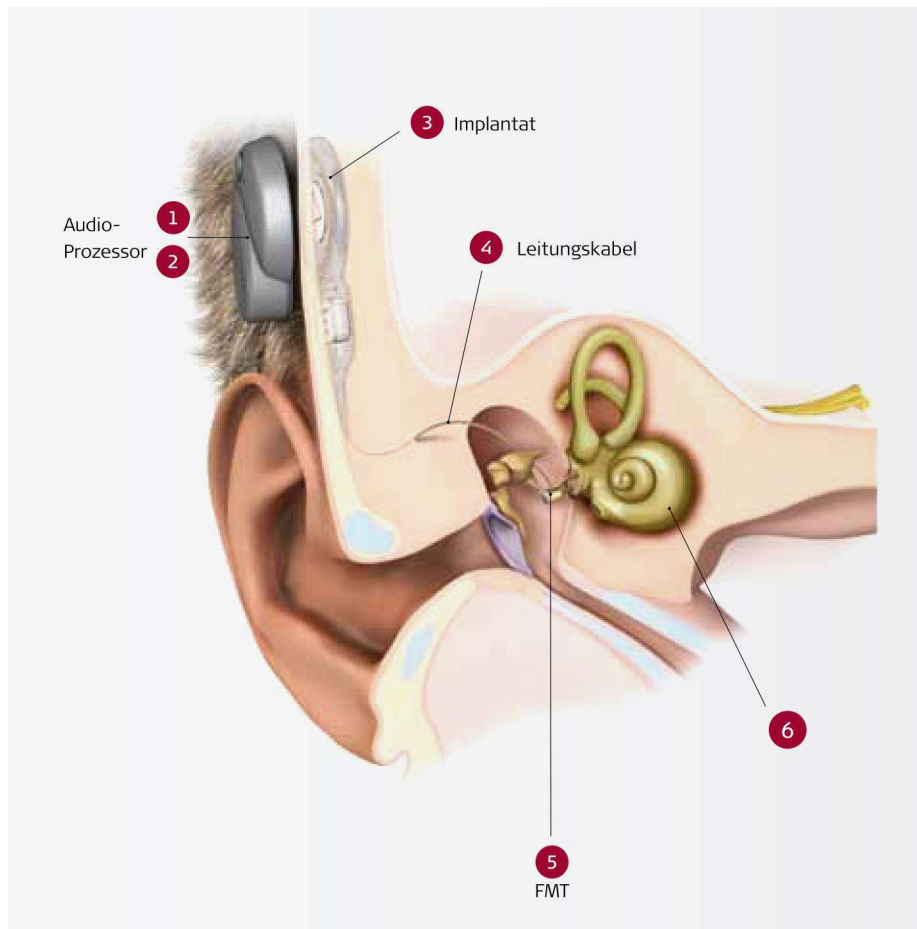


Abbildung 1: Aufbau des VSB-Implantats. Mit freundlicher Genehmigung durch MED-EL.

Die VSB (vgl. Abbildung 1) ist ein teilimplantiertes Hörgerät und besteht aus zwei Komponenten, dem extern getragenen Audioprozessor (aktuell SAMBA 2) und einem implantierten Wandler (aktuell VORP503 Implantat) [61]. Der Audioprozessor besteht aus einem Mikrofon, einem Gegenmagneten, einer Sendespule und einer Batterie [1, 2, 61, 62]. Der implantierte Wandler setzt sich aus zwei Modulen zusammen, dem in den äußeren Schädelknochen eingebetteten Empfänger und dem elektromagnetischen Schallwandler (FMT/ **F**loating **M**ass **T**ransducer) [1, 2, 61, 62]. Dieser FMT ist das funktionale Kernelement des Implantates, da er das Schallsignal in mikromechanische Vibrationen umwandelt [1]. Er hat eine Länge von 2,3 mm, einen Durchmesser von 1,8 mm und wiegt ca. 25 mg und ist über eine Titanklammer je nach Ankopplungstechnik fixiert [63].

Der Audioprozessor (Dualbandbreite-Dynamikverstärker; Verstärkung: 250- 8000 Hz) nimmt die Signale auf, verarbeitet sie und wandelt sie entsprechend dem Hörverlust und der veränderten Hördynamik des Patienten in elektrische Signale um.

Die Signale werden transkutan an die implantierte Empfängerspule der VORP weitergegeben [1, 2, 61, 62]. Der Prozessor wandelt die Schallenergie in ein für den FMT adäquates Signal um und leitet ihm dieses Signal über eine Kabelverbindung weiter [1, 2, 61, 62]. Der FMT setzt das Signal in Vibrationsenergie um und stimuliert damit mechanisch die Gehörknöchelchen oder das runde Fenster [1, 2, 61, 62]. Die VSB wiegt insgesamt 10,6 Gramm [63].

1.7.3 Vorteile

Entsprechend der Fachliteratur bietet die VSB im Vergleich zu konventionellen Hörgeräten zahlreiche Vorteile im Hinblick auf die audiologische Leistung z.B. eine natürliche Klangqualität, eine bessere Sprachverständlichkeit in geräuschvoller Umgebung, nahezu keine Rückkopplung, sowie eine bessere Unterscheidungsfähigkeit von Klängen [64–66]. Darüber hinaus wird das bestehende Resthörvermögen durch die Implantation nicht signifikant beeinträchtigt, da der Ohrkanal frei bleibt [9]. Zudem besitzt die VSB eine MRT-Tauglichkeit bis 1,5 Tesla und durch die Einpunktfixierung ist das Implantat auch bei Kindern unabhängig vom Schädelwachstum anwendbar [10, 55].

Neben den medizinischen Vorteilen der VSB sind auch die sozialpsychologischen Vorteile nicht unwesentlich. So bietet die VSB durch den kleinen, leichten Audioprozessor, welcher sich durch die Haare optimal verdecken lässt, einen hohen Tragekomfort und eine geringe Stigmatisierung [5].

1.7.4 Indikation

Die VSB ist für sensorische Schwerhörigkeiten, Schalleitungs- und auch kombinierten Schwerhörigkeiten zugelassen [67].

Unter den Schalleitungsstörungen sind zwei Hauptindikationen führend:

- Patienten mit Fehlbildungen des Außen- und Mittelohres (Atresien, Mikrotie, Dysplasien),
- Patienten, welche nach einer Mittelohrrekonstruktion einen unzureichenden Hörerfolg aufweisen [54, 68].

Die VSB kann zusätzlich bei chronisch rezidivierenden Gehörgangsentzündungen, Unverträglichkeiten von Ohrpassstücken konventioneller Hörgeräte, bei beruflichen Belastungen (z. B. Arbeitsplätze mit feuchter Umgebung, Hitze-, Schmutz- und Staubbelastung) oder bei Patienten, die von einem konventionellen Hörgerät nicht ausreichend profitieren, indiziert sein [5, 9, 67, 68].

1.7.5 Kontraindikation

Absolute Kontraindikationen sind hochgradige, an Taubheit grenzende sensorineurale Schwerhörigkeit und schwere psychische Erkrankungen, die den Therapieerfolg verhindern [67, 68]. Relative Kontraindikationen sind schwere Allgemeinerkrankungen oder eine schnell fortschreitende Schwerhörigkeit [67, 68].

1.7.6 Operatives Vorgehen bei Gehörgangsatresie

Die VSB wird mikrochirurgisch implantiert. Nach einem retroaurikulären c- oder s-förmig geschwungenen Hautschnitt und einem T-förmigen SMAS-Periost-Schnitt (SMAS=**S**uperfiziell**e**muskulo**a**poneurotisches**S**ystem) erfolgt die Freilegung des Planum mastoideum sowie -wenn vorhanden- der Atresieplatte [46, 54, 67]. Darüber hinaus wird unter einer engen Muskelperiosttasche ein Implantatbett gebohrt [46]. Nach der Darstellung des kurzen Ambossfortsatzes und Prüfung dessen Beweglichkeit ist eine Ankopplung am Amboss mittels Short-Process-Incus-Coupler dann möglich, wenn der Amboss mit dem Steigbügel verzögerungsfrei artikuliert [46, 54, 67]. Da der bewegliche Amboss in einigen Fällen keine Artikulation zum Steigbügel aufweist, also in der Leere endet, ist eine Integritätsprüfung des Incudostapedialgelenkes unausweichlich [46].

Unter diesen Umständen wird ein Abbau der Kette mit Entfernung des fehlgebildeten Hammer-Amboss-Komplexes und ein Herunterschleifen von weiteren Anteilen der Atresieplatte vorgenommen [46]. Anschließend kann der FMT mittels Clip-Coupler an den Steigbügel befestigt werden [46].

Findet sich kein Steigbügel oder wirkt die Suprastruktur des Steigbügels nicht stabil genug, ist die Ankopplung am runden Fenster durchzuführen [46]. Vor der Ankopplung des FMT's erfolgt das Einbringen des Implantates in o.g. Knochenbett und seit Markteinführung der VSB 503 die Fixierung mit Knochenschrauben [46].

Das operative Vorgehen ist abhängig von der Anatomie des Patienten und muss häufig intraoperativ nach Ermessen des Operateurs entschieden werden [46]. Des Weiteren ist anzumerken, dass für die VSB derzeit keine intraoperative Überprüfung der Ankopplungseffektivität besteht [46].

Ein intraoperatives zweikanaliges Fazialismonitoring ist aufgrund einer möglichen Gefährdung des Nervus Facialis empfehlenswert [54, 67]. Das Operationsgebiet wird mit einem Ohrdruckverband für 24 Stunden versorgt, die Fädenentfernung sollte zwei Wochen postoperativ erfolgen [54, 67].

Zudem wird eine antibiotische Abschirmung mit Cefuroxim für drei Tage postoperativ empfohlen [54]. Die Aktivierung des Implantates erfolgt meistens vier bis sechs Wochen nach Implantation [54, 67].

1.7.7 Nachsorge

Die Erstanpassung des Audioprozessors erfolgt bei komplikationslosem Verlauf nach vier bis sechs Wochen [69]. Bei weiteren Folgeterminen findet schrittweise eine bedarfsabhängige Anpassung des Prozessors statt. Dabei erstellt der Ingenieur mittels Ton- und Sprachaudiogramm inklusive Unbehaglichkeitsschwelle einen Anpassbericht und konfiguriert den Prozessor entsprechend [9]. Der HNO-Arzt ermittelt außerdem in einem ausführlichen Gespräch die subjektive Patientenzufriedenheit mit dem Hörgerät [70]. Zudem erfolgen Erfolgskontrollen mittels Hör- und Sprachtests[70].

Die Häufigkeit der audiometrischen und technischen Kontrollen obliegt der Verantwortung der implantierenden Klinik, es werden jedoch Kontrollen nach drei, sechs und zwölf Monaten sowie anschließend jährliche Kontrollen empfohlen [71].

Diese regelmäßigen Kontrollen haben in erster Linie das Ziel einer Optimierung der Anpassung, dienen aber auch der Sicherstellung des Therapieergebnisses, der Indikationsstellung für weitere therapeutische Maßnahmen sowie ganz allgemein der Qualitätssicherung von Therapie und Technik [67].

2 Material und Methoden

2.1 Rechtliche Rahmenbedingungen

Die vorliegende Studie wurde durch die Ethikkommission bei der Medizinischen Fakultät der LMU München mit dem Geschäftszeichen 20-078 genehmigt.

2.2 Studiendesign

Bei dem vorliegenden Studiendesign handelt es sich um eine retrospektive und prospektive beobachtende Längsschnittstudie (Kohortenstudie). Es wurden die Akten von 64 Patienten mit Gehörgangsatresie, bei welchen an der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde der Ludwig-Maximilians-Universität München im Zeitraum von Januar 2009 bis Dezember 2019 eine Implantation des aktiven Mittelohrimplantates VSB® durchgeführt wurde, eingesehen.

Davon erfüllten 51 Patienten die Einschlusskriterien. Diese waren:

- Implantation eines VSB-Implantats im Zeitraum von 2009 bis 2019,
- ein- oder beidseitige Schalleitungsschwerhörigkeit bei Gehörgangsatresie,
- keine vorausgegangene Versorgung mit einem aktiven Mittelohrimplantat,
- letzte Nachkontrolle in der Sprechstunde der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde der Ludwig-Maximilians-Universität München zwischen dem 01.01.2019 und dem 31.03.2021,
- schriftliche Zustimmung zur Studie.

Insgesamt wurden bei den 51 eingeschlossenen Patienten 53 VSB-Implantationen durchgeführt.

Das Datum der letzten Vorstellung in der Sprechstunde der Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie des Klinikums der Universität München, bei der eine verwertbare Hörprüfung stattfand, wurde protokolliert. Der Nachbeobachtungszeitraum betrug somit maximal zwölf Jahre.

2.3 Gründe für ausbleibende Wiedervorstellung

13 Patienten mit recherchierter VSB-Implantation waren im o.g. Nachbeobachtungszeitraum nicht vorstellig. Dies aus folgenden Gründen:

- 7 Patienten waren wegen ihres Wohnortwechsels oder nicht aktualisierter/ falscher Kontaktdaten für aktuelle Hörtestdaten, Fragebögen oder die Zustimmungserklärung nicht mehr greifbar.
- 2 Patienten leben im nicht deutschsprachigen Ausland. Von Ihnen konnten wegen fehlenden Deutschkenntnissen keine audiologischen Daten erhoben oder Fragebögen verteilt werden.
- Von 3 Patienten wurde das Tragen der VSB nach Implantation abgelehnt.
- In 1 Fall erfolgte trotz Terminvereinbarung keine Wiedervorstellung zur Nachkontrolle im o.g. Zeitraum, obwohl das Kind die VSB trägt und sehr gute Hörergebnisse aufweist.

2.4 Probanden

In die Studie wurden alle Patienten mit ein- oder beidseitiger Schalleitungsschwerhörigkeit bei Gehörgangsatresie aufgenommen, welche von 2009 bis 2019 mit einem VSB-Implantat versorgt wurden, die Einschlusskriterien (s. 2.2) erfüllten und der Teilnahme an der Studie schriftlich zugestimmt hatten (s. Anhang A). Während der Studie hatte jeder Patient stets das Recht, ohne Angaben von Gründen von der Studie zurückzutreten.

Da ein Operateur zu regelmäßigen audiometrischen und hörtechnischen Kontrollen der mit einem Mittelohr-Implantat versorgten Patienten verpflichtet ist, verfügt die Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde der Ludwig-Maximilians-Universität München über eine entsprechende Patientenliste.

2.5 Datenerhebung

Für die Erstellung der Datenbasis wurden die in der Krankenakte enthaltenen Anamnesebögen, Operationsberichte, Laborberichte, Arztbriefe und insbesondere die audiologischen Daten ausgewertet und allgemeine Daten wie Alter zum Operationszeitpunkt, Topik der Fehlbildung, Hörtestdaten und Daten zum operativen Vorgehen der VSB-Implantation patientenbezogen erfasst.

Die audiologischen Daten beinhalten die Ergebnisse der Tests zur frequenzabhängigen Hörschwelle und dem audiologischen Sprachverstehen jeweils vor und nach der Implantation der VSB sowie die Testergebnisse der regelmäßigen Folgeuntersuchungen. Da die Nachkontrollen nicht in regelmäßigen Abständen von den Patienten wahrgenommen wurden, wurde der Nachbeobachtungszeitraum in folgende Zeitfenster eingeteilt:

- Erstanpassung,
- nach 1-3 Jahre,
- nach 3-5 Jahre,
- über 5 Jahre.

Folgende Messverfahren und -methoden wurden bei den, dieser Studie zu Grunde liegenden Untersuchungen, angewendet:

- Reintonaudiometrie zur Ermittlung von Aufblähkurve und frequenzabhängiger Hörschwelle,
- Oldenburger Satztest (OLSA/OLKISA) und Freiburger Einsilbertest zur Ermittlung des Sprachverstehens,
- subjektive Einschätzung des Hörvermögens mittels Fragebogen.

2.5.1 Reintonaudiometrie

Das Reintonaudiometrie bildet in der heutigen Praxis immer noch die beste und die zugänglichste Methode in der Diagnostik von Hörstörungen, da sowohl die Luftleitungs- als auch die Knochenleitungshörschwelle gemessen werden [5]. Die Tonaudiometrie kann mittels der individuellen frequenzabhängigen Hörschwelle zwischen dem Schweregrad, dem Verlauf und dem Typ der Hörstörung differenzieren [5]. Die Tonaudiometrie ist ein subjektives Verfahren und somit stark abhängig von der Mitarbeit und den kognitiven Fähigkeiten des Patienten [5]. Gemessen wird für gewöhnlich in den Frequenzen 125, 250, 500, 2.000, 4.000, 6.000, 8.000 und 10.000 Hz. Dabei kann die Lautstärke bis 120 dB erhöht werden. Die Lautstärke korreliert direkt mit dem Hörvermögen für die vorgegebene Frequenz. Die Ergebnisse werden in einem Graphen erfasst, dieser liegt bei Normalhörenden annähernd bei 0 dB.

Den Patienten werden dabei Sinustöne in unterschiedlichen Frequenzen und aufsteigender Lautstärke über einen Kopfhörer präsentiert. Diese Töne werden für jedes Ohr einzeln getestet.

Bei der Messung der Knochenleitung werden die Töne über einen speziellen Knochenleitungshörer, welcher üblicherweise auf den Processus mastoideus gehalten wird, erfasst. Bei der Messung der Luftleitung werden die Töne über einen Kopfhörer präsentiert.

Abhängig von dem Patienten werden die Messungen mit zwei verschiedenen Verfahren vorgenommen: Entweder wird der Ton von dem subjektiv nicht hörbaren Bereich in den hörbaren Bereich heraufgeregelt oder es wird sofort ein Ton im sicher hörbaren Bereich vorgegeben und anschließend durch Herunterregeln bis zur Wahrnehmbarkeitsschwelle die Hörschwelle ermittelt. Durch einen Tastendruck signalisiert der Patient, ob der Ton für ihn hörbar ist.

Ein häufiges Problem bei der Reintonaudiometrie ist das Überhören, d.h. die Überlagerung der Wahrnehmung durch Knochenleitung von der dem Hörsignal abgewandten Seite. Zur Vermeidung dieser Fehlerquelle wurde das besser hörende Ohr über die Luftleitung mit einem Schmalbandrauschen vertäubt.

Unter der Studienpopulation wurde die Tonaudiometrie mit Sinustönen im Frequenzbereich von 125 bis 8.000 Hz durchgeführt (Audiometer Modell AT900, Firma Auritec, Kopfhörer DT48, Firma beyerdynamic; Knochenleitung Radioear B71).

2.5.2 Aufblähkurve

Hierbei werden anstatt von Sinustönen Wobbeltöne aus einem Lautsprecher zur Bestimmung der Hörschwelle eingespielt. Wobbeltöne haben den Vorteil, dass sie Raumresonanzen durch ihre Frequenzmodulierung vermeiden können.

Im Versuchsaufbau sitzt der Patient im Freifeld, d.h. ca. 1 m mittig vor einem Lautsprecher. Die Wahrnehmung des Tons (Frequenzbereich 125-8000 Hz) muss durch Tastendruck signalisiert werden.

Die Messung erfolgt dabei jeweils seitengetrennt. Das kontralaterale Ohr wird mit einem Rauschen über einen Kopfhörer vertäubt.

Bei dieser Messung ist das Überhören ein größeres Problem als bei der Luftleitungsmessung über Kopfhörer, da die Vertäubung im Freifeld aufgrund der Schallausbreitung im Raum nicht so präzise ist wie bei der Luftleitungsmessung mittels Kopfhörer.

Ein weiterer Grund für die mögliche Beeinflussung der Messergebnisse durch das Überhören war in dieser Studie das durch den Audioprozessor der VSB bedingte schiefe Tragen des Kopfhörers und der daraus resultierende nicht passgenaue Sitz des Ohrpolsters auf dem kontralateralen Ohr.

Die Messungen in dieser Arbeit wurden postoperativ mit (=Aufblähkurve) und ohne (=Freifeldschwelle) aktiviertem VSB-Implantat durchgeführt.

Die Differenz der unversorgten und versorgten Hörschwelle spiegelt den funktionellen Hörgewinn durch das Implantat wider.

2.5.3 Sprachverstehen im Freifeld (Freiburger Einsilbertest)

Der Freiburger Einsilbertest wurde 1953 von Karl-Heinz Hahlbrock zur Untersuchung des Sprachverstehens konzipiert [72]. Er wird üblicherweise bei Patienten ab dem Grundschulalter eingesetzt und besteht aus 10 Listen mit je 10 zweistelligen Zahlen, sowie 20 Listen mit je 20 einsilbigen Wörtern.

Der Patient sitzt im Freifeld ca. 1 m mittig vor einem Lautsprecher. Die Messung erfolgt monaural.

Die Wörter oder Zahlen werden dem Patienten einzeln präsentiert. Nach jedem Wort erfolgt eine kurze Pause, in welcher der Patient das eben Gehörte mündlich wiedergeben soll. Jedes korrekt wiedergegebene Wort wird vom Testleiter vermerkt, das Ergebnis ist der Prozentsatz der richtig wiedergegebenen Worte. Diese Sprachverständlichkeit [%] wird in Abhängigkeit des Schalldruckpegels notiert.

In der vorliegenden Studie wurde das Verstehen der einsilbigen Wörter bei einem Sprachschallpegel von 65 dB geprüft. Somit war ein direkter Vergleich mittels Sprachverständlichkeit vor und nach der VSB-Implantation möglich.

2.5.4 Sprachverstehen im Störschall (Oldenburger Satztest)

Der Oldenburger Satztest wurde im Jahre 1999 von Wagner et al. konzipiert [73]. Im Unterschied zum Freiburger Einsilbertest wird statt dem Verstehen einzelner Wörter oder Zahlen das Verstehen ganzer Sätze untersucht. Der Oldenburger Satztest (kurz: OLSA) enthält 40 Testlisten mit je 30 Sätzen, die jeweils aus fünf ein- bis zweisilbigen Wörtern bestehen. Diese Sätze ergeben in sich keinen Sinn und sind immer nach dem gleichen Schema (Name, Verb, Zahl, Adjektiv, Objektiv) aufgebaut. Mit dem OLSA wird die Sprachverständlichkeitsschwelle (SVS) im Störgeräusch gemessen.

Diese wird definiert als Verhältnis zwischen Sprachgeräusch- und Störschallpegel (S/N) und gibt an, bei welchem Sprachschallpegel eine Sprachverständlichkeit von 50 % erreicht wird. Die Sprachverständlichkeitsschwelle liegt bei normalhörenden Erwachsenen bei -7,1 dB S/N und bei normalhörenden Kindern -6,6 dB S/N bis -5,6 dB S/N [74]. Die Testung erfolgt mit einem permanenten Störschallpegel von 65 dB, der Sprachschallpegel wird adaptiv verändert. Verstehen der Patient mehr oder weniger als 50 %, wird der Sprachschallpegel automatisch um 1-3 dB verringert oder erhöht, bis sich die SVS des Patienten auf etwa 50 % einpendelt.

Im Versuchsaufbau sitzt der Patient in der Mitte eines aus 5 Lautsprechern bestehenden Halbkreises.

Jedem Satz folgt eine kurze Pause, in welcher der Patient den Satz mündlich wiederholen soll. Die richtig wiederholten Wörter werden von dem Testleiter markiert. Die Richtung des Sprachsignals (S=speech) und des Störsignals (N=noise) können individuell eingestellt werden: Je nachdem von woher das Signal kommt, erfolgt eine entsprechende Kennzeichnung.

Folgende Situationen sind möglich (siehe Abbildung 2):

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

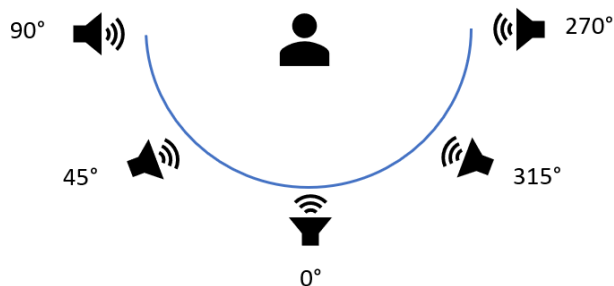


Abbildung 2: Lautsprecheranordnung beim Oldenburger Satztest

In der vorliegenden Studie wurden jeweils zwei Messungen durchgeführt. Bei der ersten Messung wurde die Sprache von vorne, das Störgeräusch seitlich auf der normalhörenden Seite präsentiert (S0°/N90° bzw. 270°). Bei der zweiten Messung wurde die Sprache auf dem hörgeschädigten bzw. VSB-versorgten Ohr und das Störgeräusch auf der normalhörenden/ unversorgten Seite präsentiert (S270° bzw. 90°/N45° bzw. N315°). Bei beidseitig VSB-versorgten Patienten kam sowohl die Sprache als auch das Störgeräusch von vorne (S0°/N0°). Somit war ein direkter Vergleich der Sprachverständlichkeit der Sätze vor und nach der VSB-Implantation möglich.

2.6 Fragebogen

Die Daten der Lebensqualitätsuntersuchung wurden mittels der standardisierten Fragebögen Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® (SSQ12) für Erwachsene und Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents (SSQP) für Kinder erhoben. Die Fragebögen werden in Kapitel 2.6.1 und 2.6.2 näher beschrieben. Diese Fragebögen messen die subjektive Hörfähigkeit von Menschen in verschiedenen Alltagssituationen. Sowohl bei dem SSQ12, als auch dem SSQP wird hierfür eine zehnstufige Likert-Skala verwendet.

Die Endpunkte sind mit "Überhaupt nicht" und "Perfekt" gekennzeichnet.

Zudem existiert ein gesondertes Feld zum Ankreuzen, welches mit "Trifft nicht zu" gekennzeichnet ist.

Die Studie von Demeester et al. im Jahr 2012 zeigte, dass selbst junge Normalhörende (Alter 18-25 Jahre) im SSQ nicht den maximalen Wert von 10 erreichen, sondern einen Mittelwert zwischen 8,5 bis 9,3 [75].

Als signifikante Beeinträchtigung wurden bei jungen Normalhörenden (18-25 Jahre) Werte unter 6,14 in der Kategorie "Sprache", unter 6,84 in der Kategorie "Hörqualität" und 6,18 in der Kategorie "Räumliches Hören" gesehen [75].

Jugendliche und Erwachsene, die zum Zeitpunkt der Datenerhebung das 11. Lebensjahr bereits vollendet hatten, erhielten folgende Dokumente:

- eine Patienteninformation für Jugendliche bzw. Erwachsene und eine Einwilligungserklärung zur Studie (s. Anhang A),
- den standardisierten Patientenfragebogen Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® (SSQ12).

Kinder, die zum Zeitpunkt der Datenerhebung unter 12 Jahre alt waren (bzw. deren Erziehungsberechtigte) erhielten:

- eine Patienteninformation und eine Einwilligungserklärung zur Studie mit gesonderter kindgerechter Patienteninformation (s. Anhang A),
- eine Patienteninformation und eine Einwilligungserklärung zur Studie für Sorgeberechtigte (s. Anhang A),
- den standardisierten Patientenfragebogen Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents (SSQP).

Die Fragebögen wurden den Patienten entweder persönlich im Rahmen eines Kontrolltermines ausgehändigt oder postalisch, mit einem frankierten Rückkuvert versehen, zugesendet.

Die Patienteninformation enthielt eine Aufklärung über Ziel und Durchführung der Studie, den Datenschutz sowie eine Einverständniserklärung für die Studienteilnahme und musste zusammen mit dem Fragebogen abgegeben oder zurückgesandt werden. Falls nach zwei Monaten noch keine Antwort vorlag, wurden die Befragten kontaktiert und um Antwort gebeten. Sofern nötig, wurde der Fragebogen erneut verschickt.

2.6.1 Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® (SSQ12)

Der SSQ ist ein Instrument zur subjektiven Bewertung der Hörfähigkeit von Menschen im Alltag. Der Fragebogen wurde 2004 von Gatehouse und Noble [76] entwickelt und 2011 von Kießling et al. [77] ins Deutsche übersetzt. Er besteht aus insgesamt 49 Fragen aus den Themengebieten Sprachverstehen, Richtungshören und Hörqualität. Die Fragen werden mit einer numerischen Rating-Skala von 0 bis 10 bewertet. Die Endpunkte sind zusätzlich mit "Überhaupt nicht" und "Perfekt" gekennzeichnet.

Aus Gründen der Ökonomie wurde in der vorliegenden Studie der SSQ12, die Kurzform des SSQ verwendet. Dieser wurde 2013 von Noble et al. konzipiert [78]. Er besteht anstatt aus 49 aus 12 Fragen der oben genannten Themengebiete und liefert vergleichbare Ergebnisse wie die Vollversion [78].

2.6.2 Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale® Parents (SSQP)

Der SSQP wurde nach dem Vorbild des SSQ speziell zur retrospektiven Befragung von Patienteneltern entwickelt und validiert [79]. In dieser Studie erfolgte die Beantwortung des Kinderfragebogens bis zum vollendeten 12. Lebensjahr. Der SSQP enthält 23 das alltägliche Leben betreffende Fragen, die von den Eltern der Patienten bzw. gemeinsam von Eltern und Kind ausgefüllt werden. Die Fragen werden ebenfalls mit einer numerischen Rating-Skala von 1 bis 10 bewertet und betreffen Situationen aus dem alltäglichen Leben mit den Kategorien "Sprache", "räumliches Hören" und "Hörqualität".

2.7 Statistische Auswertung

Es konnten 51 Patienten in die Studie eingeschlossen werden. Davon sind 2 Patienten beidseitig mit einer VSB versorgt worden.

Die Daten wurden statistisch mithilfe der deutschen Version der Software IBM Corp. Released 2019. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 28.0. Armonk, NY: IBM Corp ausgewertet.

Hierfür wurden alle erhobenen Daten aus den Krankenakten und den Fragebögen pseudonymisiert. Nur die Doktorandin und der Prüfleiter hatten die Möglichkeit, die Fragebögen den entsprechenden Patienten zuzuordnen.

2.7.1 Statistische Methoden

Die quantitativen Daten wurden mit den Lageparametern Mittelwert (M oder \bar{x}), Median (\tilde{x}), Minimal- und Maximalwert sowie als Streuungsmaß der Standardabweichung (SD oder \pm) beschrieben.

Zur weiteren graphischen Darstellung kamen Histogramme, Boxplots und Punktdiagramme zur Anwendung.

Die Signifikanz der Ergebnisse wurde mit Hilfe von einfaktoriellen/ mehrfaktoriellen Varianzanalysen ohne und mit Messwiederholung, t-Tests und Korrelationsanalyse nach Bravais-Pearson mit einem Signifikanzniveau $\alpha=0,05$ untersucht.

3 Ergebnisse

3.1 Statistische Auswertung der Gesamtpopulation

3.1.1 Charakteristika der Gesamtpopulation

Für diese Studie wurden die Akten von 64 Patienten mit Gehörgangsatresie, bei welchen an der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde der Ludwig-Maximilians-Universität München im Zeitraum von Januar 2009 bis Dezember 2019 eine Implantation des aktiven Mittelohrimplantates VSB® durchgeführt wurde, eingesehen.

Davon erfüllten 51 Patienten (24 weiblich, 27 männlich, Durchschnittsalter $13,9 \pm 11,3$ Jahre) die Einschlusskriterien (s. Absatz 2.2) und konnten somit in die Statistik aufgenommen werden.

2 Probanden erhielten eine beidseitige VSB-Implantation, es wurden somit insgesamt 53 VSB-Implantationen durchgeführt. Die Ausschöpfungsquote der Befragung mittels Fragebogen betrug 100 %.

13 Patienten mit recherchierter VSB-Implantation waren im festgelegten Nachbeobachtungszeitraum nicht mehr zu Nachkontrollen vorstellig und konnten somit nicht in die Statistik aufgenommen werden. Gründe hierfür waren:

- 7 Patienten waren wegen ihres Wohnortwechsels oder nicht aktualisierter/ falscher Kontaktdaten für aktuelle Hörtestdaten oder Fragebögen nicht mehr greifbar.
- 2 Patienten leben im nicht deutschsprachigen Ausland. Von Ihnen konnten wegen fehlenden Deutschkenntnissen keine audiologischen Daten erhoben oder Fragebögen verteilt werden.
- Von 3 Patienten wurde das Tragen der VSB nach Implantation abgelehnt. Diese Patienten wurden nach Sichtung der postoperativen Hörtestdaten als Non-User identifiziert auch wenn die Implantation an sich erfolgreich abgelaufen ist.
- In 1 Fall erfolgte trotz Terminvereinbarung keine Wiedervorstellung zur Nachkontrolle im o.g. Zeitraum, obwohl das Kind die VSB trägt und sehr gute Hörergebnisse aufweist.

Die allgemeinen demographischen Informationen der Studienpopulation sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

	Anzahl (n)	Prozent (%)
Patienten		
Weiblich	24	47,1
Männlich	27	52,9
Implantationsalter		
Bis Vollendung 8. Lbj.	20	37,7
Bis Vollendung 18. Lbj.	42	79,2
Ab Vollendung 18. Lbj.	11	20,8
Ohren		
Links	19	37,3
Rechts	30	58,8
Beidseits	2	3,9
Grad der Hörstörung		
Mild	0	0
Mittelgradig	0	0
Hochgradig	46	86,8
An Taubheit grenzend	7	13,2
Muttersprache deutsch		
Ja	47	92,2
Nein	4	7,8
Ankopplungsort des FMT		
Amboss	12	22,7
Steigbügel	36	67,9
Rundes Fenster	5	9,4
Ersteingriff am betroffenen Ohr		
Ja	45	84,9
Nein	8	15,1
Ersteingriff am betroffenen Gehörgang		
Ja	52	98,1
Nein	1	1,9
Umversorgung eines knochenverankernden HG		
Ja	7	13,2
Nein	46	86,8
Kontralaterales Ohr		
Normakusis	44	86,3
Hörstörung	7	13,7

Tabelle 1: Allgemeine Daten der Studienpopulation

In der Gesamtpopulation (n=51) zeigte die Geschlechterverteilung ein geringfügiges Überwiegen der männlichen Patienten (n=27, 52,9%). Bezogen auf den Operationszeitpunkt wurden 42 Kinder und Jugendliche bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres (79,7%) und 11 Erwachsene (20,8%) betrachtet. Circa 1/3 der Patienten erhielten ihr VSB-Implantat bereits vor Vollendung des 8. Lebensjahres (n=20, 37,7%). Abbildung 3 zeigt die auf das Implantationsalter bezogene Geschlechterverteilung.

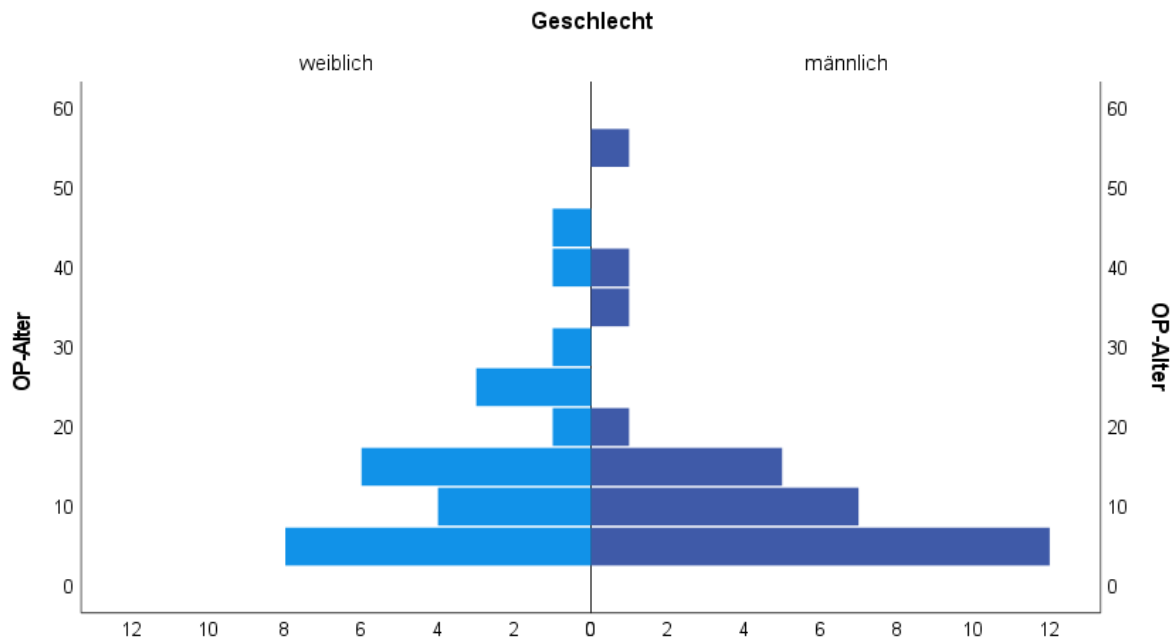


Abbildung 3: Geschlechterverhältnis bezogen auf das Implantationsalter

Innerhalb der zwei Altersgruppen setzte sich das Geschlechterverhältnis bei den Kindern und Jugendlichen aus 23 Jungen (56,1%) und 18 Mädchen (43,9%) zusammen, bei den Erwachsenen waren die 4 männlichen Probanden (40%) gegenüber 6 weiblichen (60%) unterrepräsentiert.

Die mit einer VSB versorgten Kinder und Jugendlichen bis zum 18. Lebensjahr (n=41) waren zum Zeitpunkt der Versorgung durchschnittlich $8,9 \pm 4,1$ Jahre alt, die mit einer VSB versorgten Erwachsenen (n=11) durchschnittlich $32,6 \pm 10,5$ Jahre alt. Das Durchschnittsalter des gesamten Kollektivs zum Zeitpunkt der Hörrehabilitation lag bei $13,9 \pm 11,3$ Jahren, die jüngsten Patienten waren 5 Jahre alt, der älteste Patient 53 Jahre alt (siehe Abbildung 4).

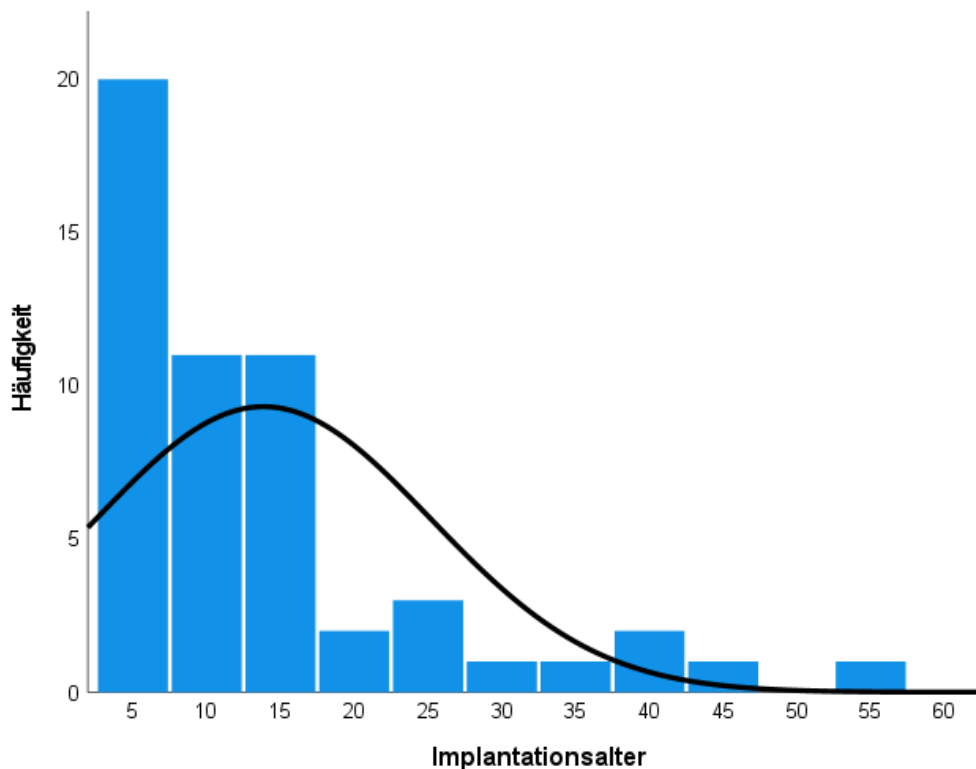


Abbildung 4: Altersverteilung der Studienpopulation hinsichtlich Implantationsalter

47 der Patienten (92,2 %) waren deutsche Muttersprachler.

Eine beidseitige Gehörgangsatresie betraf 2 Patienten (3,9 %) und eine einseitige Gehörgangsatresie 49 Patienten (96,1 %). Von den Patienten mit einseitiger Gehörgangsatresie war bei 30 Patienten (58,8 %) das rechte Ohr und bei 19 Patienten (37,3 %) das linke Ohr betroffen.

Bei 7 Patienten (13,7 %) war eine syndromale Grunderkrankung wie das Goldenhar-Syndrom, das Branchio-oto-renale Syndrom, das De-Grouchy-Syndrom oder das Cat-eye-Syndrom für die Gehörgangsatresie als sicher nachgewiesen ursächlich, bei 40 Patienten (78,5 %) lag ausschließlich eine Ohrmuschelfehlbildung als Ursache vor, 4 Patienten (7,8 %) hatten eine isolierte Gehörgangsatresie. Diese Aufteilung ist jedoch kritisch zu betrachten, da sowohl das Goldenhar-Syndrom als auch die Mikrotie unter dem Okulo-Aurikulo-Vertebrale Spektrum (OAVS) subsummiert werden können (s. Kapitel 1.6).

Eine zusätzliche Hörstörung des Gegenohres bestand bei 7 Patienten (13,7 %).

8 Patienten (15,1 %) waren an dem implantierten Ohr voroperiert. Davon hatten 6 Patienten vor der VSB-Implantation eine Ohrmuschelrekonstruktion bei Ohrmuscheldysplasie erhalten und 1 Patient hatte eine beidseitige Meatoplastik erhalten.

Der Floating Mass Transducer wurde in 12 Fällen (22,7 %) an den Amboss, in 36 Fällen (67,9 %) an den Steigbügel und in 5 Fällen (9,4 %) an das runde Fenster gekoppelt.

Der Schweregrad der SLS wurde gemäß WHO in geringgradig, mittelgradig, hochgradig oder an Taubheit grenzend eingeteilt.

Im Fall einer ein- oder beidseitigen SLS wurde bei keinem Patienten eine geringgradige/ milde oder eine mittelgradige/ moderate SLS, bei 46 Patienten (86,8 %) eine hochgradige SLS und bei 7 Patienten (13,2 %) eine an Taubheit grenzende SLS diagnostiziert.

Überwiegend waren die Kinder und Jugendliche vor der VSB-Implantation mit einem Knochenleitungshörgerät (mit Stirnband) versorgt, 6 Kinder mit einem knochenverankernden Hörgerät (perkutanen oder passiven transkutanen Knochenleitungshörgerät) erhielten eine Umversorgung.

Größtenteils waren die erwachsenen Probanden (n=10) vor der VSB-Implantation mit einem konventionellen Hörgerät mit Stirnband oder Steigbügel versorgt.

Bei 1 Patienten war die Versorgung mit einem knochenverankernden Hörgerät konstatierbar.

Bei 5 Patienten (9,4 %) traten während des Beobachtungszeitraumes Komplikationen auf:

- Bei 2 Patienten kam es zu einer FMT-Dislokation. Davon war ein Patient mit einer VSB 502 mit modifizierter Ankopplung über den Clip am fehlgebildeten langen Amboss versorgt. Der Clip hatte sich vom langem Ambossfortsatz gelöst und war mit diesem nur noch narbig verbunden. Es erfolgte die Umrüstung auf den kurzen Ambossfortsatz mittels Short-Process Incus Coupler.
Der zweite Patient hatte initial eine Ankopplung mittels Clip-Coupler am stark fehlgebildeten Steigbügel. Nach Spontanlösung erfolgte die Ankopplung am runden Fenster.
- Ein Patient hatte in der frühen Kindheit eine gehörverbessernde Operation mit Gehörgangsanlage und autologem Incusinterponat zur Gehörknöchelchenrekonstruktion. Die initiale Ankopplung des FMT erfolgte an das runde Fenster.

Nach Verschlechterung der Innenohrfunktion über einen Zeitraum von ca. fünf Jahren erfolgte die problemlose Umrüstung auf den Steigbügel mit Abbau des autologen Ambossinterponates, welches mit dem Steigbügel knöchern verwachsen war. Bei der initialen Implantation der VSB wurde das Risiko einer Steigbügelluxation bei o.g. Verknöcherung als zu hoch angesehen. Vor der Revisionsoperation der VSB wurde der Patient darüber aufgeklärt, dass bei Steigbügelluxation die Versorgung mit einem Cochlea Implantat erfolgen müsse.

- Bei 1 Patient erfolgte eine Exploration der VSB mit Briden-Lösung.
- Bei 1 Patient kam es zu rezidivierenden mastoidalen Schwellungen innerhalb der ersten sechs Wochen postoperativ. Es erfolgte eine Revisionsoperation mit Exploration des Situs. Intraoperativ wurden Granulationen im Mastoid festgestellt. Das Mastoid wurde erneut ausgebohrt und der FMT vom kurzen Ambossfortsatz entfernt und nach Abbau der Gehörknöchelchenkette an den Steigbügel mittels Stapes-Clip-Coupler fixiert.

Alle o.g. Komplikationen konnten durch den Folgeeingriff vollständig behoben werden. Die Messergebnisse nach dem Korrekturingriff entsprachen den Messwerten bei Erstanpassung.

3.1.2 Nachbeobachtung

Das Datum der letzten Vorstellung in der Sprechstunde der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde der Ludwig-Maximilians-Universität München, bei der eine verwertbare Hörprüfung stattfand, wurde protokolliert. Diese musste jedoch im Zeitraum vom 01.01.2019 bis 31.03.2021 liegen.

Somit betrug der Nachbeobachtungszeitraum von VSB versorgten Kinder (n=42) Minimum 1 Monat, Maximum 155 Monate bzw. 12 Jahre und durchschnittlich 52,7 Monate bzw. 4 Jahre.

Der Nachbeobachtungszeitraum von VSB versorgten Erwachsenen (n=11) betrug Minimum 1 Monat, Maximum 90 Monate bzw. 7 Jahre und durchschnittlich 53,5 Monate bzw. 4 Jahre.

Die Tragezeit der gesamten Studienpopulation lag somit zwischen 1 und 155 Monaten mit einem Mittelwert von 52,9 Monaten bzw. 4 Jahren Tragezeit. Diese Werte können aus Tabelle 2 entnommen werden.

	Bis 18. Geb.	Ab 18. Geb.	total
Patientenalter bei Implantation			
In Jahren	8,9 ± 4,1	32,6 ± 10,5	13,9 ± 11,3
In Monaten	116,5 ± 60,8	391,2 ± 126	165,6 ± 139,2
Nachbeobachtungszeitraum			
In Jahren	4,0 ± 2,9	4,0 ± 2,1	4,0 ± 2,8
In Monaten	52,7 ± 35,2	53,5 ± 25,5	52,9 ± 33,2

Tabelle 2: Zeitraum zwischen VSB-Implantation und letzter Vorstellung in der HNO-Ambulanz

Da die Nachkontrollen nicht in regelmäßigen Abständen von den Patienten wahrgenommen wurden, wurde der Nachbeobachtungszeitraum zur besseren Veranschaulichung in Zeitfenster (Erstanpassung, nach 1-3 Jahre, nach 3-5 Jahre, über 5 Jahre) eingeteilt. Zur Erstanpassung nach 4-6 Wochen wurden alle Patienten vorstellig, 26 Patienten (51 %) wurden 1-3 Jahre nach Implantation, 23 Patienten (45 %) 3-5 Jahre nach Implantation und 25 Patienten (49 %) über 5 Jahre nach Implantation zu einer audiometrischen Kontrolluntersuchung wieder vorstellig.

3.2 Fragebogenauswertung

Alle in der Studie eingeschlossenen Patienten füllten den Fragebogen komplett aus. Davon 16 (31,4 %) den SSQP und 35 (68,6 %) den SSQ12.

Unter dem Punkt „Hör-Gerät-/Implantat Versorgung aktuell“ wurde die tägliche Tragezeit des Implantats in Stunden erfasst, diese Tragedauer ist in Tabelle 3 angegeben. Hier ist ersichtlich, dass annähernd alle Probanden ihr VSB-Implantat mehr als 5 Stunden pro Tag tragen. Von einem Patienten wurde die tägliche Tragezeit nicht angegeben.

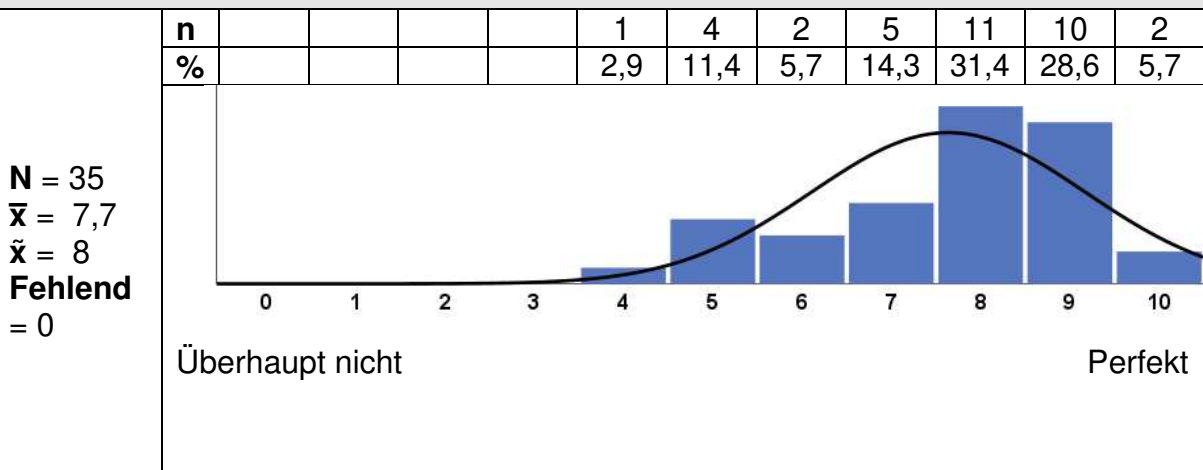
		Häufigkeit	Prozent
Gültig	< 5h	3	5,7
	5 - 10h	22	41,5
	10 - 15h	24	45,3
	> 15h	3	5,7
	Gesamt	52	98,2
Fehlend		1	1,8

Tabelle 3: Aktuelle tägliche Tragezeit des VSB-Implantats in Stunden

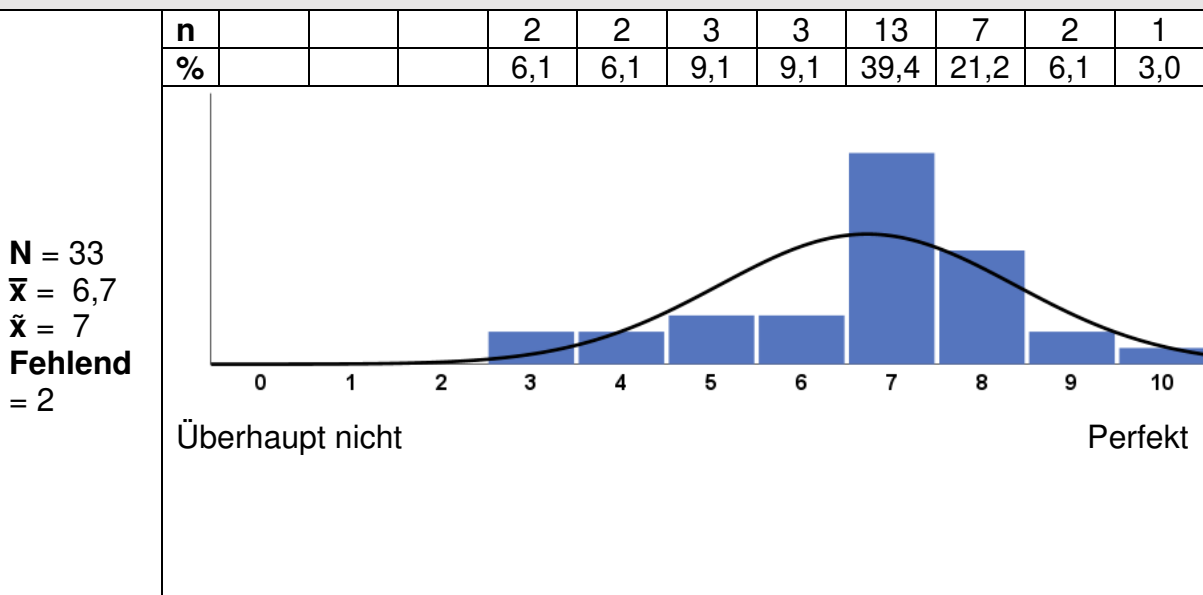
3.2.1 SSQ12

Die Abbildung 5 zeigt die Antworten der 35 Patienten zu den zwölf die Alltagserfahrungen betreffenden Fragen in numerischer Reihenfolge. Die Auswertung der Antworten erfolgt graphisch mittels eines Histogramm, die absoluten und relativen Zahlenwerte sind tabellarisch dargestellt. Das Arithmetische Mittel \bar{x} kann der Normalverteilungskurve entnommen werden.

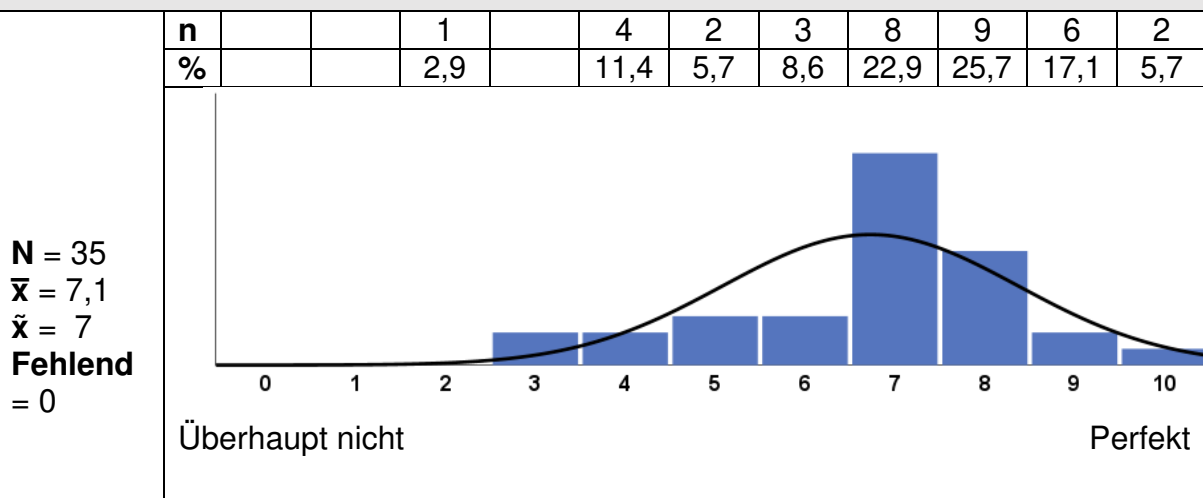
1. Sie sprechen mit einer anderen Person während der Fernseher im selben Raum läuft. Können Sie die andere Person, mit der Sie sprechen, verstehen, ohne den Fernseher leise zu stellen?



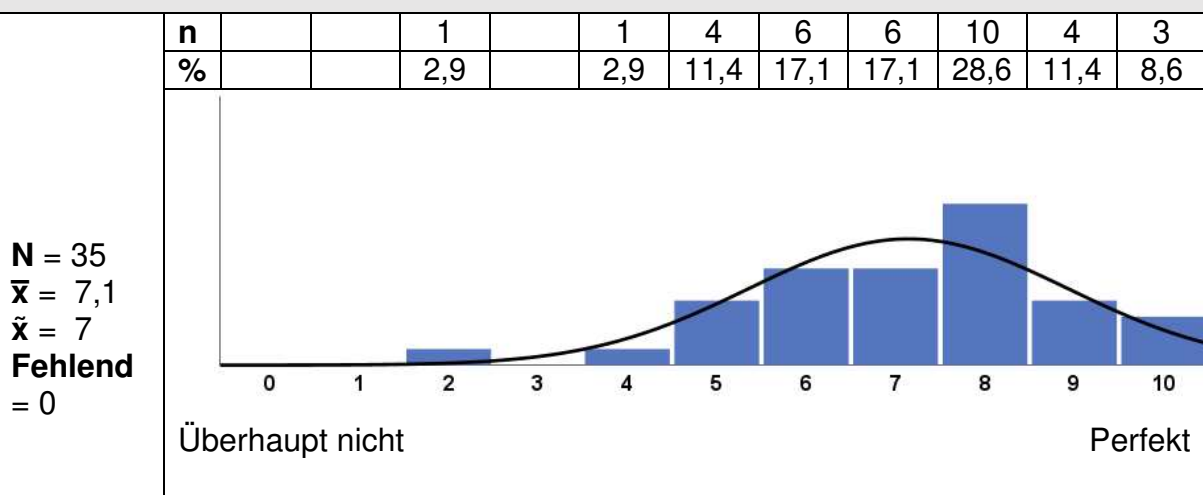
2. Sie hören jemandem zu, der mit Ihnen spricht, während Sie gleichzeitig versuchen, der Nachrichtensendung im Fernsehen zu folgen. Können Sie beiden Personen folgen, was sie sagen?



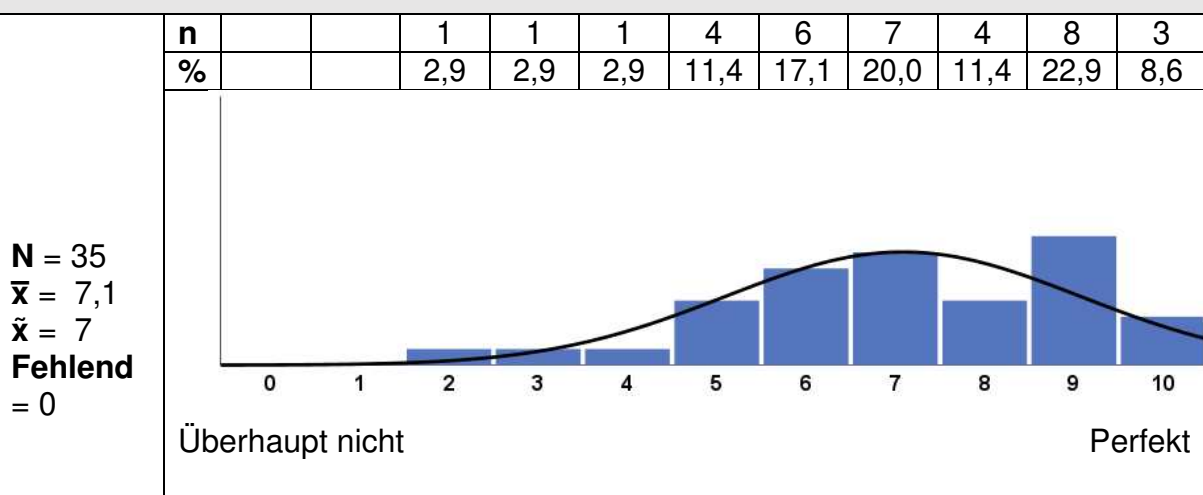
3. Sie unterhalten sich mit einer Person in einem Raum, in dem viele andere Leute sprechen. Können Sie der Person folgen, mit der Sie sprechen?



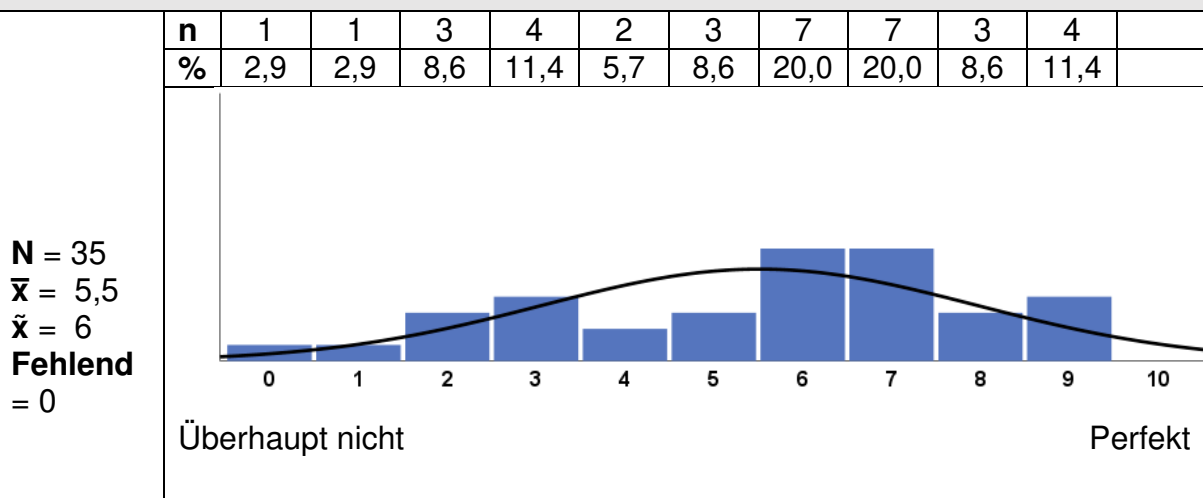
4. Sie sind mit einer Gruppe von etwa fünf Personen in einem belebten Restaurant und Sie können jeden in der Gruppe sehen. Können Sie der Unterhaltung folgen?



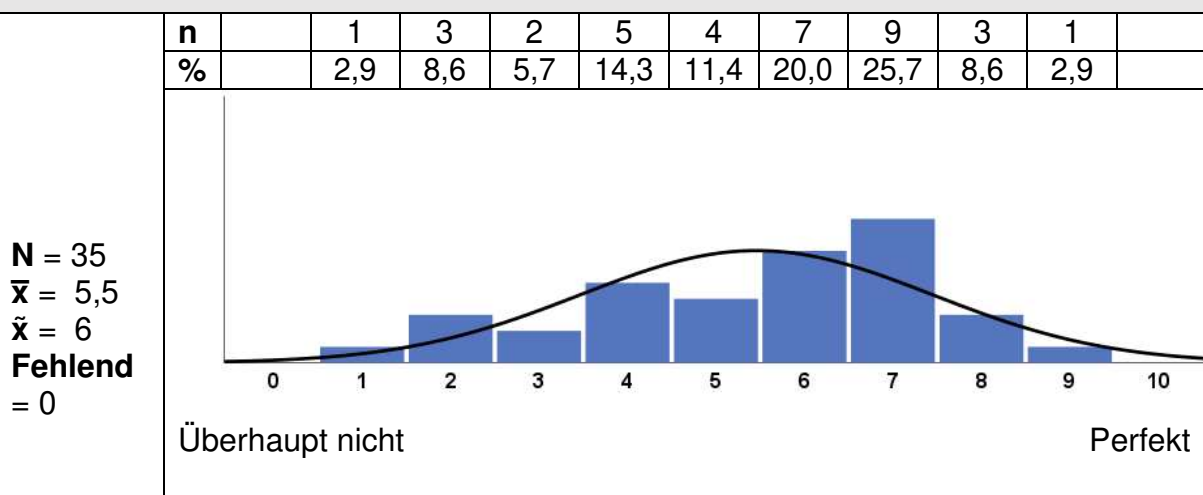
5. Sie sind in einer Gruppe und die Unterhaltung wechselt von einer Person zur anderen. Können Sie der Unterhaltung mühelos folgen, wenn eine neue Person zu reden beginnt ohne den Anfang zu verpassen?



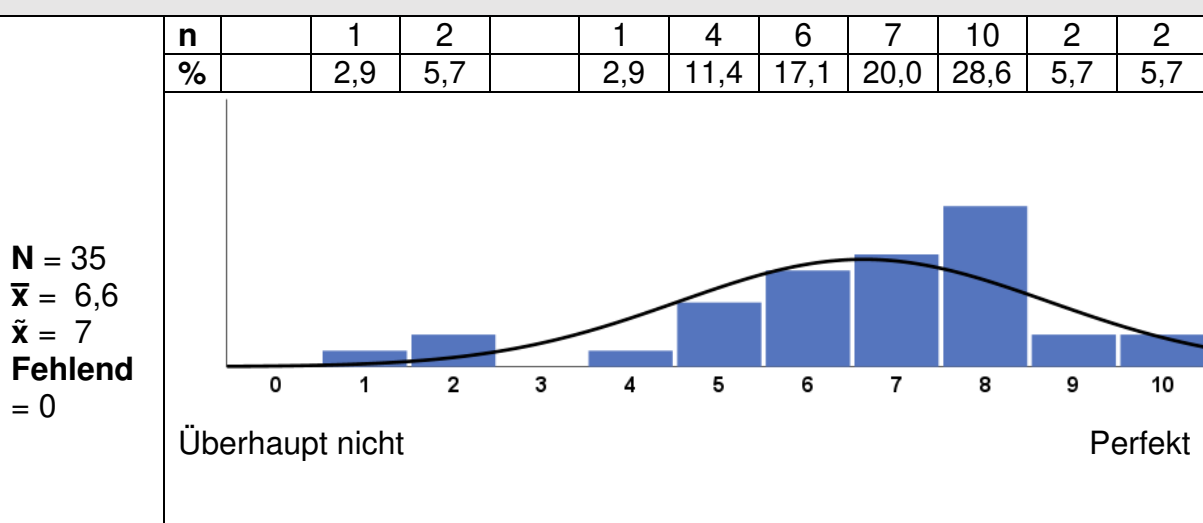
6. Sie sind im Freien. Ein Hund bellt laut. Können Sie sofort sagen, wo der Hund ist, ohne hinzuschauen?



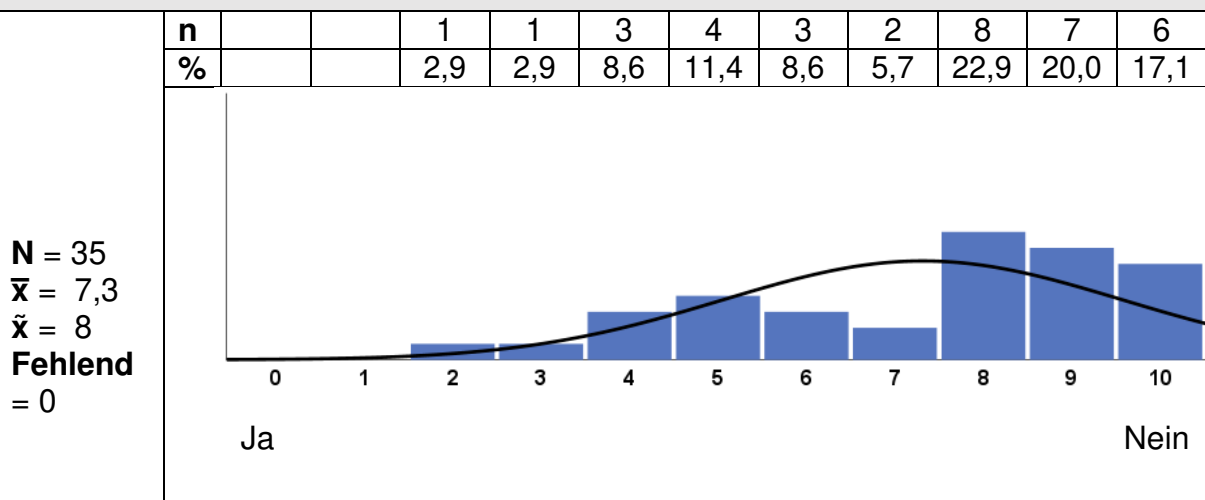
7. Können Sie anhand des Geräusches sagen, wie weit ein Bus oder Lastwagen entfernt ist?



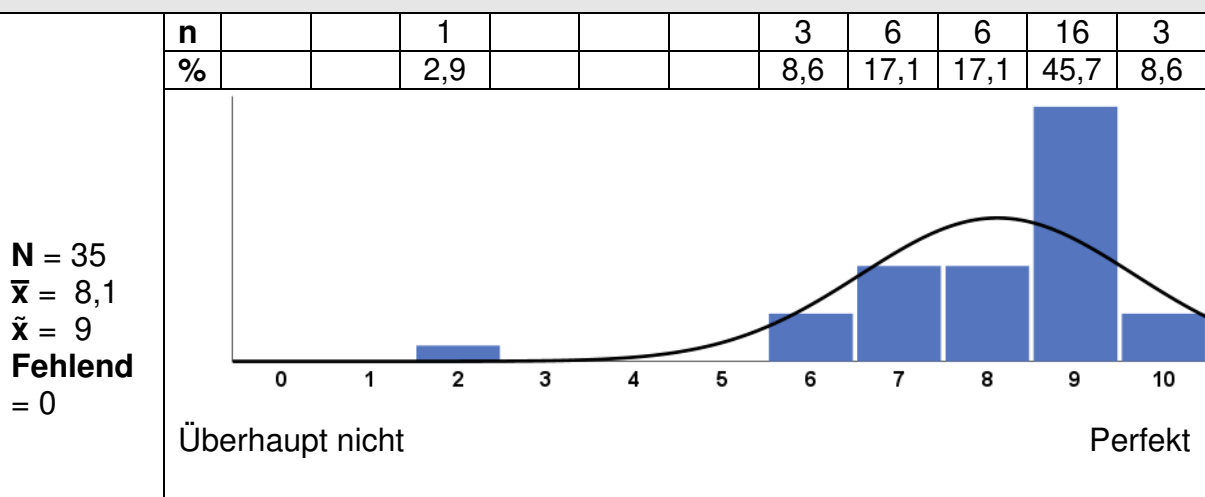
8. Können Sie anhand des Geräusches sagen, ob ein Bus oder Lastwagen Ihnen entgegenkommt oder sich entfernt?



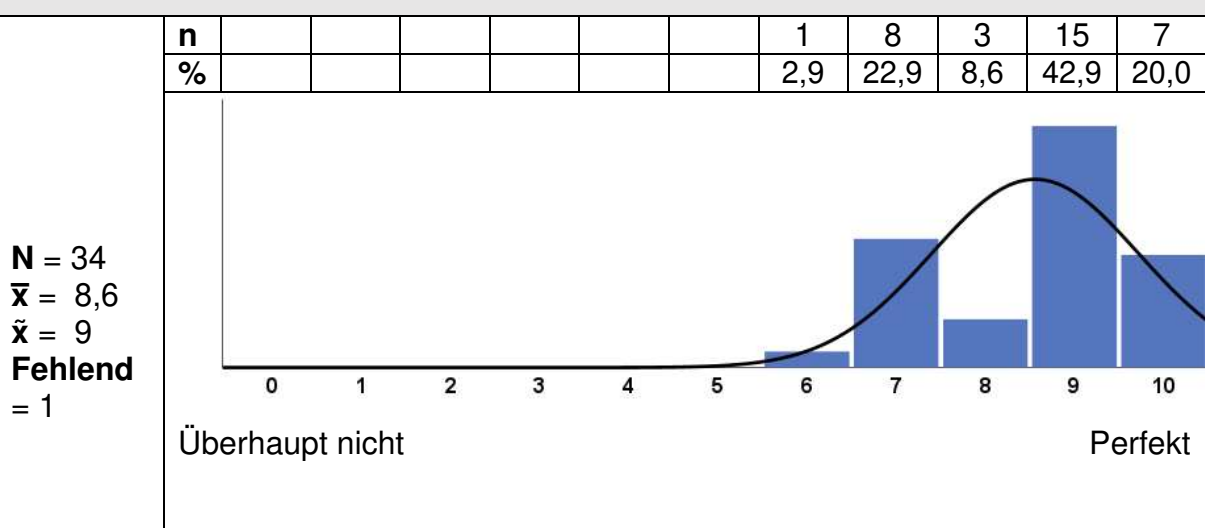
9. Wenn Sie mehr als ein Geräusch gleichzeitig hören, haben Sie den Eindruck, dass dies wie ein einziges Geräuschwirrwarr klingt?



10. Wenn Sie der Musik zuhören, können Sie erkennen, welche Instrumente spielen?



11. Klingen Alltagsgeräusche, die Sie leicht hören können, klar für Sie (nicht verschwommen)?



12. Müssen Sie sich sehr stark konzentrieren, wenn Sie jemandem zuhören oder auf etwas Bestimmtes hören?

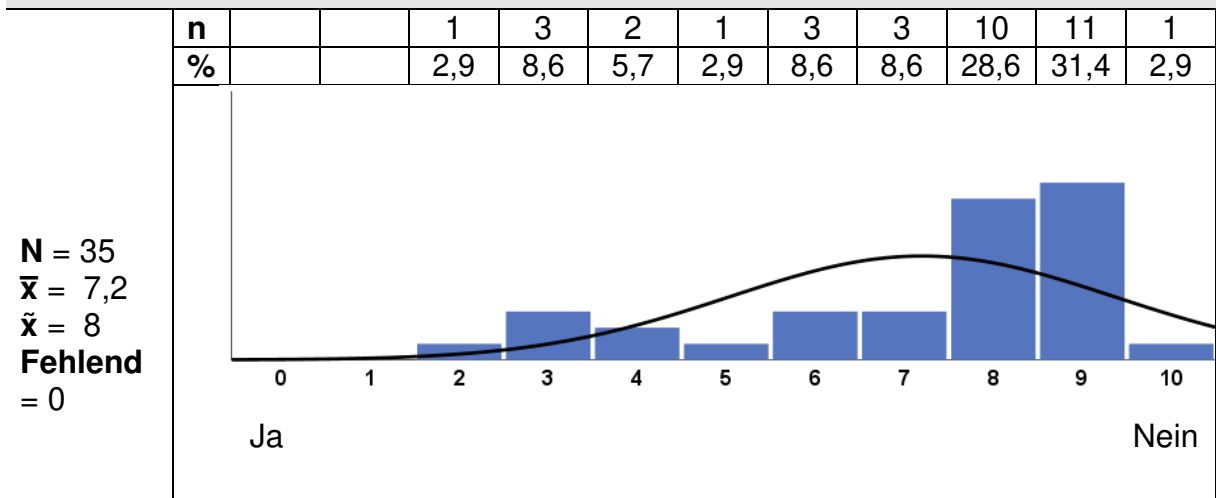


Abbildung 5: Graphische Auswertung der Antworten der 33 Patienten des SSQ12 zu den zwölf, die Alltagserfahrungen betreffenden Fragen in numerischer Reihenfolge

Die zwölf Fragen wurden in einer weiteren Betrachtung bezüglich der Kategorien „Sprache“ (Fragen 1-5), „räumliches Hören“ (Fragen 6-8) und „Hörqualität“ (Fragen 9-12) untersucht. Die Ergebnisse der Summenhäufigkeiten wurden in Tabelle 4 und Abbildung 6 dargestellt. Der Median= \tilde{x} , orange gekennzeichnet, kann ebenfalls den Boxplots entnommen werden.

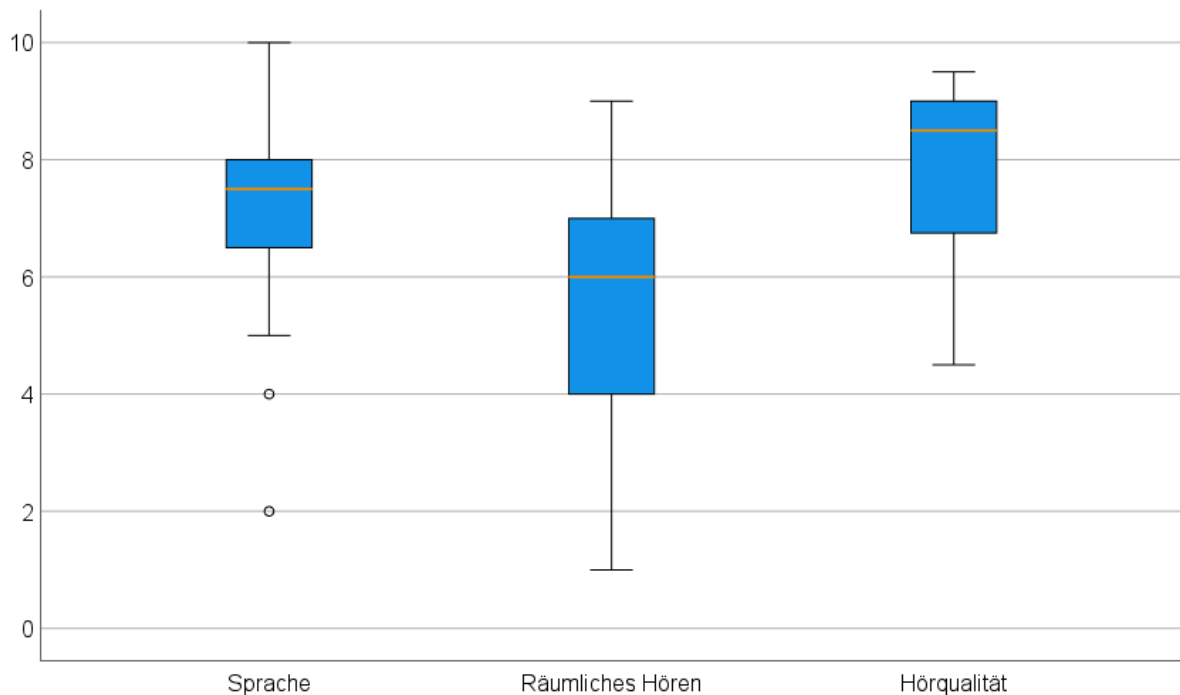


Abbildung 6: Graphische Darstellung der Ergebnisse der Summenhäufigkeiten der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"

	Sprache	Räumliches Hören	Hörqualität
Mittelwert	7,3	5,7	7,9
Median	8	6	8,5
Std.-Abweichung	1,6	1,9	1,3

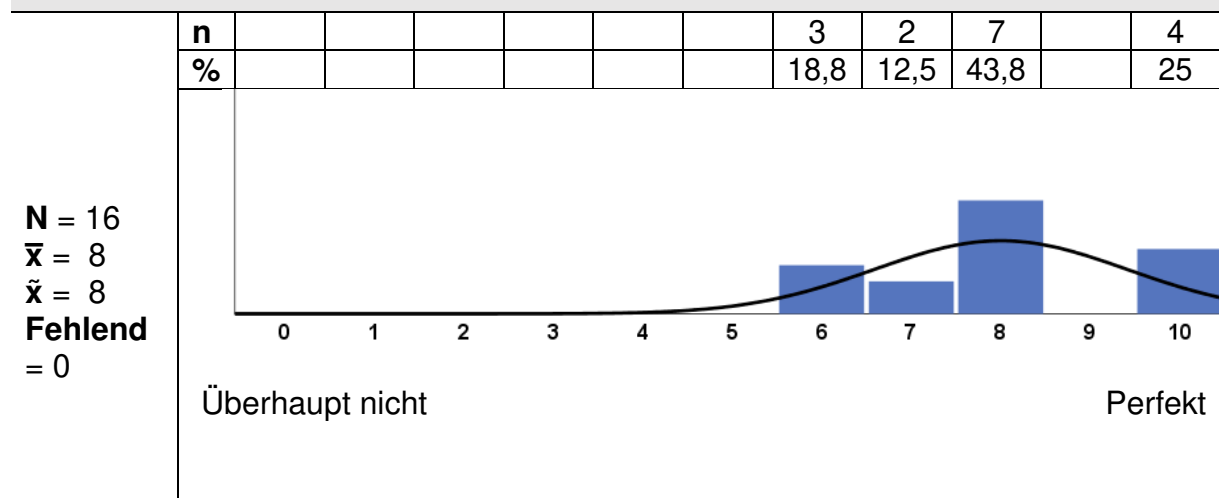
Tabelle 4: Deskriptive Auswertung der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"

3.2.2 SSQP

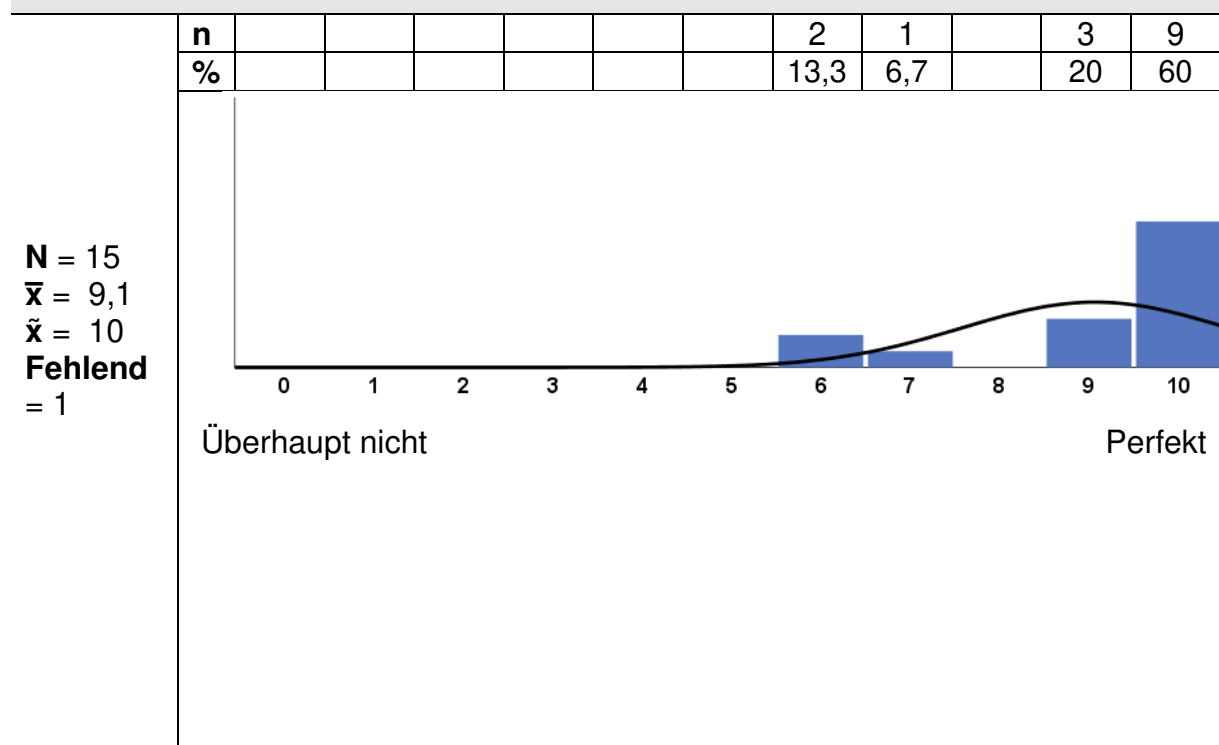
Analog zu Abbildung 5 zeigt die Abbildung 7 die Antworten der 16 Eltern zu den 23 die Alltagserfahrungen betreffenden Fragen in numerischer Reihenfolge. Auch hier erfolgte die Auswertung graphisch mittels eines Histogramms, die absoluten und relativen Zahlenwerte sind tabellarisch dargestellt, das Arithmetisches Mittel \bar{x} kann der Normalverteilungskurve entnommen werden.

Abschnitt A: Sprache

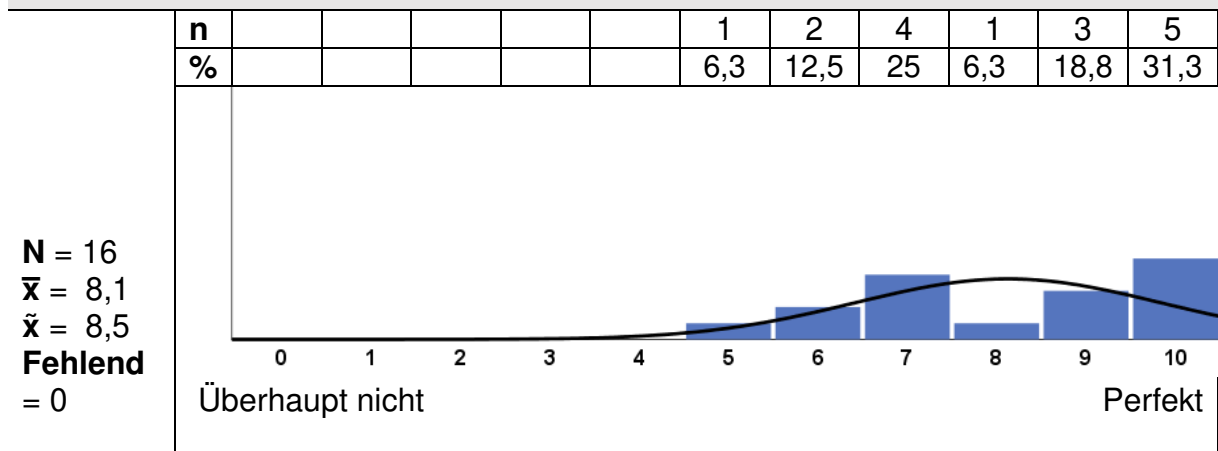
1. Sie sprechen mit Ihrem Kind, während der Fernseher im selben Raum läuft. Kann Ihr Kind dem folgen, was Sie sagen, ohne den Fernseher leise zu stellen?



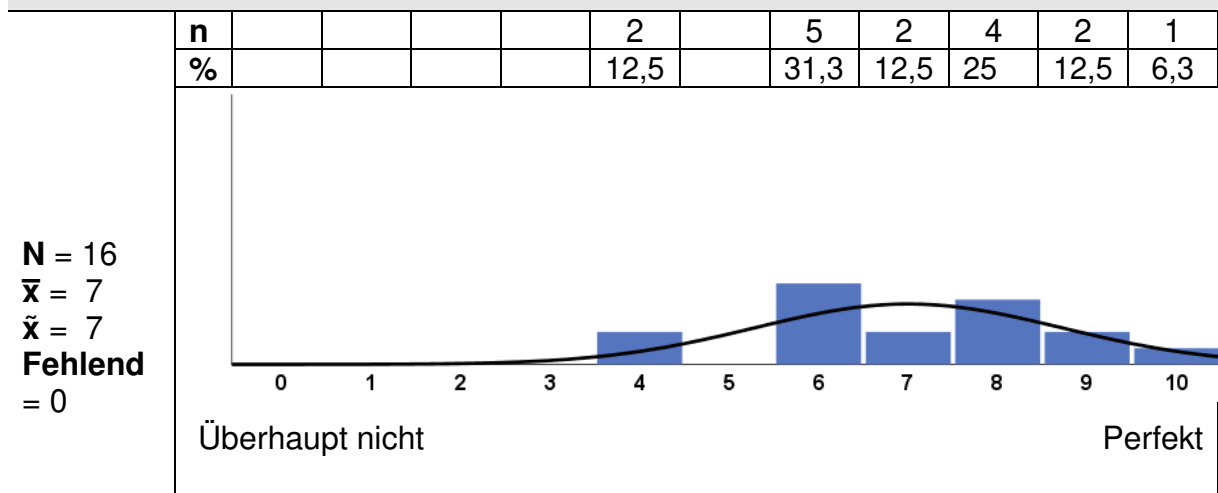
2. Sie sprechen mit Ihrem Kind in einem ruhigen, mit Teppich ausgelegten Wohnzimmer. Kann Ihr Kind dem folgen, was Sie sagen?



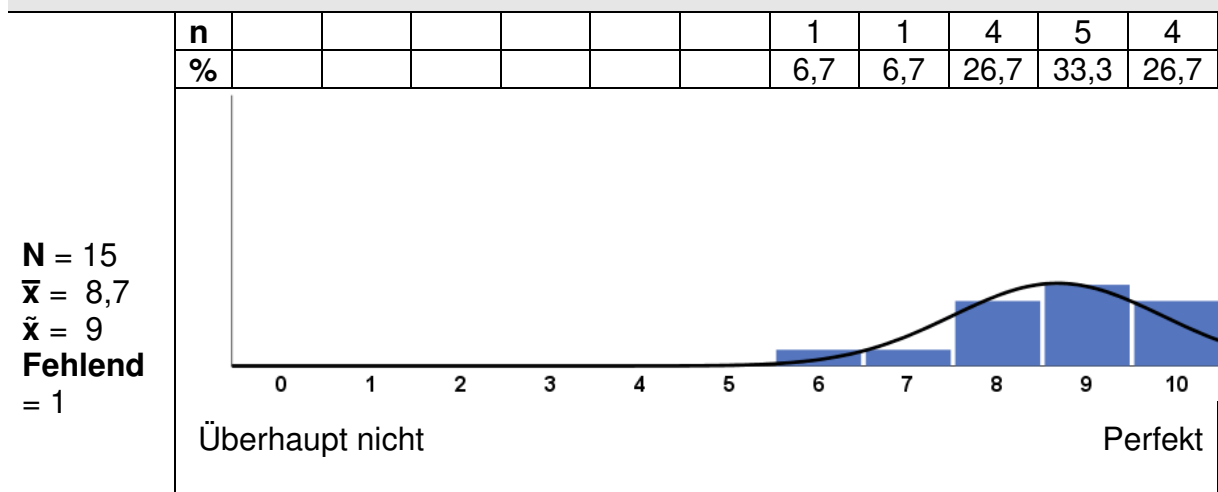
3. Ihr Kind sitzt in einer Gruppe von etwa fünf Personen an einem Tisch. Ansonsten ist es ein ruhiger Ort. Ihr Kind kann jeden in der Gruppe sehen. Kann Ihr Kind der Unterhaltung folgen?



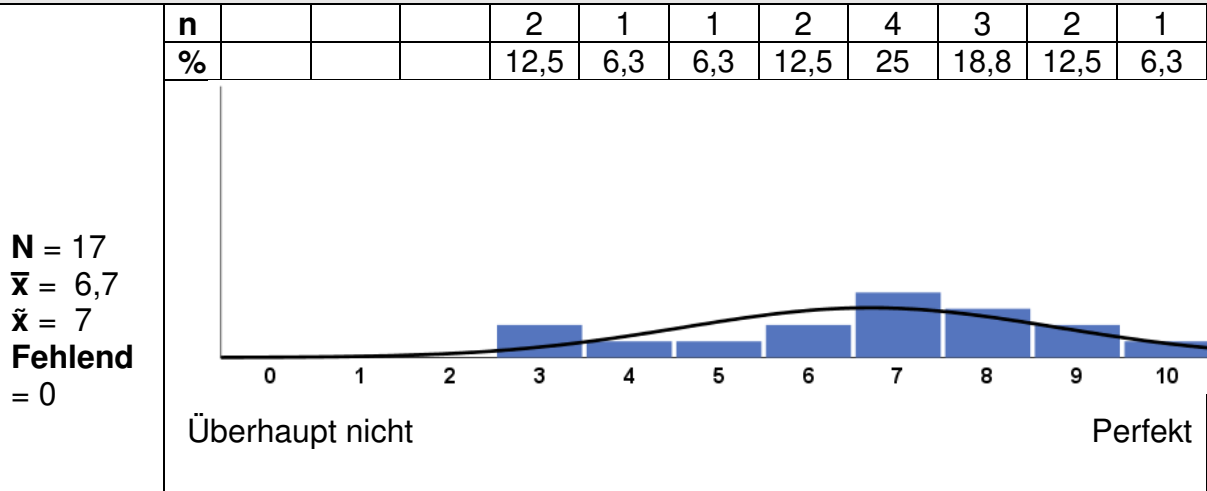
4. Ihr Kind sitzt in einer Gruppe von etwa fünf Personen an einem Tisch. Der Raum ist laut, wie z. B. ein belebtes Restaurant oder eine große Familienfeier zu Hause. Ihr Kind kann jeden in der Gruppe sehen. Kann Ihr Kind der Unterhaltung folgen?



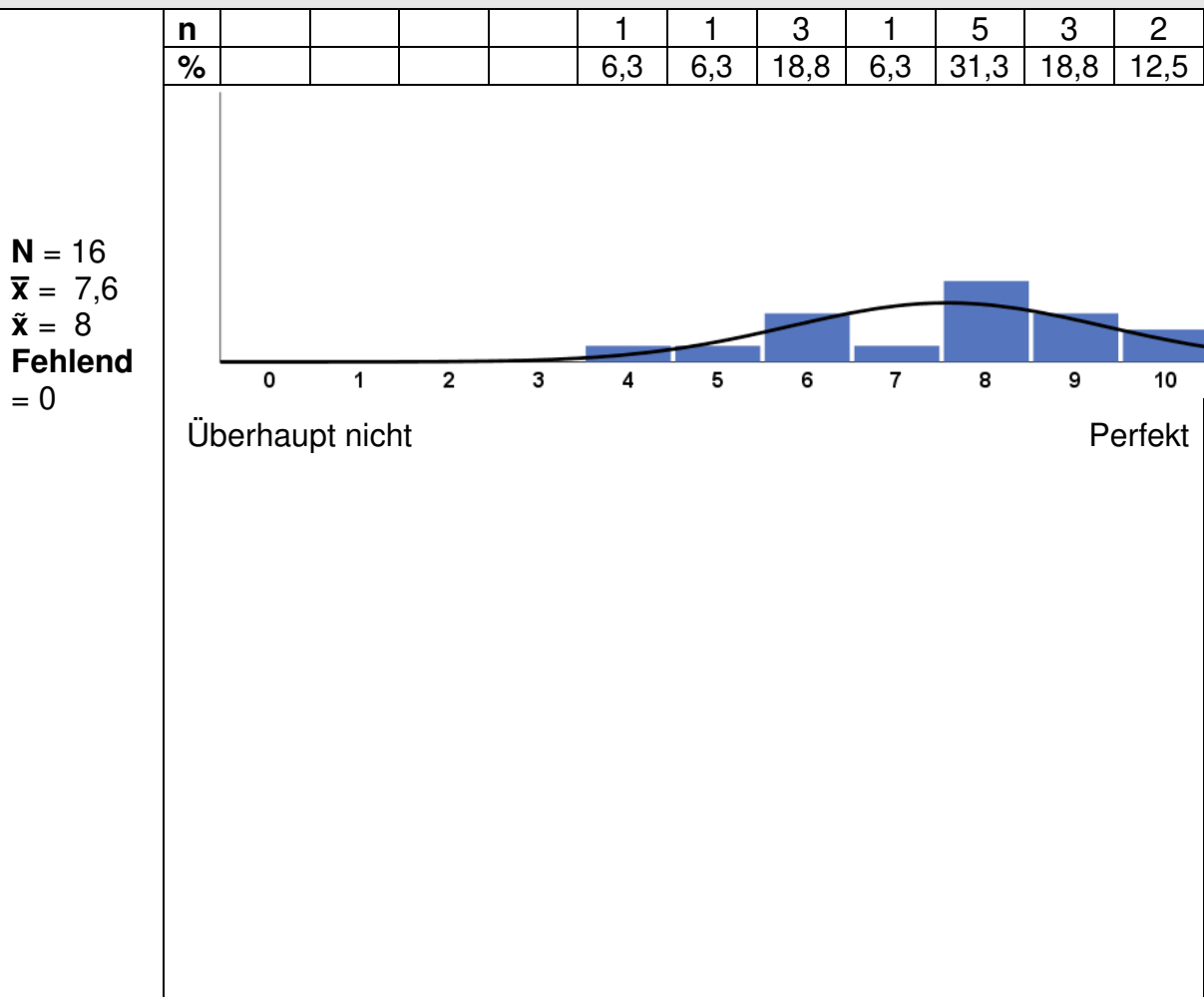
5. Sie sprechen mit Ihrem Kind bei ständigen Nebengeräuschen, wie z. B. von einem Ventilator oder von fließendem Wasser. Kann Ihr Kind dem folgen, was Sie sagen?



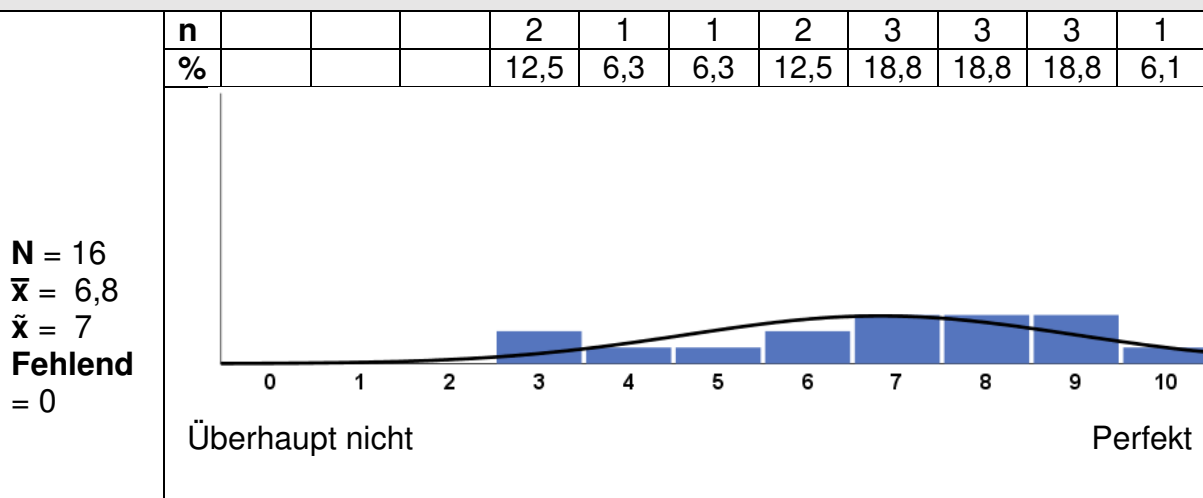
6. Ihr Kind sitzt in einer Gruppe von etwa fünf Personen an einem Tisch. Der Raum ist laut, wie z. B. ein belebtes Restaurant oder eine große Familienfeier zu Hause. Ihr Kind kann nicht jeden in der Gruppe sehen. Kann Ihr Kind der Unterhaltung folgen?



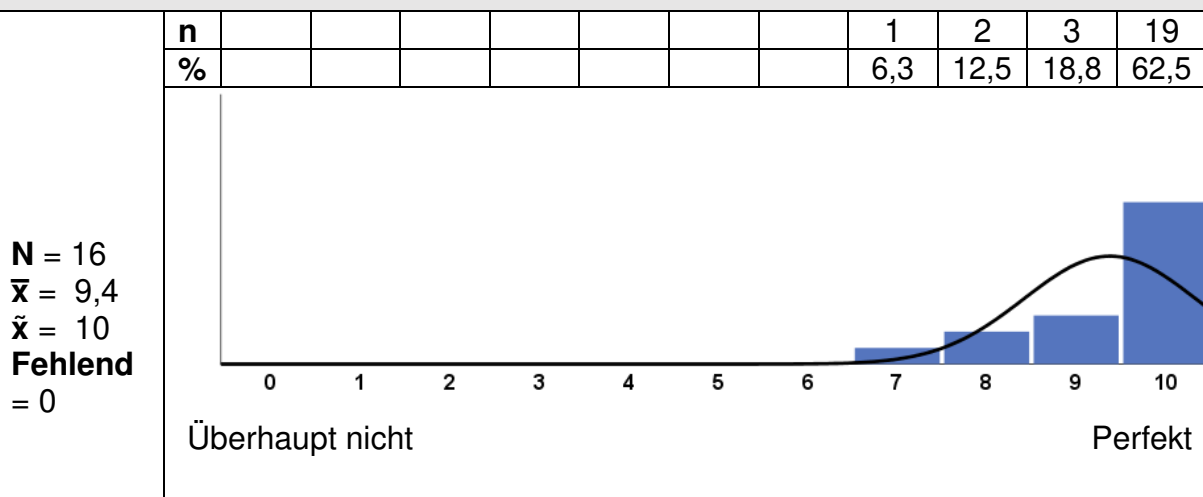
7. Sie sprechen mit Ihrem Kind an einem Ort mit viel Nachhall/Echos, z. B. in einer Aula oder einer Schwimmhalle. Kann Ihr Kind dem folgen, was Sie sagen?



8. Sie unterhalten sich mit Ihrem Kind in einem Raum, in dem viele andere Leute sprechen. Kann Ihr Kind dem folgen, was Sie sagen?



9. Kann sich Ihr Kind leicht mit einer vertrauten Person am Telefon unterhalten?

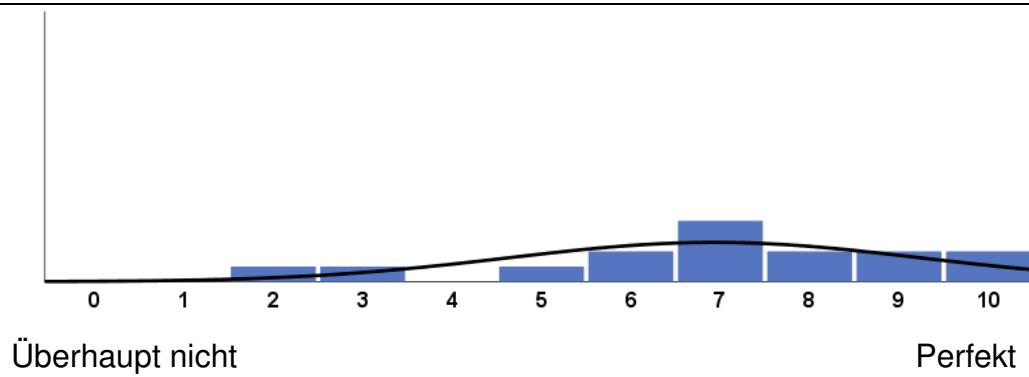


Abschnitt B: Räumliches Hören

1. Ihr Kind ist im Freien an einem unbekanntem Ort. Es ist ein lautes, anhaltendes Geräusch zu hören, wie z. B. von einem Rasenmäher, Flugzeug oder elektrischem Werkzeug. Die Geräuschquelle kann man nicht sehen. Kann Ihr Kind sofort sagen, woher das Geräusch kommt?

n			1	1		1	2	4	2	2	2
%			6,7	6,7		6,7	13,3	26,7	13,3	13,3	13,3

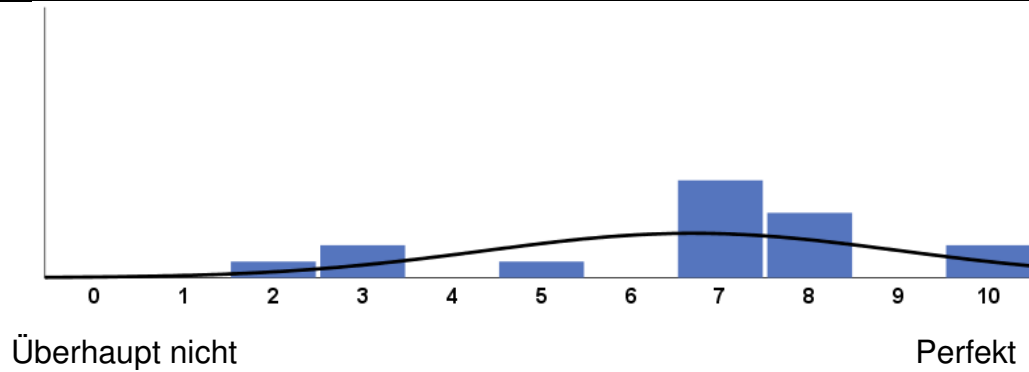
N = 15
 \bar{x} = 6,9
 \tilde{x} = 7
Fehlend
 = 1



2. Ihr Kind sitzt mit mehreren Personen an einem Tisch. Ihr Kind kann nicht jeden sehen. Kann Ihr Kind sagen, wo die Personen sitzen, sobald sie zu sprechen beginnen?

n			1	2		1		6	4		2
%			6,3	12,5		6,3		37,5	8,2		12,5

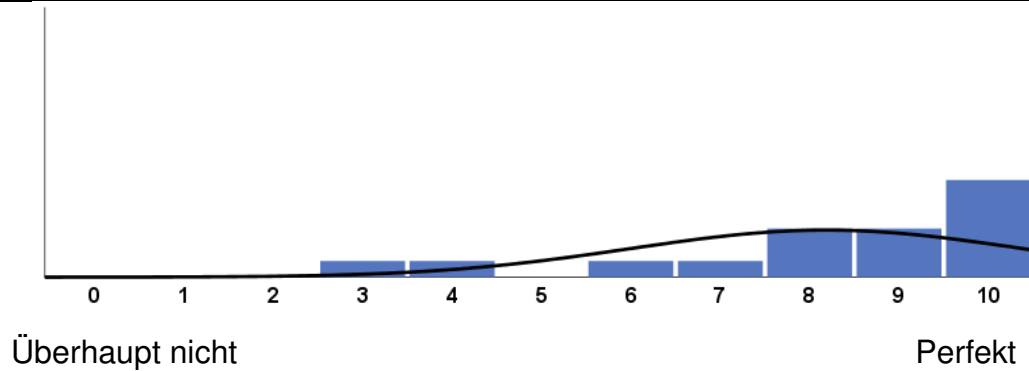
N = 16
 \bar{x} = 6,7
 \tilde{x} = 7
Fehlend
 = 0



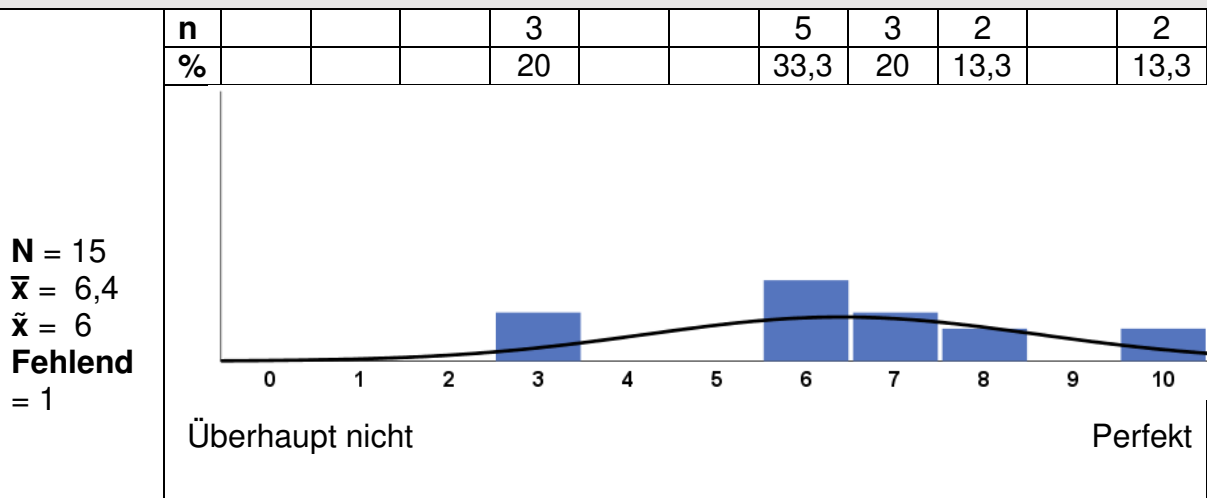
3. Ihr Kind sitzt zwischen Ihnen und einer anderen Person. Einer von Ihnen beginnt zu sprechen. Kann Ihr Kind sofort sagen, ob es die Person zu seiner Linken oder Rechten ist, die spricht, ohne hinzuschauen?

n				1	1		1	1	3	3	6
%				6,3	6,3		6,3	6,3	18,8	18,8	37,5

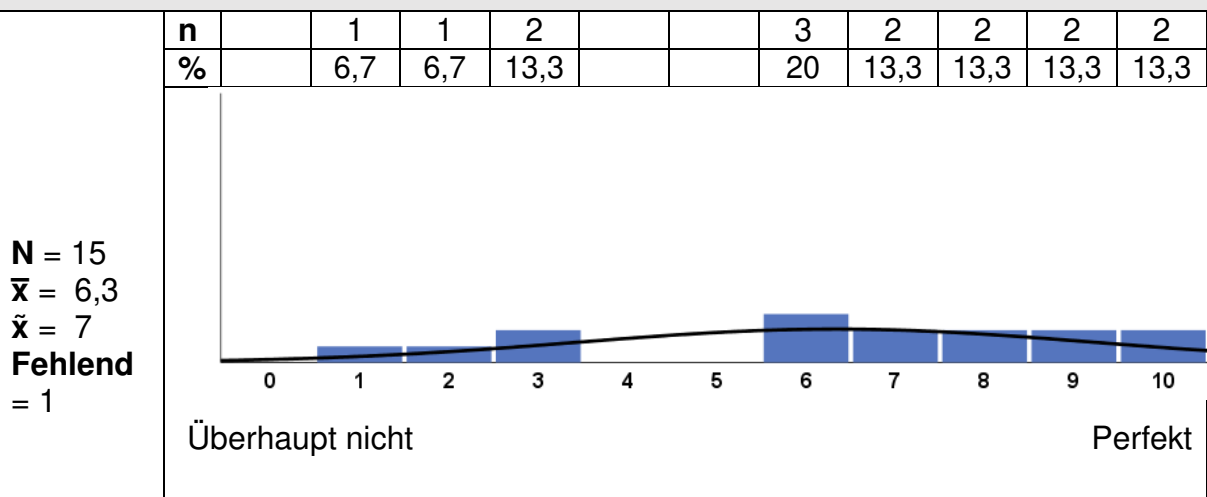
N = 16
 \bar{x} = 8,2
 \tilde{x} = 9
Fehlend
 = 0



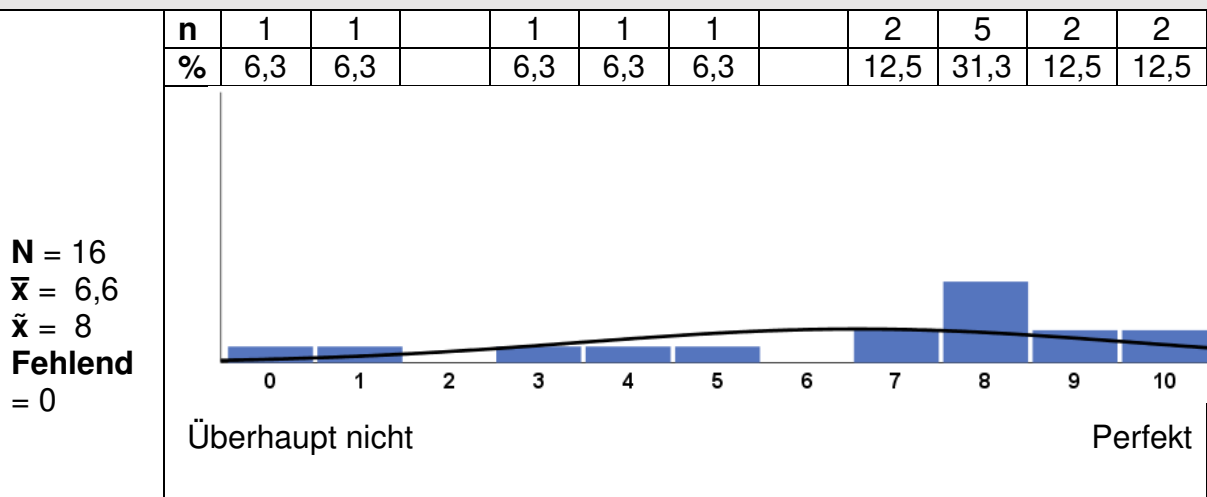
4. Sie und Ihr Kind sind zu Hause in verschiedenen Räumen. Es ist ruhig. Wenn Ihr Kind hört, wie Sie seinen Namen rufen, weiß es, wo im Haus Sie sind?



5. Ihr Kind ist im Freien. Ein Hund bellt laut. Kann Ihr Kind sofort sagen, wo er ist, ohne hinzuschauen?

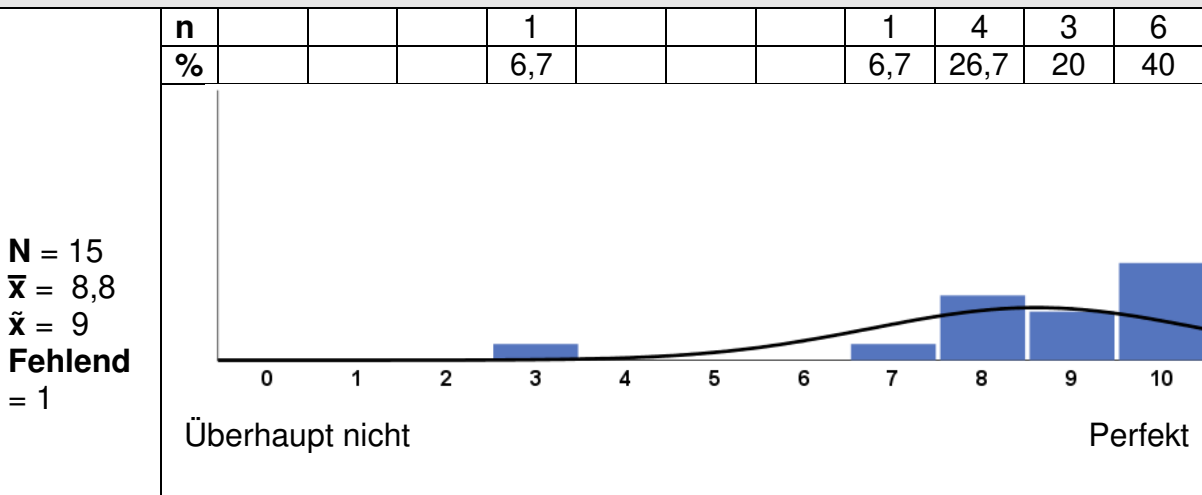


6. Ihr Kind steht auf dem Bürgersteig an einer belebten Straße. Kann Ihr Kind sofort hören, aus welcher Richtung ein Bus oder Lastwagen kommt, bevor es ihn sieht?

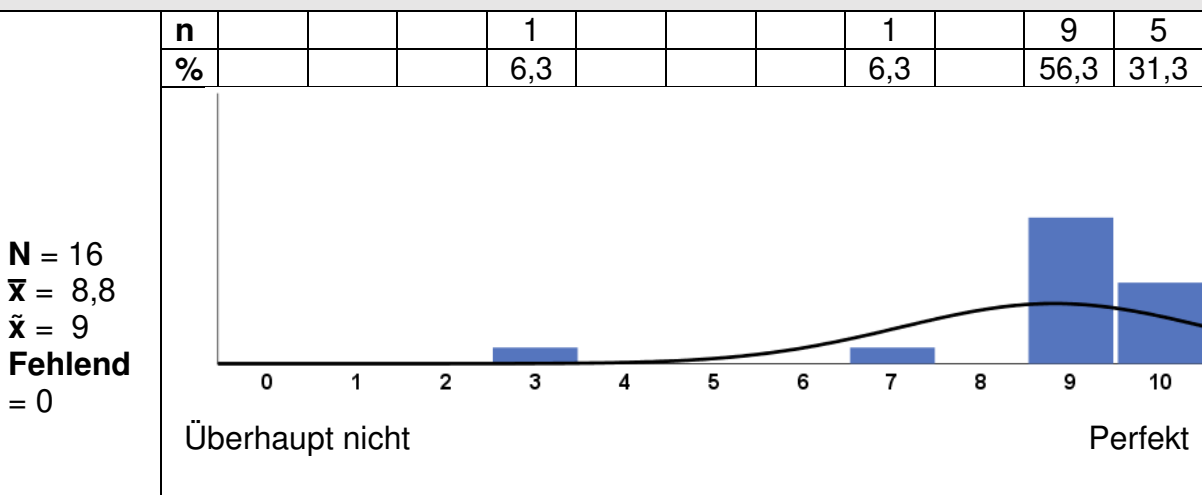


Abschnitt C: Hörqualität

1. Stellen Sie sich vor, im Haus oder rund um das Haus sind zwei Geräusche gleichzeitig zu hören, z. B. Wasser, das in die Badewanne einläuft, und ein Radio, das spielt, ODER ein Lastwagen fährt vorbei und es klopft an der Tür. Kann Ihr Kind die beiden Geräusche als separate Geräusche erkennen?



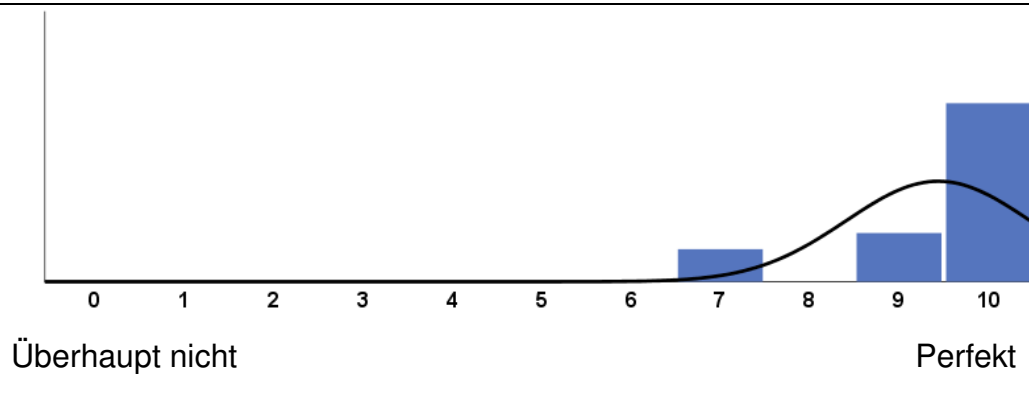
2. Sie sind mit Ihrem Kind in einem Raum und es läuft Musik. Bemerkte Ihr Kind Ihre Stimme, wenn Sie anfangen, zu sprechen? Beachten Sie, dass das Kind nicht verstehen muss, was Sie sagen.



3. Kann Ihr Kind Familienmitglieder oder andere sehr vertraute Personen anhand ihrer jeweiligen Stimme erkennen, ohne sie zu sehen?

n								2		3	11
%								12,5		18,8	68,8

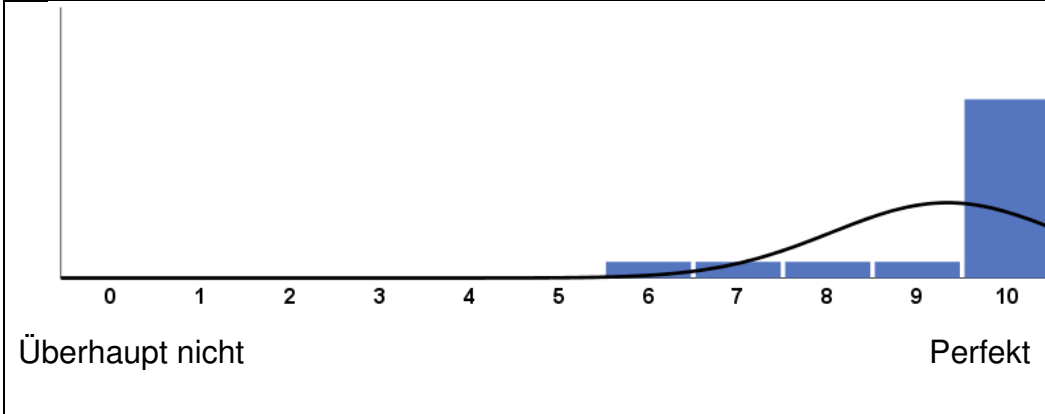
N = 16
 \bar{x} = 9,4
 \tilde{x} = 10
Fehlend
 = 0



4. Kann Ihr Kind zwischen verschiedenen ihm vertrauten Musikstücken unterscheiden? Beachten Sie, dass die Äußerung von Wörtern oder Bewegungen bezogen auf ein Lied ein Anzeichen für das Erkennen sein können.

n							1	1	1	1	11
%							6,7	6,7	6,7	6,7	73,3

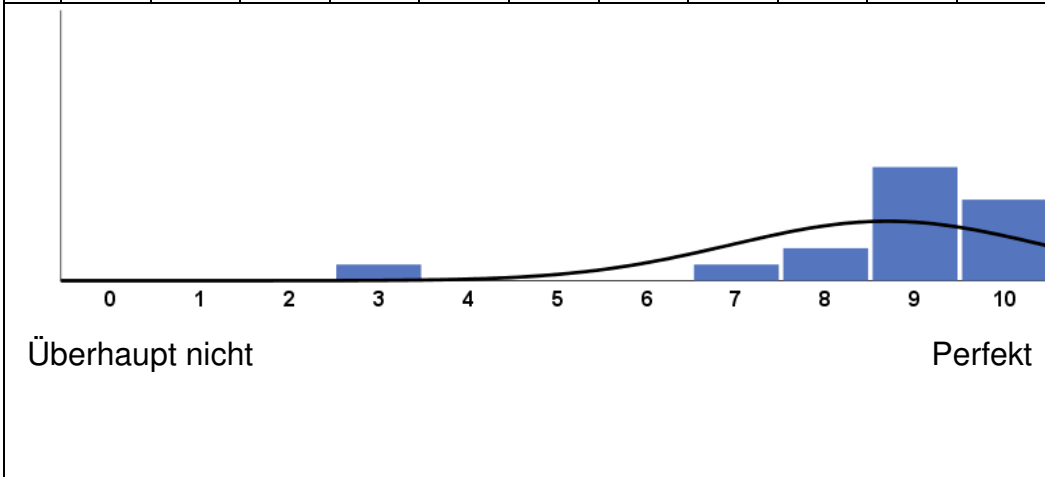
N = 16
 \bar{x} = 9,3
 \tilde{x} = 10
Fehlend
 = 1



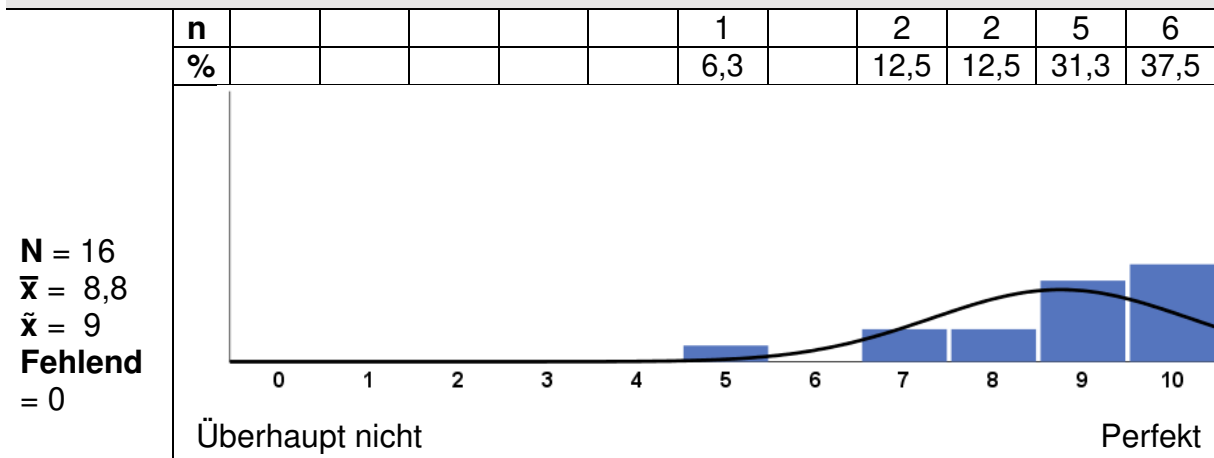
5. Kann Ihr Kind den Unterschied zwischen Geräuschen benennen, die in etwa ähnlich sind, z. B. ein Auto oder ein Bus ODER kochendes Wasser in einem Topf und Bratgeräusche in einer Pfanne?

n				1				1	2	7	5
%				6,3				6,3	12,5	43,8	31,3

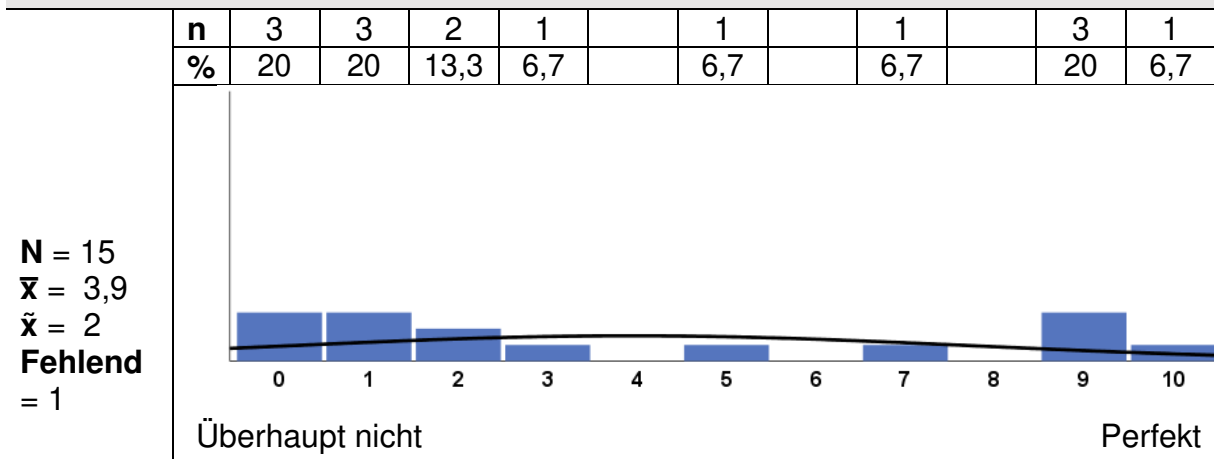
N = 16
 \bar{x} = 8,7
 \tilde{x} = 9
Fehlend
 = 0



6. Fällt es Ihrem Kind leicht, die Stimmung einer anderen Person aus dem Klang ihrer Stimme zu beurteilen?



7. Muss sich Ihr Kind sehr anstrengen, um zu hören, was in einer Unterhaltung mit anderen gesagt wird?



8. Kann Ihr Kind leicht andere Geräusche ignorieren, wenn es versucht, auf etwas zu hören?

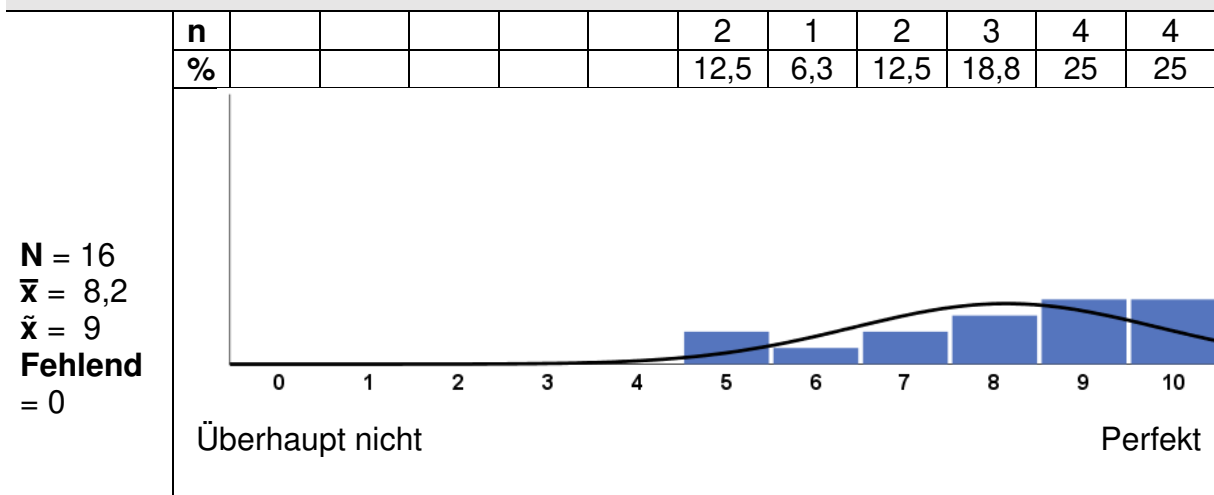


Abbildung 7: Graphische Auswertung der Antworten der 16 Patienten des SSQP zu den 23, die Alltagserfahrungen betreffenden Fragen in numerischer Reihenfolge

Auch hier erfolgte eine weitere Auswertung der Fragen nach den Kategorien "Sprache" (Fragen 1-9), "räumliches Hören" (Fragen 1-6), "Hörqualität" (Fragen 1-8). Die Häufigkeiten sind tabellarisch in Tabelle 5 und graphisch in Abbildung 8 dargestellt. Aufgrund von auf Nachfrage festgestellten Fehlinterpretationen bei der Gewichtung der Antwortmöglichkeit wurde die Frage 7 zur Vermeidung von Ergebnisverfälschungen nicht in die Auswertung aufgenommen.

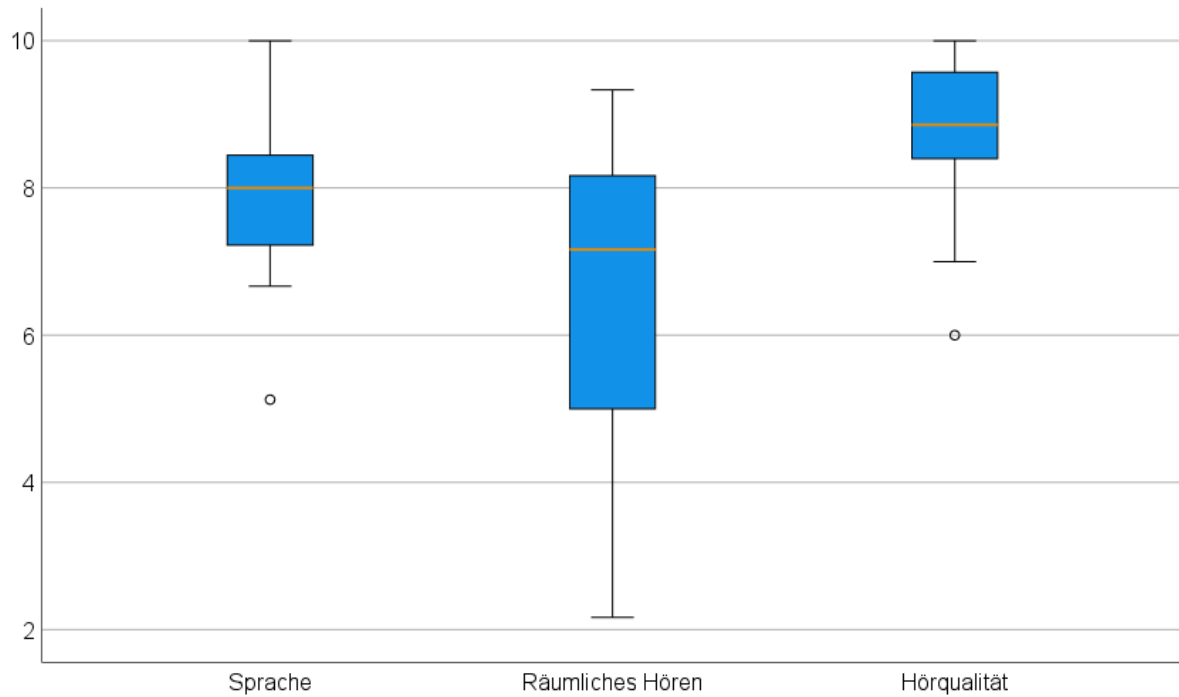


Abbildung 8: Graphische Darstellung der Ergebnisse der Summenhäufigkeiten der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"

	Sprache	Räumliches Hören	Hörqualität
Mittelwert	7,9	6,8	8,2
Median	8,2	7,2	8,3
Std.-Abweichung	1,2	2,1	1,0

Tabelle 5: Deskriptive Auswertung der Kategorien "Sprache", "räumliches Hören", "Hörqualität"

3.3 Auswertung der Hörtests

3.3.1 Vergleich der Luftleitungshörschwelle vor und nach Implantation

Die Luftleitungsschwellen wurden mittels Sinustönen, welche über einen Kopfhörer appliziert wurden, ermittelt.

Die durchschnittliche Hörschwelle im Reintonaudiogramm über alle Frequenzen (250 Hz – 8 kHz) betrug bei den insgesamt 53 getesteten Fällen ($n=51$) $70,9 \pm 10,2$ dB HL. Im Rahmen der Erstuntersuchung nach Implantation zeigte sich eine durchschnittliche Hörschwelle ohne aktiviertes VSB-Implantat von $65,5 \pm 10,0$ dB HL, im Langzeitverlauf von $65,4 \pm 9,8$ dB HL. Abbildung 9 gibt eine Übersicht über die Luftleitungsmessungen vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf aufgeteilt nach Frequenzen.

Diese Messungen entsprachen einer durchschnittlichen Verbesserung der Luftleitungshörschwelle nach der Implantation von $5,5 \pm 7,9$ dB HL. Dieser Zugewinn an Hörfähigkeit entsprach einer operationsbedingten besseren Schallübertragung, welche auf die Reduktion von Knochenmaterial durch Bohren und die bessere Schwingungsfähigkeit der Gehörknöchelchen zurückzuführen ist.

Eine vergleichende Analyse der Hörschwelle vor und nach der Operation mittels Luftleitungsmessung ergab unter Berücksichtigung der folgenden Parameter ($t=5,09$, $p<0,001$, $n=53$) eine messbare Verbesserung der Hörfähigkeit d.h. bei Erstanpassung schnitten die Probanden signifikant besser ab als vor der Implantation. Die Effektstärke nach Cohen [80] lag bei $r=0,69$ und entspricht damit einem starken Effekt (siehe Abbildung 20 in Anhang B).

Es zeigt sich also, dass eine VSB-Implantation einen statistisch signifikanten Einfluss auf die Luftleitungshörschwelle hat.

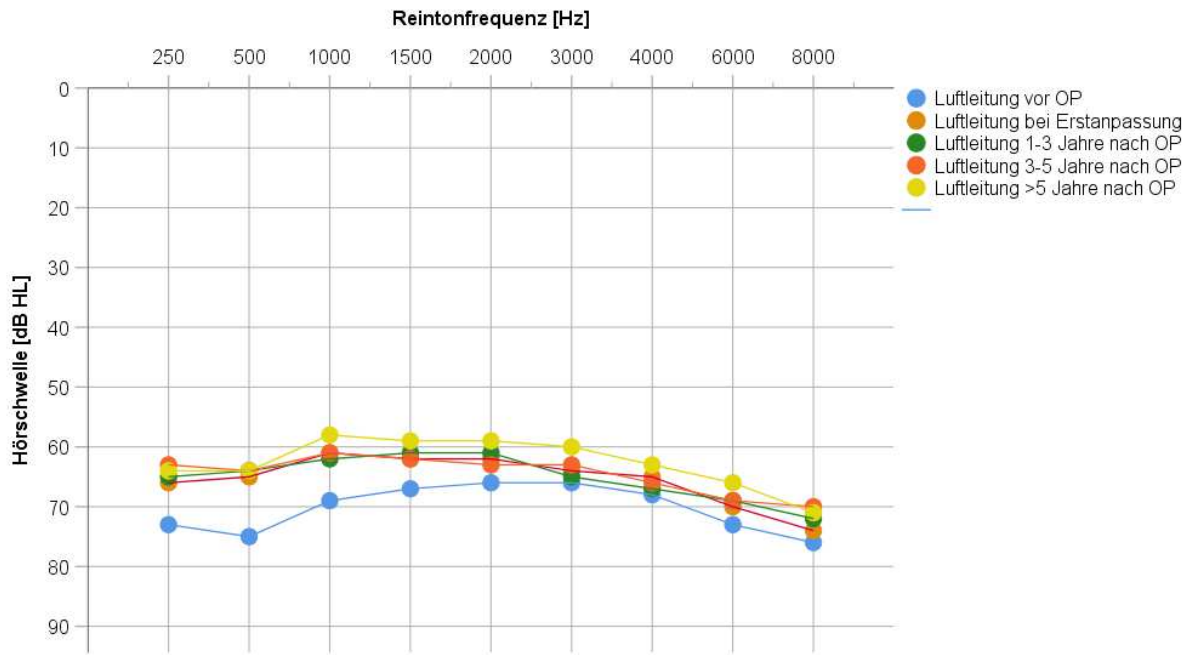


Abbildung 9: Luftleitungsmessung vor und nach Implantation sowie im Langzeitverlauf.

3.3.2 Vergleich der Knochenleitungshörschwelle vor und nach Implantation

Abbildung 10 macht ersichtlich, dass die Werte der präoperativen Knochenleitungshörschwelle ($n=53$, $M=14,4$, $SD=7,5$) im Vergleich zur postoperativen ($n=53$, $M=13,3$, $SD=5,5$) nahezu identisch sind. Die statistische Auswertung unterstreicht (vgl. Abbildung 21 Anhang B), dass es durch die Implantation zu keinem signifikanten Einfluss auf die Knochenleitungshörschwelle ($t=1,4$, $p=0,079$, $n=53$) kam.

Eine intraoperativ bedingte Innenohrverschlechterung, bedingt z.B. durch eine mögliche iatrogene Traumatisierung des Schalleitungsapparates oder eine zu hohe Lärmexposition beim Fräsen im Mastoid, konnte somit ausgeschlossen werden.

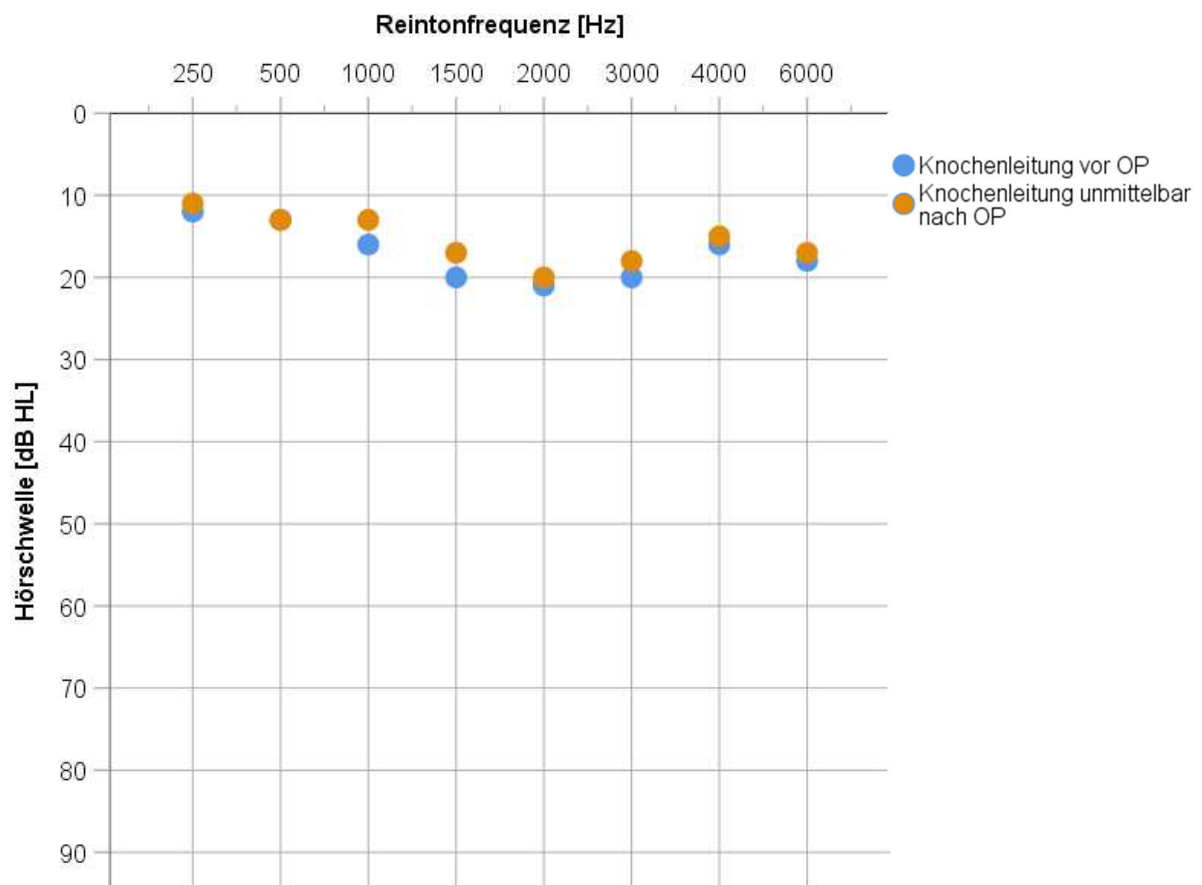


Abbildung 10: Knochenleitungshörschwelle vor und unmittelbar nach Implantation

3.3.3 Aufblähkurve

Bei den insgesamt 53 untersuchten Fällen (n=51) lag die durchschnittliche Hörschwelle im Freifeld ohne VSB-Aktivierung (=Freifeldschwelle) über alle Frequenzen (250 Hz–8000 Hz) verteilt bei $57,5 \pm 10,6$ dB HL. Nach VSB-Aktivierung (=Aufblähkurve) bei Erstanpassung lag die durchschnittliche Hörschwelle bei $32,6 \pm 6,7$ dB HL. Die Hörschwelle lag im Langzeitverlauf ein bis drei Jahre nach Implantation bei $32,6 \pm 8,3$ dB HL, nach 3-5 Jahren bei $30,5 \pm 8,3$ dB HL und nach >5 Jahren bei $31,6 \pm 6,6$ dB HL. Somit ergaben sich auch im Langzeitverlauf stabile Ergebnisse (vgl. Tabelle 6).

Frequenz [Hz]	250	500	1000	1500	2000	3000	4000	6000	8000
Freifeld- schwelle	56,4	55,4	54,9	54,2	56,7	58,2	59,7	60,3	62,4
[dB HL]	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm
Hörschwelle nach VSB- Aktivierung	36,5	30,9	28,4	29,1	30,9	33,1	34,8	34,6	35,7
[dB HL]	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm
Hörschwelle nach 1- 3 Jahren	33,7	29,8	28,7	28,7	31,3	32,8	34,7	35,2	39,5
[dB HL]	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm
Hörschwelle nach 3- 5 Jahren	32,2	27,0	27,8	26,5	28,5	30,7	31,3	35,9	36,9
[dB HL]	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm
Hörschwelle nach >5 Jahren	36,9	29,1	27,2	26,7	28,9	31,1	33,7	35,6	34,3
[dB HL]	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm	\pm

Tabelle 6: Durch Freifeldmessung ermittelte frequenzabhängige Hörschwellen vor Aktivierung, nach Aktivierung, und im Langzeitverlauf

Abbildung 11 fasst diese Ergebnisse der Freifeldmessungen graphisch aufgeteilt nach Frequenzen zusammen. Zusätzlich kommt in dieser Grafik die Luftleitungsmessung vor Implantation zur Darstellung.

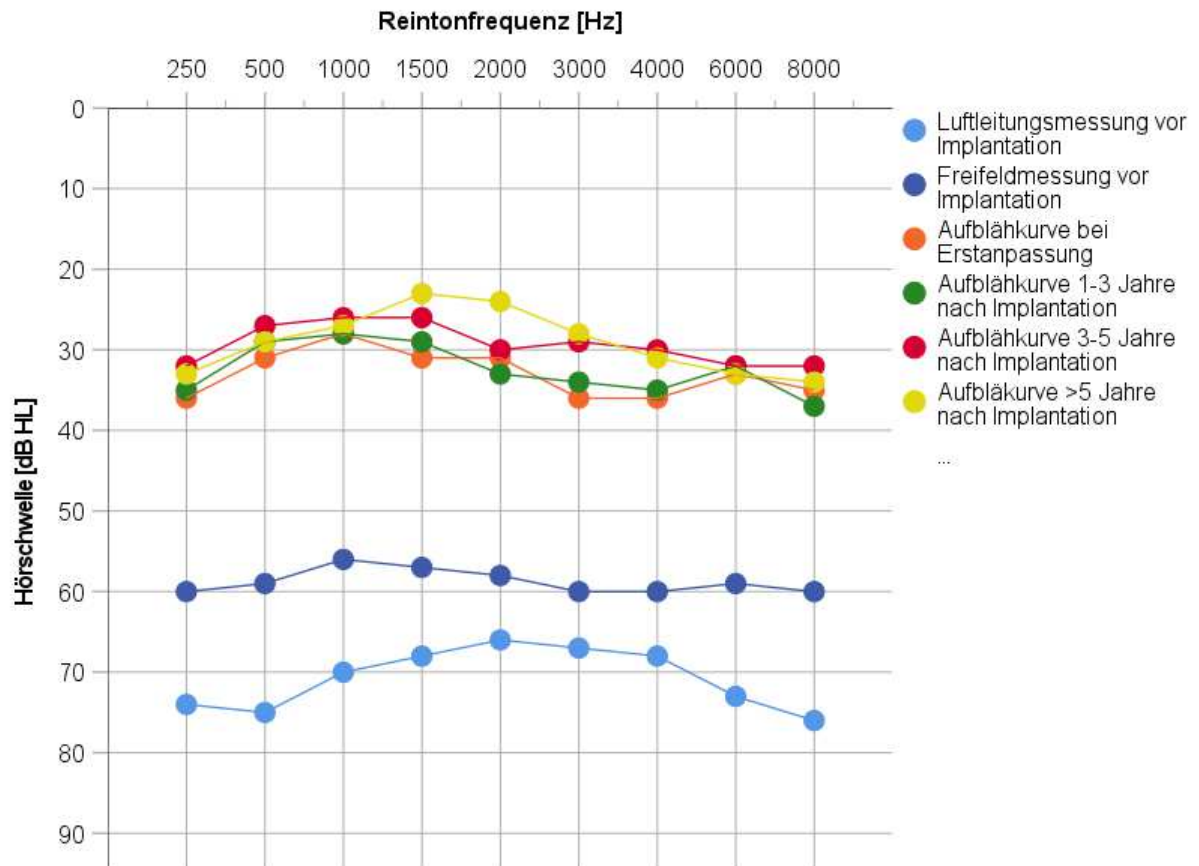


Abbildung 11: Freifeldschwelle sowie Aufblähkurven bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf

Eine Analyse der Daten mittels einfaktorieller Varianzanalyse mit Messwiederholung (Sphärizität angenommen: $Mauchly-W(2)=0,716$, $p<0,001$) zeigte, dass die Bonferroni-korrigierten paarweise Vergleiche der Hörschwelle nach Aktivierung der VSB ($M=32,6$, $SD=8,3$) signifikant ($p<0,001$) besser waren als vor Aktivierung der VSB ($M=57,5$, $SD=10,6$) (s. Abbildung 22 Anhang B).

Die gemittelten Hörschwellen mit aktivierter VSB bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf unterschieden sich hingegen nicht signifikant voneinander ($p=1,0$) (s. Abbildung 22 Anhang B). Die Effektstärke f nach Cohen [80] lag bei 2,8 und entspricht einem starken Effekt.

Der gemittelte funktionelle Hörgewinn lag bei Erstanpassung nach VSB-Aktivierung bei $38,4 \pm 9,4$ dB HL sowie im Langzeitverlauf bei $38,9 \pm 9,2$ dB HL.

Tabelle 7 stellt den Hörgewinn aufgeteilt nach Frequenzen sowie den gemittelten Hörgewinn bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf dar.

Es ließ sich ein stabiler funktioneller Hörgewinn über alle Frequenzen und im Langzeitverlauf feststellen.

Frequenz [Hz]	250	500	1000	1500	2000	3000	4000	6000	8000
Hörgewinn bei Erst- anpassung [dB HL]	37,0 ± 15,2	44,3 ± 12,9	41,6 ± 11,7	37,8 ± 12,4	35,4 ± 10,8	33,6 ± 14,3	33,7 ± 10,8	37,3 ± 11,1	39,1 ± 15,7
$M=38,4, SD=9,5$									
Hörgewinn im Lang- zeitverlauf [dB HL]	37,4 ± 15,9	46,2 ± 13,9	42,3 ± 11,9	39,7 ± 12,9	35,8 ± 10,6	33,7 ± 12,9	34,4 ± 11,1	36,9 ± 13,2	38,9 ± 15,6
$M=38,9, SD=9,2$									

Tabelle 7: Frequenzabhängiger Hörgewinn bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf

3.3.4 Freiburger Einsilbertest

Das Sprachverstehen beim Freiburger Einsilbertest lag ohne VSB-Unterstützung und ohne Umgebungsgeräusch im Durchschnitt bei $16,8 \pm 15,5$ %. Nach Implantation und Anpassung ließ sich bei den mit VSB versorgten Patienten ein besseres Sprachverstehen von $83,9 \pm 8,6$ % und damit einen Gewinn von $67,1 \pm 16,5$ % nachweisen. Die Messergebnisse im Langzeitverlauf ergaben einen weiteren Gewinn im Sprachverstehen ($\bar{x}=88,7 \pm 7,1$ %, Gewinn $72,1 \pm 16,3$ %).

In Abbildung 12 sind diese Ergebnisse graphisch mittels Boxplots dargestellt. Hier fällt ein abweichender Wert (=Ausreißer) im Langzeitverlauf auf. Es handelte sich um einen Probanden nichtdeutscher Muttersprache, welcher vermutlich Probleme mit dem Wortverstehen gehabt haben könnte.

In Tabelle 8 sind die Ergebnisse des Freiburger Einsilbertests tabellarisch zusammengefasst.

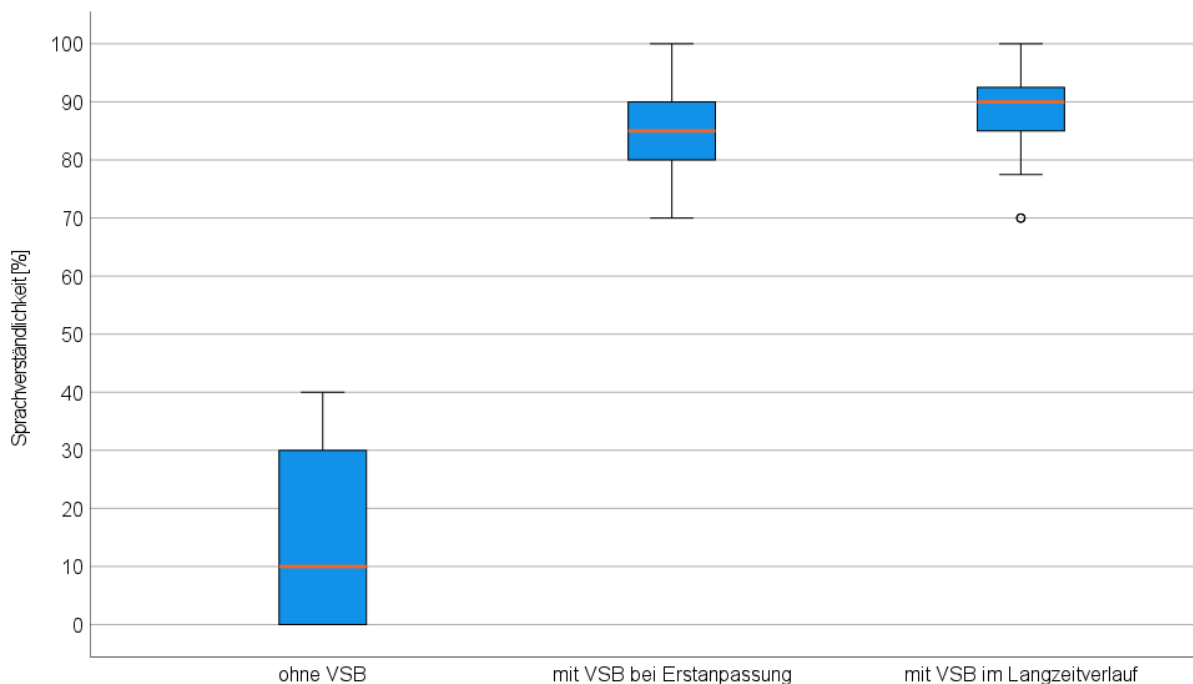


Abbildung 12: Graphische Darstellung der Sprachverständlichkeitsschwelle [%] im Freiburger Einsilbertest vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf mittels Boxplot

Gemittelte Sprachverständlichkeit [%] bei 65 dB in Ruhe vor VSB-Implantation	$16,8 \pm 15,5$
Gemittelte Sprachverständlichkeit [%] bei 65 dB in Ruhe mit VSB bei Erstanpassung	$83,9 \pm 8,6$
Gemittelte Sprachverständlichkeit [%] bei 65 dB in Ruhe mit VSB im Langzeitverlauf	$88,7 \pm 7,1$

Tabelle 8: Mittelwert und Standardabweichung der Sprachverständlichkeit [%] im Freiburger Einsilbertest vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf

Der gepaarte t-Test zeigte eine signifikante Verbesserung der Messwerte vor und nach Implantation ($t=-29,25$, $p<0,001$) (s. Abbildung 23 im Anhang B). Ebenso unterschieden sich die Ergebnisse bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf signifikant ($t=-4,89$, $p<0,001$) voneinander (s. Abbildung 23 im Anhang B). Die Effektstärke nach Cohen [80] liegt bei $r = 0,9$ und $r = 0,6$ und entspricht damit einem starken Effekt.

3.3.5 OLSA und OLKISA

Die Werte der Sprachverständlichkeitsschwellen des OLSA mit Störgeräusch vor Implantation wiesen eine große Differenz zwischen den einzelnen Studienteilnehmern auf. Der Maximalwert lag bei -5,85 dB S/N, der Minimalwert wies ein Patient mit beidseitiger Gehörgangsatresie auf und betrug 9 dB S/N.

Bei Betrachtung der Mittelwerte über alle Patienten zeigte sich nach Implantation eine Verbesserung der Sprachverständlichkeit, diese verbesserte sich durch die Operation von -0,9 dB S/N auf -5,2 dB S/N. Im Langzeitverlauf konnte ein anhaltender Effekt mit einem Mittelwert von -5,6 dB S/N nachgewiesen werden (s. Tabelle 9).

Abbildung 13 fasst diese Ergebnisse graphisch mittels Boxplots zusammen.

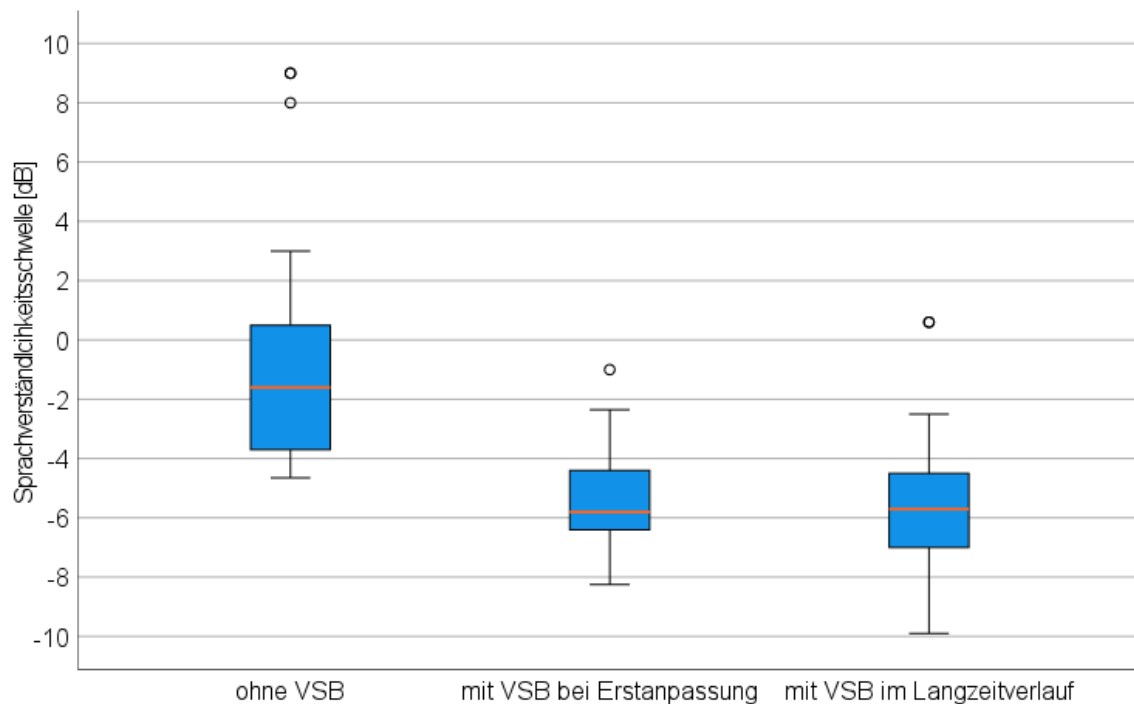


Abbildung 13: Graphische Darstellung der Sprachverständlichkeitsschwelle [dB] im Oldenburger Satztest vor Implantation, bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf

In Abbildung 13 fallen zwei stark von den Mittelwerten abweichende Ergebnisse auf, die sich wie folgt erklären lassen:

- Bei dem stark abweichenden Wert (=Ausreißer) bei Erstanpassung handelte es sich um Probanden nichtdeutscher Muttersprache, welcher vermutlich Probleme mit dem Wortverstehen gehabt haben könnte.
- Bei dem Ausreißer im Langzeitverlauf handelte es sich um einen Probanden mit einem Cat-eye-Syndrom. Dieses Syndrom kann mit einer leicht beeinträchtigten Intelligenz einhergehen. Ob dies als Erklärung für den abweichenden Wert herangezogen werden kann, lässt sich nicht aus Vermerken in der Patientenakte oder in den übrigen Sprachtests ohne Abweichungen herauslesen. Somit wurde dieses Ergebnis als Folge einer mangelnden Kooperation bei der Durchführung dieser Testung gedeutet.

SVS [dB] im Störschall vor Implantation	-0,93 ± 3,4
SVS [dB] im Störschall bei Erstanpassung	-5,2 ± 1,9
SVS [dB] im Störschall im Langzeitverlauf	-5,6 ± 2,6

Tabelle 9: Mittelwert und Standardabweichung der Sprachverständlichkeitsschwelle [dB] im Oldenburger Satztest vor Implantation, nach Implantation und im Langzeitverlauf

Der gepaarte t-Test (s. Abbildung 24 im Anhang B) zeigte, dass die Sprachverständlichkeit nach Implantation signifikant ($t=10,887$, $p<0,001$) besser war als vor Implantation. Die Sprachverständlichkeit unmittelbar nach Implantation und im Langzeitverlauf hingegen unterschied sich nicht signifikant ($t=0,439$, $p=0,332$).

3.4 Einflussfaktoren auf das audiologische Outcome und die hörbezogene Lebensqualität nach VSB-Implantation

3.4.1 Implantationsalter

In die vorliegende Studie wurden Kinder ab 5 Jahren sowie erwachsene Patienten aller Altersklassen mit einer Gehörgangsatresie eingeschlossen. Der jüngste Patient war zum Zeitpunkt der Implantation 5 Jahre alt, der älteste 53 Jahre. Das mittlere Alter betrug 13,9 Jahre. Der Median lag bei 10 Jahren.

Wie in Kapitel 1.1.3 beschrieben sind entsprechend der neuronalen Plastizität die wesentlichen Meilensteine der Sprachentwicklung mit Beginn des Schulalters erreicht [17–19, 22–24, 26]. Aufgrund dieser Tatsache werden im Folgenden die Ergebnisse der Hörtests hinsichtlich des Implantationsalters bis einschließlich des 8. Lebensjahres (n=20, 37,7 %) bzw. nach dem 8. Lebensjahr (n=33, 62,3 %) unterteilt.

Aufblähkurve

Bei den insgesamt 53 untersuchten Fällen (n=51) lag die durchschnittliche Hörschwelle im Freifeld ohne VSB-Aktivierung (=Freifeldschwelle) über alle Frequenzen (250 Hz–8000 Hz) verteilt bei $57,5 \pm 10,6$ dB HL. Nach VSB-Aktivierung (=Aufblähkurve) bei Erstanpassung lag die durchschnittliche Hörschwelle bei $32,6 \pm 6,7$ dB HL. Die Hörschwelle lag im Langzeitverlauf nach 1-3 Jahren nach Implantation bei $32,6 \pm 8,3$ dB HL, nach 3-5 Jahren bei $30,5 \pm 8,3$ dB HL und nach >5 Jahren bei $31,6 \pm 6,6$ dB HL. Bei den Kinder bis einschließlich dem 8. Lebensjahr lag die Hörschwelle vor Implantation bei $58,4 \pm 7,8$ dB HL, bei Erstanpassung bei $32,5 \pm 5,7$ dB HL, nach 1-3 Jahren bei $32,1 \pm 5,0$ dB HL, nach 3-5 Jahren bei $29,3 \pm 5,7$ dB HL und nach > 5 Jahren bei $30,2 \pm 6,5$ dB HL. Demzufolge ergab der funktionelle Hörgewinn $38,3 \pm 8,3$ dB HL bzw. im Langzeitverlauf $39,8 \pm 8,4$ dB HL. Bei den Patienten nach dem 8. Lebensjahr lag die Hörschwelle vor Implantation bei $56,9 \pm 12,1$ dB HL, bei Erstanpassung bei $32,6 \pm 7,4$ dB HL, nach 1-3 Jahren $32,9 \pm 9,9$ dB HL, nach 3-5 Jahren bei $31,2 \pm 9,7$ dB HL und nach > 5 Jahren bei $32,3 \pm 6,8$ dB HL. Der funktionelle Hörgewinn betrug somit $38,4 \pm 10,3$ dB HL bzw. im Langzeitverlauf $38,5 \pm 9,8$ dB HL.

Abbildung 14 gibt eine graphische Übersicht über die Ergebnisse in der Freifeldmessung sowie Aufblähkurve aufgeteilt hinsichtlich des Implantationsalters bis einschließlich des 8. Lebensjahres und nach dem 8. Lebensjahr.

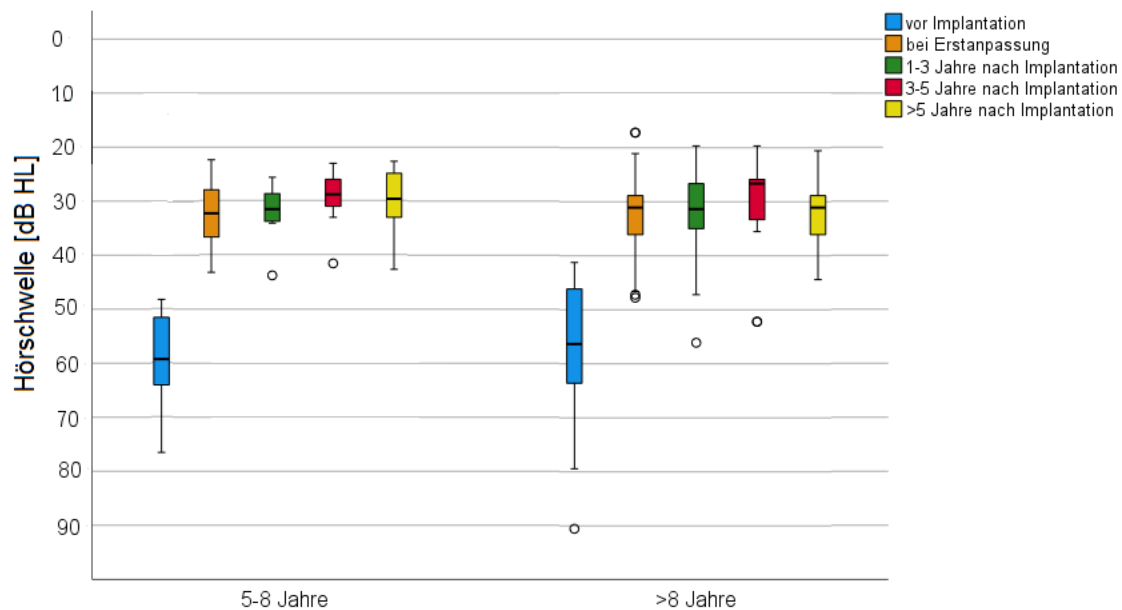


Abbildung 14: Freifeldschwelle sowie Aufblähkurven bei Erstanpassung und im Langzeitverlauf aufgeteilt nach Implantationsalter

Der mittels Aufblähkurve ermittelte Hörgewinn ($r=-0,058$, $p=0,678$, $n=53$) korrelierte nicht signifikant mit dem Implantationsalter (vgl. Abbildung 25 im Anhang B).

Freiburger Einsilbertest

Das Sprachverstehen beim Freiburger Einsilbertest lag ohne VSB-Unterstützung und ohne Umgebungsgeräusch im Durchschnitt bei 16,8 %. Nach Implantation und Anpassung ließ sich bei den mit VSB versorgten Patienten ein besseres Sprachverstehen von 83,9 % und damit einen Gewinn von $67,1 \pm 16,5$ % nachweisen. Die Messergebnisse im Langzeitverlauf ergaben einen ähnlich hohen Wert im Sprachverstehen ($\bar{x}=88,7$ %, Gewinn 72,1 %). Bei den 5-8-Jährigen lag das Sprachverstehen vor Implantation bei $18,3 \pm 15,2$ %, bei Erstanpassung bei $85,8 \pm 7,8$ % im Langzeitverlauf bei $92,9 \pm 4,9$ %. Somit ergab sich durch die VSB-Implantation ein Gewinn von $72,9 \pm 15,7$ % im Langzeitverlauf.

Bei den >8-Jährigen wurde vor Implantation ein Sprachverstehen von $15,5 \pm 15,9$ % ermittelt, bei Erstanpassung von $82,3 \pm 9,1$ % und im Langzeitverlauf von $85,03 \pm 6,7$ %. Demzufolge resultiert ein Hörgewinn von $71,4 \pm 17,1$ %.

In Abbildung 15 sind diese Ergebnisse aufgeteilt nach Implantationsalter graphisch mittels Boxplots dargestellt. Hier ist ersichtlich, dass alle Patienten mit einer annähernd gleichen Sprach-Performance vor Implantation starten.

Jedoch erreichen die 5-8-Jährigen mit dem VSB-Implantat eine gemittelte bessere Sprachverständlichkeit und verbessern diese sogar noch im Langzeitverlauf. Diese gebesserte Sprachverständlichkeit im Langzeitverlauf bei den 5-8-Jährigen ist sowohl graphisch visualisierbar als auch im Gegensatz zu den >8-Jährigen statistisch signifikant (s. Abbildung 26 Anhang B).

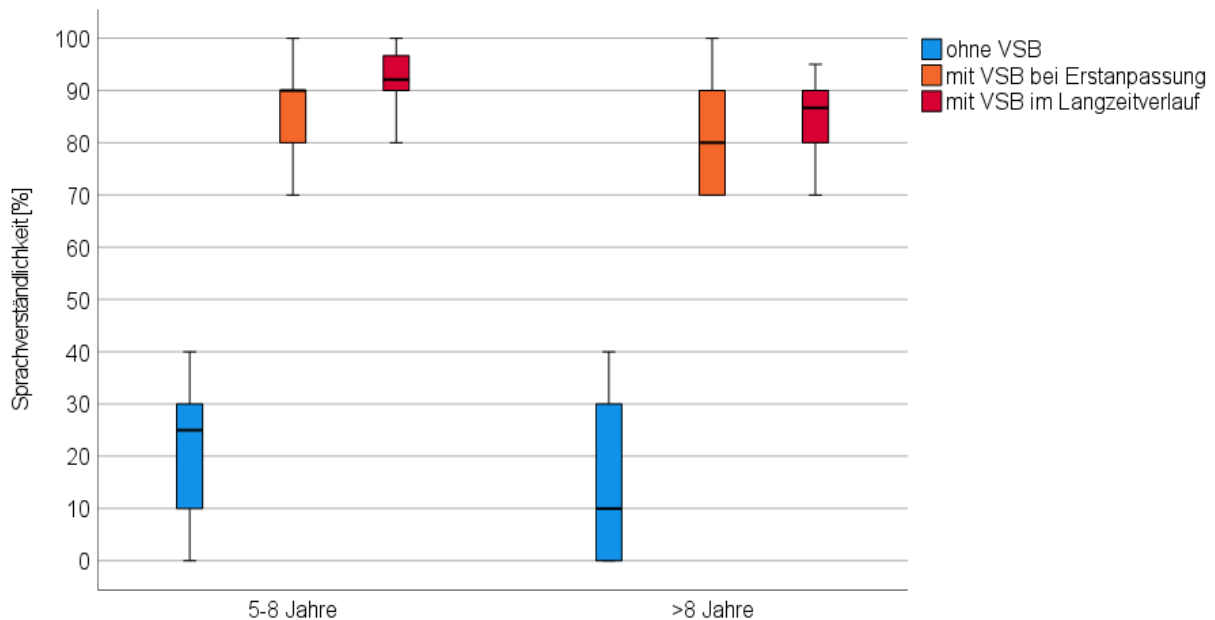


Abbildung 15: Freiburger Einsilber ohne VSB, mit VSB bei Erstanpassung sowie im Langzeitverlauf

OLSA/OLKISA

Bei Betrachtung der Mittelwerte über alle Patienten zeigte sich nach Implantation eine Verbesserung der Sprachverständlichkeit, diese verbesserte sich durch die Operation von $-0,9 \text{ dB S/N}$ auf $-5,2 \text{ dB S/N}$. Im Langzeitverlauf konnte ein anhaltender Effekt mit einem Mittelwert von $-5,6 \text{ dB S/N}$ nachgewiesen werden. Bei den 5-8-Jährigen lag das Sprachverstehen vor Implantation bei $-0,7 \pm 2,8 \text{ dB S/N}$, bei Erstanpassung bei $-4,7 \pm 1,9 \text{ dB S/N}$ im Langzeitverlauf bei $-6,4 \pm 1,8 \text{ dB S/N}$. Somit ergab sich durch die VSB-Implantation ein Gewinn von $-5,0 \pm 2,4 \text{ dB S/N}$.

Bei den >8-Jährigen wurde vor Implantation ein Sprachverstehen von $-1,0 \pm 3,7 \text{ dB S/N}$ ermittelt, bei Erstanpassung von $-5,4 \pm 1,9 \text{ dB S/N}$ und im Langzeitverlauf von $-5,1 \pm 2,9 \text{ dB S/N}$. Demzufolge resultiert ein Hörgewinn von $-5 \pm 3,4 \text{ dB S/N}$.

In Abbildung 16 sind diese Ergebnisse aufgeteilt nach Implantationsalter graphisch mittels Boxplots dargestellt. Hier ist eine annähernd vergleichbare Sprach-Performance bei Erstanpassung im Hinblick auf das Implantationsalter ersichtlich.

Während sich jedoch bei den über 8-Jährigen ein in etwa gleichbleibendes Ergebnis im Langzeitverlauf zeigte, wiesen die 5-8-Jährigen auch im Langzeitverlauf einen anhaltenden Trainingseffekt auf und verbesserten ihr Sprachverstehen weiter. Diese Verbesserung im Langzeitverlauf bei den 5-8-Jährigen ist jedoch statistisch nicht signifikant (vgl. Abbildung 27 Anhang B).

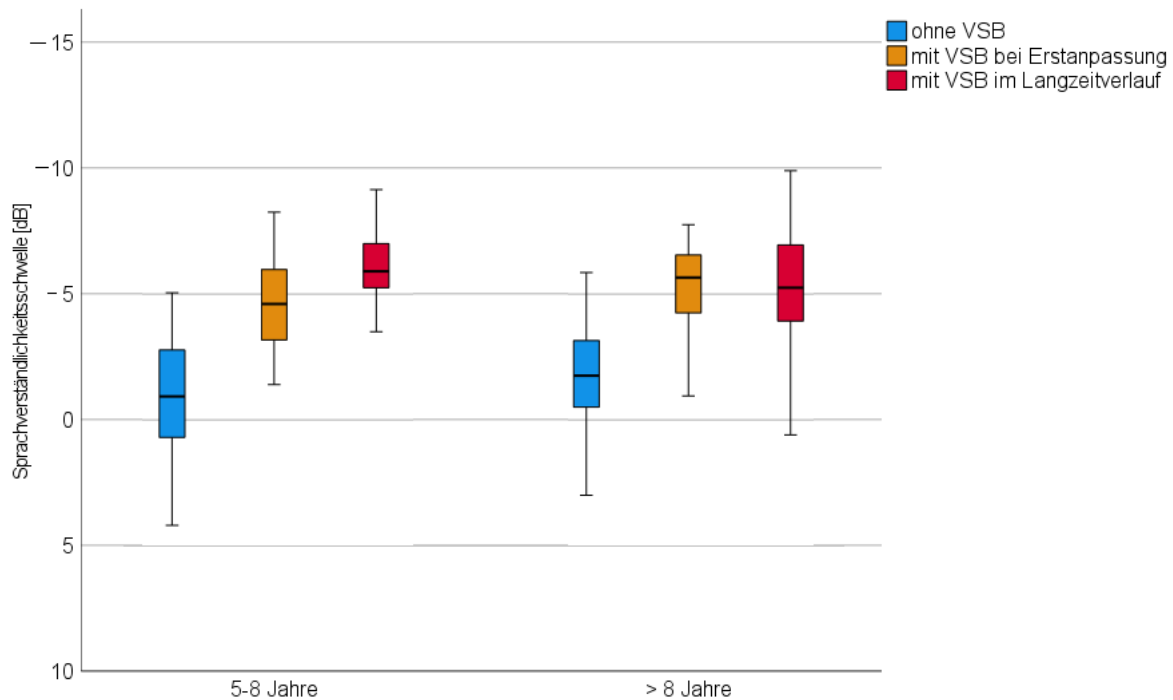


Abbildung 16: OLSA/OLKISA ohne VSB, mit VSB bei Erstanpassung sowie im Langzeitverlauf

3.4.2 Audiologische Performance vor Implantation

Die audiologische Performance der Patienten vor Implantation unterschied sich teilweise erheblich. Die beste gemittelte Hörschwelle im Freifeld zeigte sich bei 41 dB HL, die schlechteste bei 90 dB HL. Der niedrigste Wert im Freiburger Einsilbertest lag bei 0 % Verstehen, das beste Startniveau lag bei 40 %. Im OLSA war der beste Ausgangswert -5,85 dB S/N, während bei dem schlechtesten Startniveau bei einem Patienten mit beidseitiger Gehörgangsatresie ein Ausgangswert von 9 dB S/N gemessen wurde.

In Abbildung 28 bis Abbildung 30 im Anhang B wird durch die Korrelationsanalyse verdeutlicht, dass der Hörgewinn in der Aufblähkurve mit der audiologischen Performance vor Implantation signifikant korrelierte ($r=0,750$, $p<0,001$).

Ebenso verhielt es sich im Oldenburger Satztest ($r=0,761$, $p<0,001$) und Freiburger Einsilbertest ($r=0,901$, $p<0,001$). Folglich zeigten vor allem Patienten mit einem schlechteren Startniveau ein besseres audiologisches Outcome nach VSB-Implantation. Mit Korrelationskoeffizienten von $r>0,5$ handelte es sich dabei nach Cohen [80] um einen starken Effekt.

Diese Aussage wird beispielhaft am Freiburger Einsilbertest durch das Streudiagramm in Abbildung 17 welches eine tendenziell negative lineare Beziehung zwischen den beiden unabhängigen Variablen zeigt, visualisiert.

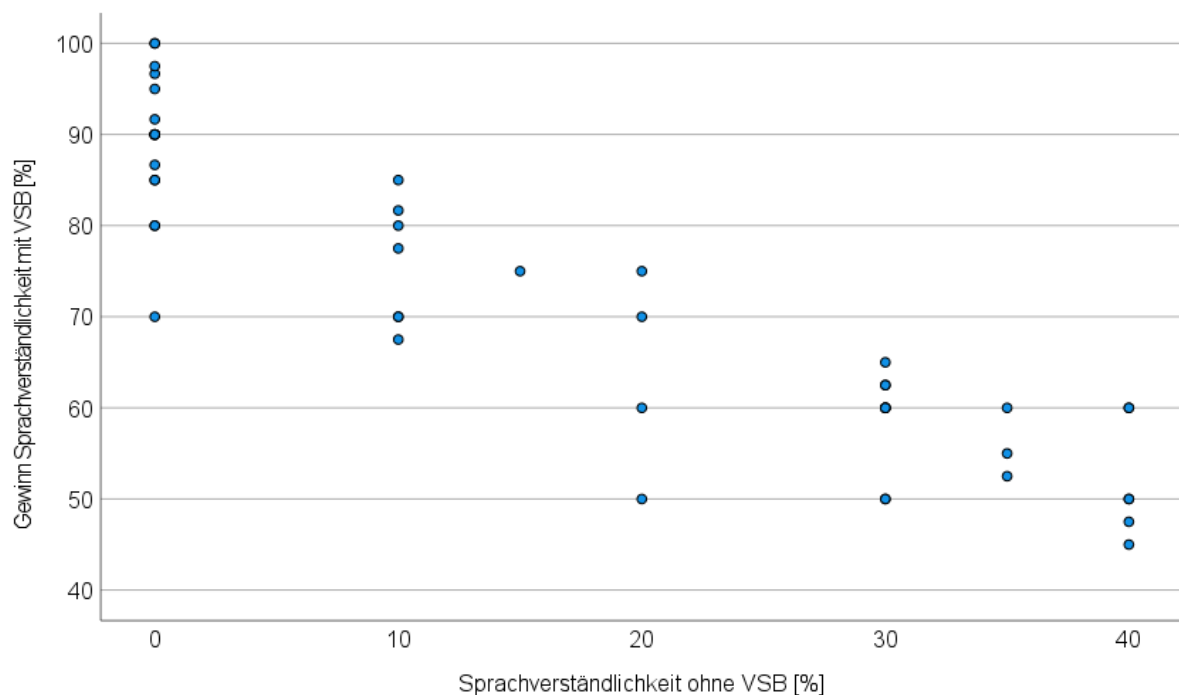


Abbildung 17: Korrelation zwischen audiologischer Performance vor und nach Implantation im Freiburger Einsilbertest, dargestellt in einem Streudiagramm

3.4.3 Tragedauer

Die Studienteilnehmer gaben teilweise sehr große Unterschiede bezüglich der täglichen Tragedauer des VSB Implantates an.

24 Patienten (45,3 %) gaben eine tägliche Tragezeit von 5-10 Stunden an, 23 Patienten (43,4 %) eine tägliche Tragezeit von 10-15 Stunden.

2 der Patienten (3,7 %) gaben eine durchschnittliche Tragezeit von <5 Stunden/Tag an, 3 der Patienten (5,7 %) eine durchschnittliche Tragezeit von >15 Stunden/Tag.

Da die zuletzt genannten beiden Fallzahlen für eine statistisch signifikante Aussage zu klein waren, wurden sie bei der folgenden Varianzanalyse nicht berücksichtigt.

In Abbildung 31 bis Abbildung 33 im Anhang B sind die Korrelationsanalysen der Hör- und Sprachteste in Abhängigkeit von der Tragedauer aufgezeigt.

Die Tragedauer hatte weder einen signifikanten Einfluss auf das audiologische Outcome der Aufblähkurve im Langzeitverlauf ($r=0,049$, $p=0,754$, $n=44$), den Freiburger Einsilbertest ($r=-0,160$, $p=0,299$, $n=49$), noch auf den Oldenburger Satztest ($r=-0,050$, $p=0,729$, $n=50$).

3.4.4 Vorausgegangene Operationen am Mittelohr

Ein Patient hatte in der frühen Kindheit eine gehörverbessernde Operation mit Gehörgangsanlage und autologem Incusinterponat zur Gehörknöchelchenrekonstruktion. Die initiale Ankopplung des FMT erfolgte an das runde Fenster. Nach Verschlechterung der Innenohrfunktion über einen Zeitraum von ca. fünf Jahren erfolgte die problemlose Umrüstung auf den Stapes mit Abbau des autologen Incusinterponates, welches mit dem Stapes knöchern verwachsen war.

Eine statistische Auswertung, ob eine vorausgegangene Ohr-Operation einen Einfluss auf das audiologische Outcome nach VSB-Implantation hat ist bei einer Einzelfallbeschreibung nicht möglich. Jedoch lässt sich im o.g. Fall die Revisionsoperation der VSB eindeutig in Verbindung mit vorausgegangenen Mittelohroperation bringen.

3.4.5 Umversorgung von einem knochenverankernden Hörgerät

Überwiegend waren die Kinder und Jugendliche vor der VSB-Implantation mit einem Knochenleitungshörgerät (mit Stirnband) versorgt, 6 Kinder mit einem knochenverankernden Hörgerät (perkutane oder passive transkutane Knochenleitungshörgerät) erhielten eine Umversorgung.

Größtenteils waren die erwachsenen Probanden vor der VSB-Implantation mit einem konventionellen Hörgerät mit Stirnband oder Steigbügel versorgt.

Bei 1 Patienten war die Versorgung mit einem knochenverankernden Hörgerät konstatierbar.

Die vorausgegangene Versorgung hatte weder einen signifikanten Einfluss auf das audiologische Outcome der Aufblähkurve ($p=0,856$), den Freiburger Einsilbertest ($p=0,284$), noch auf den Oldenburger Satztest ($p=0,478$) (s. Abbildung 34 bis Abbildung 36 Anhang B).

3.4.6 Gegenseite mit Hörstörung

7 Patienten (13,7 %) der gesamten Studienpopulation hatten am gegenseitigen Ohr eine Hörstörung.

Eine multiple Regressionsanalyse zeigt, dass eine gegenseitige Hörstörung weder einen Einfluss auf die Ergebnisse in der Aufblähkurve, im Freiburger Einsilbertest, noch im OLSA hatten ($F=4,705$, $p=0,06$) (s. Abbildung 37 im Anhang B).

3.4.7 Fragebogenauswertung

In Abbildung 6 und Abbildung 8 wird ersichtlich, dass die Kategorien „Hörqualität“ und „Sprache“ im SSQ12 als auch im SSQP am besten abschnitten.

Vergleicht man mittels Korrelationsanalyse die Kategorien „Sprache“ und „Hörqualität“ mit der postoperativen Sprachverständlichkeit im Freiburger Einsilbertest und OLSA, so wird deutlich, dass es keine signifikante Korrelation zwischen der Selbsteinschätzung der Patienten und dem audiologischen Outcome der Sprachteste gab (s. Abbildung 38 im Anhang B).

In der Studie erfolgte kein audiologischer Test zur Untersuchung des Richtungshörens. Somit konnte keine Korrelationsanalyse der Kategorie „Räumliches Hören“ mit entsprechenden audiometrischen Daten durchgeführt werden.

4 Diskussion

4.1 Studiendesign

In der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde der Ludwig-Maximilians-Universität München wurde im Zeitraum von 2009 bis 2019 bei 64 Patienten mit einer Gehörgangsatresie eine Vibrant-Soundbridge implantiert. Bei diesen Patienten wurde das Hörvermögen sowie das Sprachverstehen audiometrisch vor und nach der Implantation untersucht.

Die vorliegende Studie wurde durchgeführt, um zu überprüfen, ob Patienten mit einer Gehörgangsatresie einen langfristigen Nutzen aus der Versorgung mit dem aktiven Mittelohrimplantat VSB ziehen können. Mit insgesamt 51 Probanden, welche die Einschlusskriterien erfüllten, umfasst diese Studie die bis heute größte Zusammenstellung von Langzeitergebnissen.

Ein besonderer Fokus dieser Studie lag auf der Auswertung von Hörtestergebnissen und personenbezogenen Daten, zusätzlich wurde der SSQ12 bzw. SSQP zur Beurteilung der hörbezogenen Lebensqualität herangezogen.

Die zum Vergleich angeführten Studien zu VSB-versorgten Patienten unterscheiden sich bezüglich der Studienpopulation, dem Untersuchungszeitraum sowie den Methoden der Datenerfassung und -auswertung von dieser Untersuchung.

Zahlreiche bisher publizierte Studien zeigten im Allgemeinen, dass die VSB ein sicheres und wirksames Mittelohrimplantat bei Erwachsenen und Kindern ist, welches zu einer Verbesserung der Tonqualität und des Sprachverstehens führt [54, 57–59, 81–89].

Die hier durchgeführte Studie ist die Erste, welche ausschließlich Patienten mit Gehörgangsatresie einschließt, die sich mit dem audiologischen Outcome im Langzeitverlauf über maximal 12 Jahre befasste (siehe Kapitel 4.7).

4.2 Charakteristika der Gesamtpopulation

4.2.1 Geschlechtsverteilung

In der Untersuchungspopulation dieser Analyse wurden mehr männliche (27; 52,9 %) als weibliche Patienten (24; 47,1 %) eingeschlossen.

Mehrere Studien machten in der Vergangenheit Angaben zu einem überproportionalen Anteil von Jungen unter Kindern mit einer angeborenen Hörstörung.

Im internationalen Vergleich zeigen mehrere Studien ein überdurchschnittlich häufiges Auftreten einer Gehörgangsatresie beim männlichen Geschlecht.

So beschrieb Sachin G. in seinem Zeitschriftbeitrag von 2008 ein gehäuftes Auftreten von Gehörgangsatresien unter der männlichen Bevölkerung (60% versus 40%) [90]. Auch die Studie von González-Andrade et al. belegte einen überproportionalen Anteil an Jungen (55,7% versus 44,3%) [91]. Vergleichend zu diesen Daten existieren in der Literatur noch zahlreiche weitere internationale Studien [91–95].

Auch in der vorliegenden Studie wird mit 52,9 % ein geringes Überwiegen der männlichen Probanden mit einer Gehörgangsatresie festgestellt. Hier kann jedoch aufgrund der geringen prozentualen Differenz nicht auf ein häufigeres Auftreten von Gehörgangsatresien beim männlichen Geschlecht geschlossen werden.

4.2.2 Implantationsalter

In der vorliegenden Untersuchung wurden auf den Operationszeitpunkt bezogen 42 Kinder und Jugendliche bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres (79,2 %) und 11 Erwachsene (20,8 %) betrachtet. Mehr als 1/3 der Studienpopulation erhielt sein VSB-Implantat bereits vor Vollendung des 8. Lebensjahres.

Die Altersspreizung der gesamten Studienpopulation zum Implantationszeitpunkt lag zwischen 5 und 53 Jahren. Aufgrund dieser großen Spreizung ergab sich für die gesamte Studienpopulation ein gemittelttes Implantationsalter von 13,9 Jahren bei einer Standardabweichung von 11,3 Jahren. Betrachtet man innerhalb der Studienpopulation nur die Kinder und Jugendlichen bis zum vollendeten 18. Lebensjahr, ergab sich ein gemittelttes Implantationsalter von 8,9 Jahren und eine Standardabweichung von 4,1.

Unter Beachtung des Einschlusskriteriums Gehörgangsatresie wurden nachfolgende Studien vergleichend betrachtet.

Die prospektive Studie von Frenzel et al. aus dem Jahr 2009 betrachtete Patienten mit einem durchschnittlichen Implantationsalter von 15 Jahren [96]. Die Studie inkludierte 7 Patienten mit einer einseitigen Gehörgangsatresie [96]. Eine weitere Studie des gleichen Autors aus dem Jahr 2012 analysierte anhand von 4 Patienten im Alter zwischen 15 Monaten und 23 Jahren das postoperative Outcome nach VSB- Implantation [87].

Roman et al. werteten ebenfalls 2012 die Daten von 10 Kindern und 12 VSB- Implantationen mit Gehörgangsatresie aus, es ergab sich hierbei ein durchschnittliches Implantationsalter von $10,5 \pm 4$ Jahren [97].

Mandala et al. untersuchten die Daten von 14 Kindern mit Gehörgangsatresie im Alter von 2 Monaten bis 16 Jahren mit VSB-Implantation [98]. Das durchschnittliche Implantationsalter in dieser Studie umfasste 59,3-65,8 Monate [98].

Die Studie von Attaway et al. (2015), welche 16 Patienten mit Gehörgangsatresie einschloss, wies ein gemittelttes Implantationsalter von 4,2 Jahren auf [99].

In der Studie von Claros et al. bestand das Patientenkollektiv aus 22 Probanden mit Gehörgangsatresie, das gemitteltte Implantationsalter betrug 13,9 Jahre [100].

Das bis dato größte Patientenkollektiv wurde von Hempel et al. in einer deutschlandweiten Studie aus dem Jahr 2019 untersucht [58]. Insgesamt umfasste diese Studie 31 Patienten mit angeborener und erworbener Schallleitungsschwerhörigkeit und wies ein gemittelttes Implantationsalter von 11 Jahren auf [58].

Das jüngste Patientenkollektiv wurde durch Leinung et al. ausgewertet [101]. Das Implantationsalter lag hier durchschnittlich bei $2,11 \pm 1,6$ Jahren, das Patientenkollektiv bestand aus 16 Patienten [101].

Insgesamt lässt sich eine deutliche Heterogenität der bislang publizierten VSB-Studien erkennen. Die Studien unterscheiden sich teilweise stark bezüglich des Alters und der Anzahl der untersuchten Patienten. Keine der bislang veröffentlichten Studien reicht an die Größe des Patientenkollektivs der hier präsentierten Studie heran. Zudem hatten einige Studien ihr Augenmerk auf Kleinkinder und/oder Kinder und deren frühzeitige Hörgerätversorgung gerichtet, während die hier vorliegende Studie eine größere Altersspanne aufweist und zudem das Outcome im Langzeitverlauf thematisiert. Generell ist eine möglichst frühzeitige VSB-Versorgung bei Patienten mit Gehörgangsatresie ein junges Forschungsgebiet mit hohem Bedarf an Studien für alle Altersklassen.

4.2.3 Ein-/ Beidseitige Gehörgangsatresie

Entsprechend der Häufigkeit der einseitigen Gehörgangsatresien konnten auch wir eine einseitige Gehörgangsatresie deutlich häufiger (96,1 %) als eine beidseitige Gehörgangsatresie (3,9 %) feststellen.

Von den Patienten mit einseitiger Gehörgangsatresie war bei 30 Patienten (58,8 %) das rechte Ohr und bei 19 Patienten (37,3 %) das linke Ohr betroffen.

Der Literatur kann man entnehmen, dass bei einseitiger Gehörgangsatresie jeweils die rechte Seite häufiger betroffen ist [41, 102, 103]. Zudem treten einseitige Gehörgangsatresien häufiger auf als beidseitige Atresien [41, 43, 102, 103]. Es wird eine relativ große Spannweite der prozentualen Verteilung der beidseitigen Gehörgangsatresien von ca. 5-30 % angegeben [102, 104, 105].

Auch in der vorliegenden Studie wird ein Überwiegen der rechtsseitigen Gehörgangsatresien festgestellt. Der prozentuale Anteil der Patienten mit beidseitiger Gehörgangsatresie liegt mit 4 % marginal unter den Angaben aus der Literatur.

4.2.4 Ätiologie der Hörstörung

In der vorliegenden Studie wurde ausschließlich Patienten mit einer Gehörgangsatresie inkludiert. Davon lag bei 4 Patienten (7,8 %) eine isolierte Gehörgangsatresie, bei 7 Patienten (13,7 %) eine syndromale Grunderkrankung wie das Goldenhar-Syndrom, das Branchio-oto-renale Syndrom, das De-Grouchy-Syndrom oder das Cat-eye-Syndrom vor. Bei 40 Patienten (78,5 %) lag korrelierend mit der Gehörgangsatresie eine Formstörung der äußeren Ohrmuschel vor. Eine eindeutige Ursache der Fehlbildung konnte bei der Mehrheit der Patienten nicht zugeordnet werden.

Die Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (DGPP) legt dar, dass vermutlich etwa 36 % aller permanenten Hörstörungen eine genetische Ursache haben, 18 % erworben und bei 46 % die Ursachen unklar sind [106]. Bei 7 % der Kinder ist ein Syndrom ursächlich für die Hörstörung, bei 14,1 % ist eine Fehlbildung im Kopfbereich (Ohrmuscheldysplasien, Gehörgangsatresien oder -stenosen, Spaltbildungen) der Grund für die Erkrankung [106].

Die wohl größte Studie mit 31 Probanden wurde von Hempel et al. durchgeführt [58]. 27 Patienten hatten eine angeborene Gehörgangsatresie, davon 3 im Zusammenhang mit einem Goldenhar-Syndrom [58]. Weitere internationale Studien belegen diese Daten. So konnten Harris et al. bei 9,3 % der Patienten [95], Shaw et al. bei 13 % der Patienten [107] und Suutarla et al. bei 5 % der Patienten [108] eine syndromale Ursache feststellen.

Literaturvergleiche ergeben hinsichtlich einer syndromalen Genese eine ähnliche prozentuale Verteilungen zur Ätiologie der Gehörgangsatresie wie in der hier durchgeführten Studie. Es ist hierbei jedoch kritisch zu betrachten, dass sowohl das Goldenhar-Syndrom als auch die Mikrotie/Ohrmuscheldysplasie Grad III unter dem Okulo-Aurikulo-Vertebrale Spektrum (OAVS) subsummiert werden können (s. Kapitel 1.6). Die Pathogenese hierfür unterliegt aktuell noch weiterer Forschung, es werden sowohl genetische als auch umweltbedingte Faktoren angenommen [38].

Generell beruhen unsere Daten auf den anamnestischen Angaben der Patienten bzw. Eltern, es fanden keine weiteren klinischen Untersuchungen zur Klärung der Ätiologie der Hörstörung statt. Jedoch sind vielfältige Risikofaktoren in der Literatur belegt. So finden sich Daten, dass die Prävalenz der Gehörgangsatresie u.a. auch von der regionalen und ethnischen Herkunft, sozialen Faktoren und der Meereshöhe des Wohnorts abhängt [91, 95, 108]. Als weitere Risikofaktoren konnten in der Literatur der Elternstatus, Folsäuremangel während der Schwangerschaft, Einnahme bzw. Konsum von Suchtmitteln während der Schwangerschaft, Infektionen in der Frühschwangerschaft und Schwangerschafts-alter identifiziert werden [107, 109, 110].

4.2.5 Grad der Hörstörung

In dieser Studie wurde bei keinem Patienten eine geringgradige/milde oder mittelgradige/ moderate SLS, bei 46 Patienten (86,8 %) eine hochgradige SLS und bei 7 Patienten (13,2 %) eine an Taubheit grenzende SLS diagnostiziert.

Diese Zahlen decken sich mit den Ergebnissen der Studie von Hempel et al. [58]. Dort konnte bei 25 der 31 Kindern mit SLS eine hochgradige, bei 4 eine an Taubheit grenzende und bei 2 eine mittelgradige SLS präoperativ diagnostiziert werden [58].

Auch bei Leinung et al. betrug die durchschnittliche präoperative Knochenluftleitungsdifferenz bei Kindern mit Gehörgangsatresie 63 dB HL und lag somit im Bereich der hochgradigen SLS [101].

Ebenfalls fanden Mandala et al. [98] und Roman et al. [97] bei all ihren Patienten mit Gehörgangsatresie eine moderate bis hochgradige Hörstörung.

Zusammenfassend decken sich die hier vorliegenden Studiendaten mit Daten aus den o.g. Studien. Somit weist der Hauptteil der Patienten mit einer Gehörgangsatresie eine hochgradige Schalleitungsschwerhörigkeit auf. Aufgrund dieser Tatsache ist eine frühzeitige adäquate Versorgung der Hörstörung zur Erzielung der besten Hör- und Sprachhabilitation erforderlich.

4.2.6 Ankopplung FMT

In der vorliegenden Analyse wurde der Floating Mass Transducer in 12 Fällen (22,7 %) an den Amboss, in 36 Fällen (67,9 %) an den Steigbügel und in 5 Fällen (9,4 %) an das runde Fenster gekoppelt.

Zum Ankopplungsort des FMT bei Patienten mit Gehörgangsatresie wurden in der Literatur unterschiedliche Angaben gemacht.

In der Studie von Leinung et al. aus dem Jahr 2016 konnte bei allen 16 Kindern mit Gehörgangsatresie der FMT erfolgreich platziert werden [101]. Bei 7 Patienten erfolgte die Platzierung an den Steigbügel, bei 5 Patienten an das runde Fenster, bei 4 Patienten an den Amboss und bei 1 Patient an das cochleäre Endost [101].

In der retrospektiven Studie von Arnold et al. wurde bei 5 der 9 Patienten der FMT an den Steigbügel befestigt, bei 3 Patienten an den Amboss und bei einem Patienten an das runde Fenster [86].

Frenzel et al. untersuchten im Jahr 2009 den Outcome bei 7 Patienten mit Gehörgangsatresie und VSB Implantation [96]. Hierbei wurde der FMT bei 5 Patienten an den Steigbügel und jeweils bei 1 Patienten an das runde Fenster und den Amboss platziert [96].

In der deutschlandweiten Studie von Hempel et al. aus dem Jahr 2019 mit 31 Patienten erfolgte bei 21 der Patienten eine Ankopplung an den Steigbügel, bei 6 Patienten an den Amboss und bei 4 Patienten an das runde Fenster [58].

Fehlbildungen des Schalleitungsapparates manifestieren sich häufig in einer Reduktion des Mittelohrvolumens, einer Verlagerung des N. facialis und in einer Formstörung der Gehörknöchelchen [111]. Bei den Schalleitungsstörungen und gemischten Hörverlusten wird der FMT typischerweise auf der rekonstruierten Gehörknöchelchenkette platziert. Somit ist die Ankopplung in erster Linie von den individuellen anatomischen Gegebenheiten abhängig, jedoch lässt sich in den o. g. Studien eine favorisierte Platzierung an den Steigbügel feststellen. Dies ist v.a. durch eine größere Fehlbildungsrate am Hammer-Amboss-Komplex bedingt [111]. Darüber hinaus gibt es Arbeiten, welche der Meinung sind, dass die Ankopplung an den Stapes technisch weniger anspruchsvoll ist und damit weniger zu medizinischen oder chirurgischen Komplikationen führt [112, 113]. Der Ankopplungsort des FMTs hat jedoch weder in der hier vorliegenden Studie noch in der Literatur einen Einfluss auf das audiologische Outcome [81, 113–115].

4.2.7 Vorausgegangene Ohroperationen

In der vorliegenden Studie waren 8 Patienten (15,1 %) an dem VSB-implantierten Ohr voroperiert. Davon hatte jedoch nur ein Patient eine Operation am Mittelohr erhalten. Diese war eine gehörverbessernde Operation mit Gehörgangsanlage und autologem Incusinterponat zur Gehörknöchelchen-rekonstruktion. Die initiale Ankopplung des FMT erfolgte an das runde Fenster. Nach Verschlechterung der Innenohrfunktion über einen Zeitraum von ca. fünf Jahren erfolgte die problemlose Umrüstung auf den Stapes mit Abbau des autologen Incusinterponates, welches mit dem Stapes knöchern verwachsen war.

Eine statistische Auswertung, ob eine vorausgegangene Mittelohroperation einen Einfluss auf das audiologische Outcome nach VSB-Implantation hat ist bei einer Einzelfallbeschreibung nicht möglich. Jedoch lässt sich im o.g. Fall die Revisionsoperation der VSB eindeutig in Verbindung mit vorausgegangenen Mittelohroperation bringen.

4.2.8 Umversorgung von einem knochenverankernden Hörgerät

In der vorliegenden Studie waren 7 Patienten vor der VSB-Implantation mit einem knochenverankernden Hörgerät (perkutanen oder passiven transkutanen Knochenleitungshörgerät) versorgt und erhielten eine Umversorgung.

Die vorausgegangene Versorgung hatte weder einen signifikanten Einfluss auf das audiologische Outcome der Aufblähkurve ($p=0,856$), den Freiburger Einsilbertest ($p=0,360$), noch auf den Oldenburger Satztest ($p=0,478$).

Bis dato lässt sich mittels Literaturrecherche keine Studie, welche die vorausgegangene Versorgung mittels knochenverankernden Hörgerät bei Patienten mit Gehörgangsatresie thematisierte ermitteln.

Dieses Charakteristikum wurde in die hier vorliegende Studie aufgenommen, um zu zeigen, dass auch mit einem knochenverankernden Hörgerät vorversorgte Patienten von der VSB-Implantation gleichermaßen profitierten.

4.2.9 Hörstörung des gegenseitigen Ohres

Eine zusätzliche Hörstörung des Gegenohres lag bei 7 Patienten (13,7 %) vor.

Diese Angabe beruhte im Wesentlichen auf den erhobenen Hörtestdaten bei Erstvorstellung in der Sprechstunde der Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie des Klinikums der Universität München. Meist wurde bei den regelmäßigen Kontrollterminen nur noch das therapiebedürftige Ohr untersucht. Aussagen über die Progredienz der Hörstörung des gegenseitigen Ohres, den Einfluss des gegenseitigen Ohres auf das VSB-versorgte Ohr sowie der Versorgung der Hörstörung des Gegenohres können somit anhand der Datenbasis nicht getroffen werden.

Die Hörstörung des gegenseitigen Ohres hatte keinen signifikanten Einfluss auf das audiologische Outcome mit der VSB.

4.2.10 Komplikationen

Bei 5 Patienten (9,4 %) traten während des Beobachtungszeitraumes Komplikationen auf. Bei 3 der Patienten kam es zu einer FMT-Dislokation, bei 1 Patienten entstanden Briden im Operationsgebiet, 1 Patient entwickelte innerhalb der ersten sechs Wochen nach der OP rezidivierende mastoidale Schwellungen. Im Rahmen der explorativen Re-OP wurde der FMT vom Incus entfernt, die Atresieplatte heruntergeschliffen, das Incudostapedialgelenk durchtrennt und der FMT über einen Stapes-Coupler am Stapes aufgebracht. Das Implantat wurde belassen. Seit der Neupositionierung mit Herunterschleifen der Atresieplatte kam es zu keinen rezidivierenden mastoidalen Reizungen mehr. Spekuliert werden darf, dass die rezidivierenden mastoidalen Reizungen in Zusammenhang mit einer reduzierten Belüftung des Antrum mastoideums standen. Diese Komplikationen konnten durch einen Folgeeingriff vollständig behoben werden, so dass die Messergebnisse nach dem Korrekturingriff den Messwerten bei Erstanpassung entsprachen.

In einer metaanalytischen Aufarbeitung von Kließ et al. aus dem Jahr 2018 wurden 30 Studien identifiziert, welche die Sicherheit und Wirksamkeit von VSB-Implantaten bewerteten [116]. Hier wurde bei 130 der insgesamt 832 Patienten (15,63 %) eine Komplikation nach VSB-Implantation ermittelt [116].

In einer weiteren Metaanalyse aus dem Jahr 2022 von Lailach et al. wurden 9 Studien identifiziert, welche die VSB-spezifischen Komplikationen bewerteten [117].

Es wurde ein FMT-Dislokationsrate von 1,8 bis 8 % sowie eine Revisionshäufigkeit von 4 bis 27 % angegeben [117]. Betrachtet man die Studien dieser beiden Metaanalysen jedoch im Einzelnen so lässt sich eine deutliche Heterogenität zwischen den Studienpopulationen und der Nachbeobachtungszeiträume feststellen. Die Studien wurden weder nach Alter der Patienten, Form der Hörstörung oder nach Nachbeobachtungszeitraum differenziert. Des Weiteren war die Patientengruppe mit Gehörgangsatresie in den Metaanalysen deutlich unterrepräsentiert.

Ebenso beschrieb Hempel et al. bei 4 (13 %) der 31 Patienten zwischen 5 – 17 Jahren mit SLS und SES eine VSB-bezogene Komplikationen [58]. Des Weiteren konnten Leilach et al. in einer retrospektiven Analyse über 4 Jahre konnten bei 4 (7,3 %) der 55 Kindern und Erwachsenen mit angeborener oder erworbener SLS eine VSB-bezogene Komplikation aufzeigen [118].

Insgesamt sind die Fallzahlen von VSB-bezogenen Komplikationen in der Literatur sehr klein. Meist finden sich Einzelfallbeschreibungen und retrospektive Analysen. Auf die Art der Komplikation wird im Wesentlichen nicht weiter eingegangen. Des Weiteren weisen diese Studien eine deutliche Heterogenität bezüglich der Studienpopulation und des Nachbeobachtungszeitraumes auf, so dass ein Vergleich mit der hier vorliegenden Studie nur eingeschränkt möglich ist. Rein zahlentechnisch lässt sich in unserer Studie eine niedrigere Komplikationsrate als in der Literatur feststellen.

4.3 Nachbeobachtungszeitraum

Der Nachbeobachtungszeitraum der gesamten Studienpopulation lag zwischen 1 und 155 Monaten mit einem Mittelwert von $52,9 \pm 33,2$ Monaten bzw. $4,0 \pm 2,8$ Jahren.

Der Nachbeobachtungszeitraum von VSB versorgten Kindern ($n=42$) betrug minimal 1 Monat, maximal 155 Monate bzw. 12 Jahre und durchschnittlich $52,7 \pm 35,2$ Monate bzw. $4,0 \pm 2,9$ Jahre.

Der Nachbeobachtungszeitraum von VSB versorgten Erwachsenen ($n=11$) betrug minimal 1 Monat, maximal 90 Monate bzw. 7 Jahre und durchschnittlich $53,5 \pm 25,5$ Monate bzw. $4,0 \pm 2,1$ Jahre.

Die Studien von Zernotti et al. [119], Attaway et al. [99], Frenzel et al. [87], Claros et al. [100] und Roman et al. [97], welche den audiologischen Outcome bei Patienten mit Gehörgangsatresie untersuchten, berichteten lediglich von einem Nachbeobachtungszeitraum bis zur Erstanpassung, was etwa einen Zeitraum von sechs Wochen nach der Implantation umfasst.

In zwei weiteren Studien von Frenzel et al. aus dem Jahr 2009 [96] und 2015 [59] wurden Daten über einen 6 Monate langen Nachbeobachtungszeitraum analysiert.

Die Studie von Leinung et al. wies die jüngste Studienpopulation auf und hatte mit 3 Monaten einen relativ kleinen Nachbeobachtungszeitraum, so dass hier Vergleiche zur vorliegenden Studie nur eingeschränkt möglich sind [101].

Die deutschlandweit angelegte Studie von Hempel et al. untersuchte bei 31 Kindern und Jugendlichen die Langzeitergebnisse bis zu 36 Monate nach VSB-Implantation [58].

Die retrospektive Studie von Mandala et al. mit 14 Patienten hatte den höchsten und damit den mit der hier vorliegenden Studie vergleichbarsten Nachbeobachtungszeitraum von durchschnittlich $41,7 \pm 18,6$ Monaten mit einem maximalen Nachbeobachtungszeitraum von 65 Monaten [58].

Die meisten bisher publizierten Studien weisen einen vergleichsweise kurzen Nachbeobachtungszeitdauer auf, so dass die vorliegende Studie mit einem durchschnittlichen Nachbeobachtungszeitraum von $52,9 \pm 33,2$ Monaten bzw. $4,0 \pm 2,8$ Jahren den bis dato längsten Follow-up bei Patienten mit Gehörgangsatresie und VSB-Implantation darstellt.

4.4 Bedeutung der VSB für die Ermittlung der Hörschwelle

4.4.1 Luftleitungshörschwelle

In der vorliegenden Studie zeigte sich nach VSB-Implantation eine durchschnittlich bessere Luftleitungshörschwelle von $5,5 \pm 7,9$ dB nach Implantation. Bonferroni-korrigierte paarweise Vergleiche ermittelten eine signifikante Verbesserung der Hörschwelle nach Implantation.

Dieser Effekt wurde bisher in der Literatur bei Patienten mit Gehörgangsatresie und VSB-Versorgung nicht beschrieben.

Die VSB-Implantation hatte weder bei Claros et al. [100], Mandala et al. [98] noch bei Zernotti et al. [119] eine Auswirkung auf die Luftleitungshörschwelle.

In der hier vorgelegten Studie führt also eine VSB-Operation – unabhängig von der Aktivierung und Anpassung des Implantats – zu einer signifikanten Anhebung der Luftleitungshörschwelle um etwa 5 dB.

Diese beschriebene Hörschwellenverbesserung ist höchstwahrscheinlich operationsbedingt und auf die Reduktion von Knochenmaterial durch Bohren und die bessere Schwingungsfähigkeit der Gehörknöchelchen (z.B. durch Lösen von Verwachsungen, Anbringung des FMT) zurückzuführen. Ebenfalls wäre diese geringfügige Hörschwellenverbesserung im Rahmen der Messungenauigkeit zu diskutieren, da die Messergebnisse der o.g. subjektiven Messmethode stark vom Entwicklungsstand und der Kooperationsbereitschaft des Probanden abhängig sind.

4.4.2 Knochenleitungshörschwelle

Die Werte der präoperativen Knochenleitungshörschwelle waren nahezu identisch zu den postoperativen Werten. Das Risiko einer intraoperativen Innenohrverschlechterung z. B. durch eine mögliche iatrogene Traumatisierung des Schallleitungsapparates oder eine zu hohe Lärmexposition beim Fräsen im Mastoid schien also nicht gegeben zu sein.

4.4.3 Aufblähkurve

Bei den insgesamt 53 untersuchten Fällen (n=51) ließ sich nach VSB-Implantation ein funktioneller Hörgewinn von durchschnittlich $38,4 \pm 9,4$ dB HL sowie im Langzeitverlauf von $38,9 \pm 9,2$ dB HL ermitteln. Somit ergaben sich auch im Langzeitverlauf stabile Ergebnisse. Der Bonferroni-korrigierte paarweise Vergleich ergab eine signifikante Besserung der Hörschwelle nach Aktivierung der VSB. Die gemittelten Hörschwellen nach Implantation und im Langzeitverlauf unterschieden sich nicht signifikant voneinander.

Bei der frequenzspezifischen Betrachtung des funktionellen Hörgewinns fiel auf, dass es in allen Frequenzen zu einem nahezu identischen und im Langzeitverlauf stabilen Funktionszugewinn kam.

Durch die Korrelationsanalyse konnte nachgewiesen werden, dass der Hörgewinn in der Aufblähkurve mit der audiologischen Performance in der Freifeldschwelle signifikant korrelierte. Folglich zeigten vor allem Patienten mit einem schlechteren Startniveau einen besseren audiologischen Outcome nach VSB-Aktivierung.

Faktoren wie die Tragedauer oder das Implantationsalter hatten keinen signifikanten Einfluss auf die Aufblähkurve.

Literaturdaten von Patienten mit Gehörgangsatresie bestätigten diese signifikante Verbesserung der Hörleistung nach VSB-Implantation.

Eine vergleichbare Multicenter-Studie von Hempel et al. konnte bei 31 Patienten mit einer SLS und SES einen Hörgewinn von $29,49 \pm 13,18$ dB HL nachweisen, welcher auch im Nachbeobachtungszeitraum von 36 Monaten stabil blieb [58]. Vergleichbare Daten legten auch Roman et al. [97] bei 10 Kindern mit Gehörgangsatresie, welche einen Hörgewinn von 38 dB HL aufwiesen sowie Célérier et al. [120], welche bei 3 Kindern mit Mikrotie einen Hörgewinn von 39 dB aufzeigten dar. Hierbei ist jedoch anzumerken, dass die Studie von Roman et al. auch Kinder mit einer gemischten Hörstörung inkludierte und der Nachbeobachtungszeitraum lediglich bis zur Erstanpassung reichte [97]. Bei Célérier et al. beinhaltete die Studie nur 3 Patienten, ihr Augenmerk lag auf den eher seltenen Ankopplungsort der VSB auf den kurzen Schenkel des Amboss [120]. Der Nachbeobachtungszeitraum war je nach Patient unterschiedlich und betrug zwischen 12 bis 59 Monaten [120].

Diese Ergebnisse decken sich nahezu mit den Daten der Studie von Claros et al. [100]. In dieser Studie wurde bei 22 Patienten ein gemittelter funktioneller Hörgewinn von 30,7 dB HL nachgewiesen [100]. Das Patientenkollektiv hatte ein gemittelttes Alter von 13,9 Jahren und schloss sowohl Patienten mit einer angeborenen (n=14) als auch erworbenen (n=8) Hörstörung ein [100]. Der Nachbeobachtungszeitraum reichte lediglich bis zur Erstanpassung [100].

Einen niedrigeren Hörgewinn von durchschnittlich 20 bzw. 23 dB ermittelten Leinung et al. [101] und Attaway et al. [99] bei jeweils 16 Kindern mit Gehörgangsatresie. Diese beiden Studien konzentrierten sich jedoch auf ein sehr junges Patientenkollektiv, so dass Leinung et al. ein durchschnittliches Implantationsalter von $2,11 \pm 1,6$ Jahren [121] und Attaway et al. von $4,2 \pm 0,9$ Jahren [99] vorwiesen. Der wohl höchste Hörgewinn mit 45,5 bzw. 48 dB HL wurde in den Messreihen von Frenzel in seinen beiden Studien aus dem Jahr 2009 [96] und 2012 [87] gemessen. Diese Studien inkludierten allerdings lediglich 7 bzw. 4 Probanden mit einer einseitigen angeborenen Gehörgangsatresie [87, 96].

Zernotti et al. [119] sowie Mandala et al. [98] veröffentlichten in ihren Studie ähnlich hohe Hörgewinne von 42 und 44 dB HL bei Patienten mit Gehörgangsatresie (n=12 bzw. 14).

Zusammenfassend findet sich in genannten Studien bei Patienten mit Gehörgangsatresie eine große Spannweite der Ergebnisse zum Hörgewinn. Dieser liegt zwischen 20 bis 48 dB HL. Gründe für die teils große Spannweite der Ergebnisse zum Hörgewinn liegen höchstwahrscheinlich in der durch die Größe der Studien bedingten Menge an Störfaktoren in den Patientenpopulationen wie beispielsweise die Größe des Patientenkollektivs (4 Patienten vs. 31 Patienten), das Durchschnittsalter der Studienpopulation ($2,11 \pm 1,6$ Jahren vs. 22,4 Jahren) und der Ausmaß der Hörstörung (Schalleitungsstörung vs. kombinierte Schwerhörigkeit).

Ein deutlicher Unterschied besteht bei Betrachtung des Langzeitverlaufes nach VSB-Implantation. Keine der genannten Studie reicht an unseren Nachbeobachtungszeitraum von $52,9 \pm 33,2$ Monaten bzw. $4,0 \pm 2,8$ Jahren heran. Somit kann in dieser Studie zusätzlich die Langzeitstabilität der Ergebnisse nach VSB-Implantation nachgewiesen werden.

Durch die Berücksichtigung dieser unterschiedlichen Faktoren bilden die hier vorliegenden Studienergebnisse eine realistische Abbildung des tatsächlichen Querschnitts der Probanden ab und lassen sich mit den o.g. Daten vergleichen. Somit bestätigen die Ergebnisse der Aufblähkurve einen stabilen und signifikanten Funktionszugewinn durch die VSB nach der Implantation und im Langzeitverlauf. Ferner kann durch die frequenzspezifische Betrachtung des funktionellen Hörgewinns gezeigt werden, dass die VSB in der Lage ist eine große Bandbreite an Frequenzen zu übertragen und zu verstärken.

4.5 Bedeutung der VSB für das Sprachverstehen

Bei der Testung des Sprachverstehens kamen bei der gesamten Studienpopulation aus Gründen der Kontinuität und Vergleichbarkeit der Freiburger Einsilbertest und der Oldenburger Satztest zur Anwendung. Diese Hörtests haben aufgrund ihres hohen Bekanntheitsgrades, ihrer breiten Verfügbarkeit, ihrer häufigen Verwendung in der klinischen Praxis und Erwähnung in Lehrbüchern einen guten Qualitätsstandard erreicht. Demzufolge lassen sich die Ergebnisse gut interpretieren und vergleichen. Mit diesen beiden Testverfahren wurde überprüft, ob die im Tonaudiogramm gezeigten Hörgewinne auch in der alltäglichen Kommunikation umgesetzt werden konnten.

In der hier vorliegenden Studie betrug das durchschnittliche Sprachverstehen der VSB- versorgten Patienten bei 65 dB HL Schalldruck in ruhiger Umgebung 83,9 % bei Erstanpassung und 88,7 % im Langzeitverlauf. Dies entsprach einer Verbesserung des Sprachverstehens durch die VSB von 67,1 % bei Erstanpassung und 72,1 % im Langzeitverlauf.

Sowohl die Messungen vor der Implantation mit den Messungen bei Erstanpassung als auch die Messungen im Langzeitverlauf mit den Messungen bei Erstanpassung unterschieden sich signifikant. Demzufolge verbesserte sich das Sprachverstehen im Langzeitverlauf anhaltend.

Bezüglich des Implantationsalters zeigte sich bei den relativ früh implantierten Patienten (5-8-Jährigen) ein im Vergleich zur Gesamtpopulation höheres Sprachverstehen bei Erstanpassung ($85,8 \pm 7,8$ %) sowie ein anhaltender Lerneffekt im Langzeitverlauf ($92,9 \pm 4,9$ %). Dieser Lerneffekt war statistisch signifikant.

Das Sprachverstehen im Freiburger Einsilbertest vor der Implantation korrelierte signifikant mit dem Outcome nach der Implantation, d.h. Patienten mit einem schlechteren Startniveau profitierten mehr von einer VSB-Implantation. Die Tragedauer, das Implantationsalter oder eine Voroperation auf dem implantierten Ohr hatten keinen signifikanten Einfluss auf das Ergebnis.

Im Gegensatz zur Reintonaudiometrie besteht in der internationalen Literatur für die Bewertung des Sprachverstehens eine deutliche Heterogenität, da in unterschiedlichen Sprachen unterschiedliche Bewertungsmaßstäbe zu Grunde liegen. Deshalb wurden nur deutschsprachige Studien und Studien, welche einen Endpunkt des Sprachverstehens von Zweisilbern bei 65 dB umfassten, zum Vergleich herangezogen.

Hempel et al. wiesen ein postoperatives Sprachverstehen von 84,71 % bis 95,38 % nach, die Verbesserung des Sprachverstehens durch die VSB entsprach 73 % [58]. Die Studienpopulation umfasste 31 Patienten, davon hatten 28 Patienten eine Gehörgangsatresie [58]. Auch Frenzel et al. konnten bei 16 Patienten mit Gehörgangsatresie ein postoperatives Sprachverstehen von gemittelt 80% aufzeigen, das entsprach einer Verbesserung der Sprachverstehens von 66,6 % bis 70,5 % [59]. In einer Multicenter-Studie von 6 deutschen Kliniken aus dem Jahr 2020 konnten Lailach et al. eine Verbesserung von 54,3 % im Freiburger Einsilbertest nachweisen [118]. Die Studienpopulation bestand aus 55 Kindern, beinhaltete neben Kindern mit Gehörgangsatresie (n=41) jedoch auch Kindern mit chronischer Hörstörung (n=14) [118].

In einer Metastudie analysierte Nardelli im Jahr 2013 10 Arbeiten mit insgesamt 195 Probanden und stellte hierbei eine große Spannweite zwischen den Studienergebnissen im Sprachverstehen im unversorgten und versorgten Zustand fest [122]. Unversorgt lag die Sprachverständlichkeit zwischen 0 % und 72 %, nach der VSB-Versorgung lag diese zwischen 55 % und 95 % [122]. Hierbei ist allerdings zu erwähnen, dass diese Metaanalyse nicht ausschließlich Studien mit Gehörgangsatresie-Patienten, sondern auch Patienten mit SES inkludierte.

Die vorliegende Studie ermittelte eine Verbesserung der Sprachverständlichkeit im Oldenburger Satztest von $-0,9 \pm 3,4$ auf $-5,2 \pm 1,9$ dB SNR mit dem VSB-Implantat. Im Langzeitverlauf zeigte sich eine stabile Sprachverständlichkeit von $-5,6 \pm 2,6$ dB SNR.

Die Messungen vor und bei Erstanpassung unterschieden sich signifikant, wohingegen sich die Messungen im Langzeitverlauf und bei Erstanpassung nicht signifikant unterschieden.

Während die Sprachverständlichkeit im Oldenburger Satztest vor Implantation signifikant mit dem Outcome nach der Implantation korrelierte, d.h. Patienten mit einem schlechteren Startniveau profitierten mehr von einer VSB-Implantation, hatte die Tragedauer, das Implantationsalter und eine Voroperation auf dem implantierten Ohr keinen signifikanten Einfluss auf das Ergebnis. Bezüglich des Implantationsalters zeigte sich graphisch bei den relativ früh implantierten Patienten (5 – 8 -Jährigen) ein anhaltender Lerneffekt im Langzeitverlauf, dieser Lerneffekt war jedoch statistisch nicht signifikant.

Insgesamt existieren bisher lediglich drei Studien, welche die Sprachverständlichkeit bei VSB-implantierten Patienten mittels dem deutschsprachigen Oldenburger-Satztest (OLSA/OLKISA) prüften.

Frenzel et al. führten 2012 den Oldenburger Satztest bei lediglich 2 der 4 Studienpatienten durch und erreichten dabei bei einem Patient keine Verbesserung nach der Implantation und bei einem Patienten eine Verbesserung von 4,1 auf -5,2 dB SNR [87]. 2015 konnten Frenzel et al. bei Kindern zwischen 5-9 Jahren eine Sprachverstehen im OLSA von 0,3 präoperativ, von -3,0 bei Erstanpassung und von - 4,9 dB SNR nach 6 Monaten ermitteln [59]. In der vorliegenden Arbeit lag bei den 10-17- Jährigen die Sprachverständlichkeit präoperativ bei 2,8, bei Erstanpassung bei -2,4 und nach 6 Monaten bei -3,6 dB SNR [59]. Der durchschnittliche Gewinn der Sprachverständlichkeit bei den 5 bis 9 - Jährigen betrug somit 5,2 dB SNR, bei den 10-17 - Jährigen 6,4 dB SNR [59].

Die aktuellste und bis dato größte Studie (n=31) hinsichtlich der Ermittlung der Sprachverständlichkeit mittels OLSA ist von Hempel et al. aus dem Jahr 2019 [58]. Diese ermittelte eine Sprachverständlichkeit von präoperativ $2,38 \pm 4,31$ und postoperativ $-1,91 \pm 4,10$ dB SNR [58]. Die Sprachverständlichkeit nach 36 Monaten zeigte eine weitere Verbesserung und betrug $-4,51 \pm 1,49$ dB HL [58].

In der hier vorgelegten Studie zeigten sowohl der Freiburger Einsilbertest als auch der Oldenburger Satztest eine signifikante Verbesserung der Sprachverständlichkeit bei Erstanpassung sowie stabile Resultate im Langzeitverlauf. Diese Verbesserung kann mit der Verbesserung in alltagsrelevanten Hörsituationen gleichgesetzt werden.

Im Vergleich mit der aktuellen Literatur zeigt sich in der hier vorliegenden Studie ein in etwa gleichwertiges Outcome des Sprachverstehens nach der VSB-Implantation. Die Vergleichbarkeit mit der Literatur ist jedoch kritisch zu betrachten, da sich eine deutliche Heterogenität unter den Studien erkennen lässt. Diese Heterogenität ist u.a. durch die große Altersspannweite und die damit einhergehenden unterschiedlichen „Kompetenzen“ bzw. altersspezifischen Einschränkungen (z.B. das elementare Hörvermögen, die Aufmerksamkeit, die auditive Merkspanne, die Konzentration, das Arbeitsgedächtnis, das Assoziationspotential, die allgemeine Intelligenz) bedingt. Des Weiteren könnte eine Hörstörung des kontralateralen Ohres oder eine Fremdsprache als Muttersprache und die damit möglicherweise einhergehenden schlechteren Performance in den Sprachtests zu einem schlechteren Sprachverstehen beitragen. Bezüglich des Freiburger Einsilbertests ist in diesem Kontext auch die Anwendung bei Kinder unter einem Alter von 7 Jahren, ab dem der Test üblicherweise angewandt wird zu nennen. Hierdurch kann ebenfalls eine Verzerrung in Richtung schlechterer Ergebnisse vorliegen.

Zudem besteht auch bei den Sprachtests ein deutlicher Unterschied bei Betrachtung des Langzeitverlaufes nach VSB-Implantation. Keine der genannten Studie reicht an unseren Nachbeobachtungszeitraum von $52,9 \pm 33,2$ Monaten bzw. $4,0 \pm 2,8$ Jahren heran. Somit kann in dieser Studie zusätzlich die Langzeitstabilität der Ergebnisse nach VSB-Implantation nachgewiesen werden.

Durch die Berücksichtigung dieser unterschiedlichen Faktoren bilden die Studienergebnisse der hier vorliegenden Studie eine realistische Abbildung der tatsächlichen Lebenssituation der implantierten Personen und einen breiten gesellschaftlichen Querschnitt ab.

Ein Lerneffekt durch das regelmäßige Durchführen der Sprachverständlichkeitstests ist bei der Interpretation der Ergebnisse zu beachten, der Einfluss dieses Effekts in dieser Studie ist jedoch aufgrund der stabilen Werte im Langzeitverlauf und der betrachteten Zeiträume als gering einzuschätzen.

Unabhängig von diesen Überlegungen sollte jedoch kritisch betrachtet werden in wie weit Sprachtests allen Anforderungen aus der Praxis genügen können. Angesichts der Vielzahl von Einflussfaktoren darf kein hundertprozentiges Übereinstimmen der Testergebnisse mit dem individuellen Vermögen zur Wahrnehmung und Verarbeitung von Sprache erwartet werden.

4.6 Fragebogen

Neben den objektiven und messbaren Unterschieden zwischen dem audiologischen Outcome nach der VSB-Implantation wurde auch das audiologische Erleben der Betroffenen in die Betrachtung mit einbezogen.

Die subjektive Bewertung der hörbezogenen Lebensqualität wurde durch die VSB-Träger und Eltern versorgter Kinder mittels dem SSQ12 bzw. dem SSQP ermittelt. Sowohl durch die persönlichen Gespräche bei den Verlaufskontrollen als auch durch die Ergebnisse der Fragebögen konnte eine subjektive Verbesserung der Hörqualität nach der VSB-Implantation dargelegt werden.

Der SSQ12 bzw. SSQP wurde von der gesamten Studienpopulation beantwortet. Die Studie von Demeester et al. im Jahr 2012 zeigte, dass selbst junge Normalhörende (Alter 18-25 Jahre) im SSQ nicht den max. Wert von 10 erreichen, sondern einen Mittelwert zwischen 8,5 und 9,3 erzielen [75]. Zieht man diese Werte als Bewertungsmaßstab heran, so fällt auf, dass die VSB-versorgten Patienten mit einem Mittelwert zwischen 5,7 und 8,2 darunter liegen. Als signifikante Beeinträchtigung wurden bei jungen Normalhörenden (18-25 Jahre) Werte unter 6.1 in der Kategorie "Sprache", unter 6,8 in der Kategorie "Hörqualität" und 6,2 in der Kategorie "Räumliches Hören" gesehen [75]. Sowohl in der Kategorie "Sprache" als auch in der Kategorie "Hörqualität" wurden in der hier vorliegenden Studie normwertige Ergebnisse erzielt, lediglich in der Kategorie "Räumliches Hören" ließ sich im SSQ12 eine signifikante Beeinträchtigung ermitteln (vgl. Tabelle 4). Als mögliche Erklärung für die signifikante Beeinträchtigung in der subjektiven Bewertung des Richtungshörens kann die lange Verarbeitungszeit der VSB von $> 3\text{ms}$ und die damit einhergehenden Auswirkungen im binauralen Hören genannt werden [123, 124].

Weder die Kategorie "Sprache" noch die Kategorie "Hörqualität" korrelierte signifikant mit den Ergebnissen der Sprachtests. Für die Kategorie "Richtungshören" konnte keine Korrelationsanalyse durchgeführt werden, da kein Test für Richtungshören in die Studie Verwendung fand.

Bei Hempel et al. fand die Hearing Device Satisfaction Scale (HDSS) zur Ermittlung der Parameter wie Lebensqualität, Handhabung und Komfort Anwendung [58]. Jedoch füllten lediglich 9 der 31 Patienten diesen Fragebogen aus [58]. 66,7 % davon waren sehr zufrieden bis zufrieden mit der VSB [58]. Die Kategorien "Sprache im Hintergrundgeräusch" und "Pfeifen" schnitten am schlechtesten ab [58].

Auch Leinung et al. ermittelten in seiner Studie die Elternzufriedenheit mit der VSB-Versorgung anhand eines für seine Studie entwickelten Fragebogens mit den Kategorien "Trageakzeptanz", "Handhabung", "Höranstrengung", "Verhalten des Kindes", "Zufriedenheit und Lebensqualität" sowie "die empfundene Ästhetik der Vibrant Soundbridge" [101]. In allen erfassten Kategorien gaben die Eltern (n=16) eine hohe bis sehr hohe Elternzufriedenheit an [101].

Im Jahr 2013 analysierte Nardelli 44 Studien, welche die Sicherheit und Effektivität der VSB-Versorgung thematisierten [122]. Lediglich 4 Studien davon wendeten einen Fragebogen zur Ermittlung der Lebensqualität nach der VSB-Versorgung an [122]. Bei diesen vier Studien fand der Glasgow benefit inventory questionnaire mit den Kategorien "allgemeine Verbesserung der Lebensqualität", "soziale Verbesserung" und "physische Verbesserung" Anwendung [122]. Dabei konnte ein Nutzen mit der VSB in der Kategorie "allgemeine Verbesserung" ermittelt werden [122].

Ein direkter Vergleich mit den genannten Studien ist aufgrund der unterschiedlichen Fragebögen nicht möglich. Jedoch bestätigt sich insgesamt eine Verbesserung der subjektiven Lebensqualität nach VSB-Implantation bei Patienten mit angeborener oder erworbenen Schallleitungsschwerhörigkeit bzw. Gehörgangsatresie. Es wird zu hoffen sein, dass durch weitere technische Verbesserungen der VSB in der Sprache sowie einer möglichst geringen Zeitverzögerung der Sprachverarbeitung es zu einer weiteren Verbesserung des subjektiven Richtungshören kommen wird.

Weder SSQ12 noch SSQP erfassen über das Hörempfinden hinausgehende psychologische und soziale Aspekte der Lebensqualität, so dass vor dem Hintergrund eines ganzheitlichen Ansatzes keine detaillierten Aussagen zu weiteren Bereichen der Lebensqualität getroffen werden können.

Die eingesetzten Fragebögen gaben eine 10-stufige Likert-Skala zur Bewertung der Aussagen vor. Dies kann zu einer Verwirrung der Patienten bei der Beantwortung der Fragen führen, weshalb neuerdings oft 5-stufige Skalen angewendet werden.

Des Weiteren wurde die durchschnittliche tägliche Tragezeit der VSB erfasst. Über 95% der Patienten trugen den Audioprozessor mehr als 5 Stunden am Tag, die Hälfte der Studienpopulation sogar über 10 Stunden am Tag.

In einer Studie von Attaway et al. gaben die Eltern von 16 Kindern mit Gehörgangsatresie eine durchschnittliche Tragezeit des Audioprozessors von 5 Stunden/Tag an [99]. Dagegen berichteten Hempel et al. [58] bei 31 Patienten zwischen 5 bis 17 Jahren über eine durchschnittliche Tragezeit von 9,9 Stunden/Tag und Leinung et al. bei einem bis dato jüngsten Patientenkollektiv ($2,11 \pm 1,6$ Jahre) von $10 \pm 2,1$ Stunden [101].

Betrachtet man im Vergleich dazu die Hörgerätetrageakzeptanz bei einer nur auf Kinder reduzierten Studienpopulation bietet sich die Studie von Kiese-Himmel und Kruse aus dem Jahr 2000 [125] an. Kiese-Himmel und Kruse analysierten die Trageakzeptanz nach einer hörverstärkenden apparativen Versorgung bei 116 Kindern, davon 14 Kinder mit Ohrfehlbildung, welche mit einer Knochenleitungshörhilfe (mit Stirnband) versorgt waren [125]. Die Autoren konnten darlegen, dass 76,7 % der Kinder die hörverstärkende apparative Versorgung sehr gut (stetiges Tragen, außer im Schlaf/Schwimmen etc.) bis mittelmäßig (>8 Stunden) akzeptierten [125].

Die Autoren konnten jedoch auch nachweisen, dass Kinder mit einer Schalleitungsstörung aufgrund von kongenitalen Fehlbildungen des Ohres ihre Hörhilfen am geringsten akzeptierten [125]. Diese, vor der Zulassung der VSB durchgeführte Studie zeigt, dass die Versorgung einer Gehörgangsatresie mit einem Knochenleitungshörgerät eine mangelnde Tragezeit und Akzeptanz zur Folge hatte. Demzufolge ist davon auszugehen, dass mit der VSB ein deutlich besserer Behinderungsausgleich zu erzielen ist.

Insgesamt zeigte sich in der vorliegenden Studie eine in etwa identische tägliche Tragezeit des Audioprozessors und damit eine gute Trageakzeptanz bei Patienten mit Schalleitungsschwerhörigkeit und VSB-Versorgung.

4.7 Vergleichbare bisherige Publikationen

Zahlreiche bisher publizierte Studien zeigten, dass die VSB ein sicheres und wirksames Mittelohrimplantat bei Erwachsenen und Kindern ist, welches zu einer Verbesserung der Tonqualität und des Sprachverstehens führt [54, 57–59, 81–89].

Dabei ist zu beachten, dass sich nur wenige Studien mit dem Einschlusskriterium Gehörgangsatresie befassten [87, 96, 98–101].

In Tabelle 10 werden die Studien, welche sich mit dem Outcome nach VSB-Implantation bei Patienten mit Gehörgangsatresie befassten, miteinander verglichen.

Studie	n	Implantationsalter	Follow-up	Hörtests	Fragebogen
Frenzel et al.	7	15 J [\bar{x}]	max. 6 Monate	FF, Freiburger, OLSA	nein
Mandala` et al.	14	2 Mo bis 16 J	\bar{X} 41.7 \pm 18.6 Monate	FF, Zweisilber	nein
Frenzel et al.	4	15 Mo bis 23 J	Erstanpassung	FF, Freiburger, OLSA	nein
Roman et al.	10	10,5 \pm 4 J [\bar{x}]	Erstanpassung	FF, Zweisilber	nein
Claros et al.	22	13,9 J [\bar{x}]	2 Monate	FF, Zweisilber	nein
Zernotti et al.	12	22,4 J [\bar{x}], 6 bis 57 J	Erstanpassung	FF, Sprachtest	nein
Attaway et al.	16	4,2 J [\bar{x}]	Erstanpassung	FF, Sprachtests	ja
Frenzel et al.	19	10,6 J [\bar{x}], 5,2 bis 17 J	6 Monate	FF, Freiburger, OLSA/OLKISA	nein
Leinung et al.	16	2,11 \pm 1,6 J [\bar{x}]	3 Monate	FF	ja
Hempel et al.	31	11 J [\bar{x}], 5 bis 17 J	36 Monate	FF, Freiburger, OLSA/OLKISA	nein
Aktuelle Studie	51	13,9 J [\bar{x}], 5 bis 53 J	max. 12 J	FF, Freiburger, OLSA	SSQ12, SSQP

Tabelle 10: Vergleich der Studien mit VSB-implantierten Patienten mit Gehörgangsatresie

Das Studiendesign dieser zehn Studien weist zwar gewisse Gemeinsamkeiten auf, da die Patienten mit Gehörgangsatresie hinsichtlich dem audiologischen, dem operativen und der Lebensqualität untersucht wurden, ein Vergleich ist dennoch nur annähernd möglich, da sie sich in einigen Aspekten deutlich unterscheiden.

Die aufgeführten Studien wurden mit einer im Vergleich zu dieser Studie (n=53) limitierten Anzahl an Patienten durchgeführt, die jeweils ein Kollektiv von 4 bis maximal 31 Patienten erreichten.

Das durchschnittliche Implantationsalter ist im Vergleich geringer, da die Vergleichsstudien größtenteils nur aus Kindern als Studienpopulation bestanden.

Der Nachbeobachtungszeitraum reichte bei den Vergleichsstudien von der Erstanpassung bis max. 65 Monate nach Implantation. Keine der bisherigen Studien befasste sich also mit dem audiologischen Outcome mit einem Fokus auf den Langzeitverlauf.

In jeder der genannten Studien wurden Hörtests zur Ermittlung der Hörschwelle vor und nach der Implantation via Freifeldmessung verwendet. Diese Tests wurden in einigen Studien mit Testungen des Sprachverstehens ergänzt. Das Sprachverstehen wurde in den deutschsprachigen Ländern meist durch den Freiburger Einsilbertest und den Oldenburger Satztest getestet. In zwei Studien wurde zusätzlich die subjektive Lebensqualität anhand von standardisierten Fragebögen bestimmt.

Alle in diese Studie inkludierten Patienten profitierten im Langzeitverlauf deutlich von der Implantation der Vibrant Soundbridge. Der Gewinn an Hörleistung konnte mittels Testungen des Sprachverstehens und Hörschwellenermittlung aufgezeigt werden (vgl. Abbildung 18).

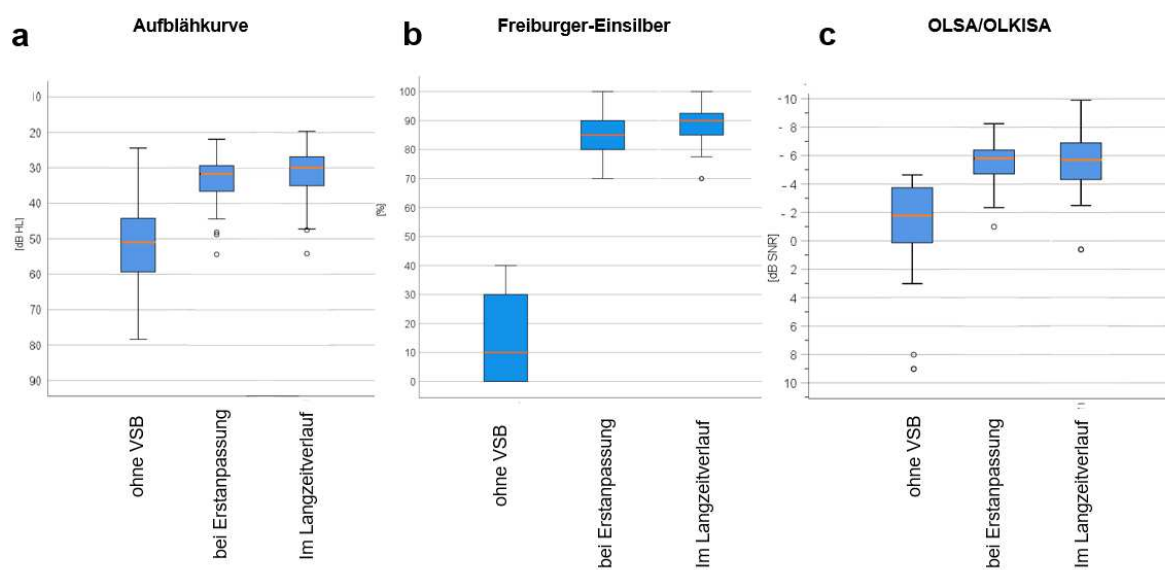


Abbildung 18: Übersicht über die Ergebnisse der Hör- und Sprachtests

Durch standardisierte Fragebögen zur Ermittlung der hörbezogenen Lebensqualität konnte in der Kategorie „Hörqualität“ die Normwerte für Normalhörende erreicht werden sowie in den Kategorien „Sprache“ und „Hörqualität“ eine signifikante Beeinträchtigung ausgeschlossen werden (vgl. Abbildung 19).

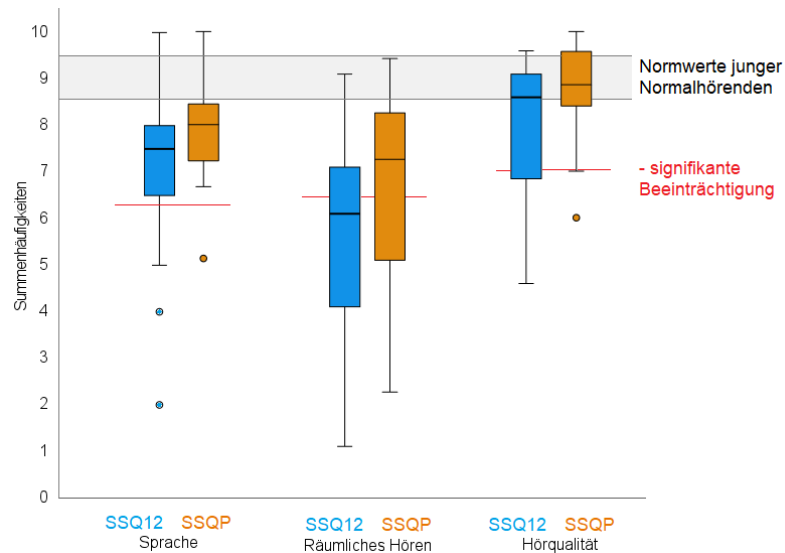


Abbildung 19: Ergebnisse der ermittelten hörbezogenen Lebensqualität mittels SSQ12/SSQP

Die Heterogenität in der Umsetzung der bislang publizierten VSB-Studien bei Patienten mit Gehörgangsatresie, insbesondere im Hinblick auf den Langzeitverlauf und der verwendeten Untersuchungsinstrumente, unterstreicht daher den Bedarf an weiteren Untersuchungen mit möglichst standardisiertem Studiendesign.

4.8 Limitationen der Studie

Bei der hier vorgestellten Arbeit fand kein Vergleich bezüglich Effektivität und Sicherheit mit anderen AMEIS statt.

Die Untersuchung stellt zwar einen allgemeinen Nutzen von der VSB-Implantation und stabile Werte im Langzeitverlauf fest, jedoch werden weitere Einflussfaktoren auf das Outcome, wie z. B. vorangegangene Hörgerät-Versorgung, Zeitpunkt der Implantation, eine Hörstörung des gegenseitigen Ohres und eine erworbene Hörstörung nicht näher betrachtet.

Zudem ist das Richtungshören mittels Hörtest für die Studienpopulation nicht evaluiert worden. Auf der Basis der vorliegenden Daten soll eine prospektive Studie, welche die Erhebung des Richtungshörens einschließt, realisiert werden.

Kritisch zu betrachten ist ebenfalls, dass wichtige Aspekte zur Ermittlung der allgemeinen Lebensqualität, nicht nur hinsichtlich des Hörens, sondern auch die Berücksichtigung von psychologischen und sozialen Aspekten, hier nicht näher untersucht wurden.

Literaturverzeichnis

- [1] Beutner D, Hüttenbrink KB. Passive und aktive Mittelohrimplantate. *Laryngorhinootologie* 2009; 88 Suppl 1: S32-47
[<https://doi.org/10.1055/s-0028-1119493>][PMID: 19353457]
- [2] Dazert S, Shehata-Dieler WE, Dieler R, Helms J. Das Mittelohrimplantat "Vibrant Soundbridge" zur Hörrehabilitation bei sensorischer Schwerhörigkeit. I. Klinik, Indikation und erste Ergebnisse. *Laryngorhinootologie* 2000; 79(8): 459–64
[<https://doi.org/10.1055/s-2000-5912>][PMID: 11006909]
- [3] Cremers CWRJ, O'Connor AF, Helms J, *et al.* International consensus on Vibrant Soundbridge® implantation in children and adolescents. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2010; 74(11): 1267–9
[<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2010.07.028>][PMID: 20828837]
- [4] Hyland A, Arnott WL, Rushbrooke E, Cheadle S. Outcomes for School-Aged Children with Aural Atresia. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2020; 25(4): 411–20
[<https://doi.org/10.1093/deafed/ena008>][PMID: 32432679]
- [5] Plinkert. Hören und Gleichgewicht: Im Blick des gesellschaftlichen Wandels ; 7. Hennig-Symposium, Heidelberg. Wien: Springer 2010.
- [6] Ptok M. Das schwerhörige Kind. *deutsches Ärzteblatt* 1997; (94): 28–9.
- [7] Schulze A, Zahnert T. Differenzialdiagnostik der Hörstörungen. *Laryngorhinootologie* 2014; 93(10): 689–715
[<https://doi.org/10.1055/s-0034-1387738>][PMID: 25302598]
- [8] Simon F, Hempel JM. Warum versteht Ihr Patient Sie so schlecht? *MMW Fortschr Med* 2016; 158(Suppl 3): 59–66
[<https://doi.org/10.1007/s15006-016-8612-3>][PMID: 27822842]
- [9] Hoffmann V, Schäfer K, editors. *Kindliche Hörstörungen: Diagnostik, Versorgung, Therapie*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2020.
- [10] Volkenstein S, Thomas JP, Dazert S. Implantierbare Knochenleitungs- und aktive Mittelohr-Hörsysteme. *Laryngorhinootologie* 2016; 95(5): 352–63
[<https://doi.org/10.1055/s-0042-104946>][PMID: 27135430]
- [11] Volkenstein S. Gehörgangsatresie wann operieren? *HNO Nachrichten* 2017; 47(6): 50
[<https://doi.org/10.1007/s00060-017-5565-9>]
- [12] Reiß M. *Facharztwissen HNO-Heilkunde: Differenzierte Diagnostik und Therapie*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg 2009.
- [13] Paulsen F, Waschke J, Sobotta J, editors. *Kopf, Hals und Neuroanatomie*. 24. Auflage. München: Elsevier Urban & Fischer; 2017.
- [14] Moore KL, Persaud TVN, Viebahn C. *Embryologie: Entwicklungsstadien, Frühentwicklung, Organogenese, Klinik*. 5. Aufl., [Nachdr.] München: Elsevier Urban & Fischer 2011.
- [15] Ulfing N. *Kurzlehrbuch Embryologie*. 2., überarbeitete Auflage. Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag 2009.
- [16] Hoth S, Neumann K, Mühler R, Walger M. *Objektive Audiometrie im Kindesalter*. s.l.: Springer-Verlag 2014.
- [17] Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends Neurosci* 2012; 35(2): 111–22
[<https://doi.org/10.1016/j.tins.2011.09.004>][PMID: 22104561]

- [18] Kral A, Tillein J, Heid S, Hartmann R, Klinke R. Postnatal cortical development in congenital auditory deprivation. *Cereb Cortex* 2005; 15(5): 552–62 [https://doi.org/10.1093/cercor/bhh156][PMID: 15319310]
- [19] Sharma A, Dorman M. Central Auditory System Development and Plasticity After Cochlear Implantation. In: Zeng F-G, Popper AN, Fay RR, editors. *Auditory Prostheses: New Horizons*. New York, NY: Springer New York 2012; 233–55.
- [20] Naik AN, Varadarajan VV, Malhotra PS. Early pediatric Cochlear implantation: An update. *Laryngoscope Investig Otolaryngol* 2021; 6(3): 512–21 [https://doi.org/10.1002/lio2.574][PMID: 34195373]
- [21] Ponton CW, Moore JK, Eggermont JJ. Prolonged deafness limits auditory system developmental plasticity: evidence from an evoked potentials study in children with cochlear implants. *Scand Audiol Suppl* 1999; 51: 13–22 [PMID: 10803910]
- [22] McKay CM. Brain Plasticity and Rehabilitation with a Cochlear Implant. *Adv Otorhinolaryngol* 2018; 81: 57–65 [https://doi.org/10.1159/000485586][PMID: 29794427]
- [23] Gordon KA, Wong DDE, Valero J, Jewell SF, Yoo P, Papsin BC. Use it or lose it? Lessons learned from the developing brains of children who are deaf and use cochlear implants to hear. *Brain Topogr* 2011; 24(3-4): 204–19 [https://doi.org/10.1007/s10548-011-0181-2][PMID: 21479928]
- [24] Nicholas JG, Geers AE. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear Hear* 2006; 27(3): 286–98 [https://doi.org/10.1097/01.aud.0000215973.76912.c6][PMID: 16672797]
- [25] Lautenschläger T. *Sprachentwicklung: Entwicklung – Diagnostik – Förderung im Kleinkind- und Vorschulalter*. 1. Aufl. 2020. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg 2020.
- [26] Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A Sensitive Period for the Development of the Central Auditory System in Children with Cochlear Implants: Implications for Age of Implantation. *Ear Hear* 2002; 23(6): 532.
- [27] Baumgartner W-D. Hörstörungen bei Kindern. *ÖÄZ* 2017; (17).
- [28] Franck C, Vorwerk W, Köhn A, Reißmann A, Vorwerk U. Prävalenz, Risikofaktoren und Diagnostik von Hörstörungen bei Frühgeborenen. *Laryngorhinootologie* 2017; 96(6): 354–60 [https://doi.org/10.1055/s-0043-109512][PMID: 28697513]
- [29] Ptok M, Ptok A. Formen kindlicher Schwerhörigkeit. *Monatsschr Kinderheilkd* 2001; 149(9): 870–6 [https://doi.org/10.1007/s001120170078]
- [30] Kiese-Himmel C, Kruse E. Hörstörung im Kindesalter. Wer hat als Erster den Verdacht? Deskriptive Analysen. *HNO* 2005; 53(9): 810-4, 816 [https://doi.org/10.1007/s00106-004-1157-2][PMID: 15599491]
- [31] Tigges M. Schalleitungsschwerhörigkeit im Kindesalter. *Monatsschr Kinderheilkd* 2015; 163(3): 205–12 [https://doi.org/10.1007/s00112-014-3214-6]
- [32] Ernst A, Battmer R-D, Todt I, editors. *Cochlear Implant heute*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2009.

- [33] World Health Organization. Grades of hearing impairment: World Health Organization; 2020 [cited 2020 December 13] Available from: URL: https://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/.
- [34] DGPP. 048/010-S2k-Leitlinie: periphere Hörstörungen im Kindesalter. Available from: URL: <https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/049-010.html>.
- [35] Bundesausschuss G, g-ba-de w. über die Verordnung von Hilfsmitteln in der vertragsärztlichen Versorgung.
- [36] Tasse C, Böhringer S, Fischer S, *et al.* Oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAVS): clinical evaluation and severity scoring of 53 patients and proposal for a new classification. *European Journal of Medical Genetics* 2005; 48(4): 397–411 [<https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2005.04.015>][PMID: 16378924]
- [37] Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, Tassabehji M. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update. *J Med Genet* 2014; 51(10): 635–45 [<https://doi.org/10.1136/jmedgenet-2014-102476>][PMID: 25118188]
- [38] Beleza-Meireles A, Hart R, Clayton-Smith J, *et al.* Oculo-auriculo-vertebral spectrum: clinical and molecular analysis of 51 patients. *European Journal of Medical Genetics* 2015; 58(9): 455–65 [<https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2015.07.003>][PMID: 26206081]
- [39] Müller P, Ramel C, Franke K, Riedel S, Junge A, Reichenbach H. Autoimmunerkrankungen, mentale Retardierung und Dismorphien. *Monatsschr Kinderheilkd* 2012; 160(11): 1103–9 [<https://doi.org/10.1007/s00112-012-2701-x>]
- [40] Berends MJW, Tan-Sindhunata G, van Essen AJ. Phenotypic variability of Cat-Eye syndrome. *Journal of genetic counseling* 2001; (Vol. 12, No 1): 23–34.
- [41] Abdel-Aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg* 2013; 24(4): e418–22 [<https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e3182942d11>][PMID: 23851888]
- [42] 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): 92–8 [<https://doi.org/10.3238/arztebl.2014.0092>][PMID: 24622605]
- [43] Ikeda R, Hidaka H, Murata Tea. Vibrant Soundbridge implantation via a retrofacial approach in a patient with congenital aural atresia. *Auris Nasus Larynx* 2019; 46(2): 204–9 [<https://doi.org/10.1016/j.anl.2018.08.012>]
- [44] Weerda H. SR. Klassifikation und Behandlung von Ohrmuschelmissbildungen. *deutsches Ärzteblatt* 1999 (96); (36): A-2216-2218.
- [45] Niehaus HH, Olthoff A, Kruse E. Früherkennung und Hörgerätversorgung unilateraler kindlicher Schwerhörigkeiten. *Laryngorhinootologie* 1995; 74(11): 657–62 [<https://doi.org/10.1055/s-2007-997820>][PMID: 8561816]
- [46] Hempel JM, Epp A, Volgger V. Die Vibrant Soundbridge zur Versorgung von Patienten mit kongenitalen Mittelohrfehlbildungen. *HNO* 2021 [<https://doi.org/10.1007/s00106-021-01004-5>][PMID: 33599810]
- [47] Yu JKY, Wong LLN, Tsang WSS, Tong MCF. A tutorial on implantable hearing amplification options for adults with unilateral microtia and atresia. *Biomed Res*

- Int 2014; 2014: 703256
[\[https://doi.org/10.1155/2014/703256\]](https://doi.org/10.1155/2014/703256)[PMID: 24991564]
- [48] Shonka DC, Livingston WJ, Kesser BW. The Jahrsdoerfer grading scale in surgery to repair congenital aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134(8): 873–7
[\[https://doi.org/10.1001/archotol.134.8.873\]](https://doi.org/10.1001/archotol.134.8.873)[PMID: 18711063]
- [49] Weerda H. SR. Klassifikation und Behandlung der Ohrmuschelmißbildung. *deutsches Ärzteblatt* 1999; 96(36): A-2216–2218.
- [50] Jahrsdoerfer R, Yeakley J, Aguilar E, et al. GRADING SYSTEM FOR THE SELECTION OF PATIENTS WITH CONGENITAL AURAL ATRESIA. *The American Journal of Otology* 1992; (Vol 13- Issue 1): p 6-12.
- [51] Frenzel H, Sprinzl G, Widmann G, Petersen D, Wollenberg B, Mohr C. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia for active middle ear implants. *Neuroradiology* 2013; 55(7): 895–911
[\[https://doi.org/10.1007/s00234-013-1177-2\]](https://doi.org/10.1007/s00234-013-1177-2)[PMID: 23604757]
- [52] Ball GR. The vibrant soundbridge: design and development. *Adv Otorhinolaryngol* 2010; 69: 1–13
[\[https://doi.org/10.1159/000318516\]](https://doi.org/10.1159/000318516)[PMID: 20610908]
- [53] Braun K, Zenner H-P, Friese N, Tropitzsch A. Differenzialindikation aktiver Mittelohrimplantate. *HNO* 2015; 63(6): 402–18
[\[https://doi.org/10.1007/s00106-015-0018-5\]](https://doi.org/10.1007/s00106-015-0018-5)[PMID: 26054730]
- [54] Sprinzl GM, Wolf-Magele A, Schnabl J, Koci V. Das aktive Mittelohrimplantat in der Rehabilitation von sensorineuralen, kombinierten und Schalleitungs-Hörstörungen. *Laryngorhinootologie* 2011; 90(9): 560–72
[\[https://doi.org/10.1055/s-0031-1286321\]](https://doi.org/10.1055/s-0031-1286321)[PMID: 21913153]
- [55] Tisch M. Implantierbare Hörsysteme. *Laryngorhinootologie* 2017; 96(S 01): S84-S102
[\[https://doi.org/10.1055/s-0042-118775\]](https://doi.org/10.1055/s-0042-118775)[PMID: 28499296]
- [56] Beleites T, Bornitz M, Neudert M, Zahnert T. Die Vibrant Soundbridge als aktives Implantat in der Mittelohrchirurgie. *HNO* 2014; 62(7): 509–19
[\[https://doi.org/10.1007/s00106-014-2884-7\]](https://doi.org/10.1007/s00106-014-2884-7)[PMID: 25056648]
- [57] Baumgartner W-D, Böheim K, Hagen R, et al. The vibrant soundbridge for conductive and mixed hearing losses: European multicenter study results. *Adv Otorhinolaryngol* 2010; 69: 38–50
[\[https://doi.org/10.1159/000318521\]](https://doi.org/10.1159/000318521)[PMID: 20610913]
- [58] Hempel J-M, Sprinzl G, Riechelmann H, et al. A Transcutaneous Active Middle Ear Implant (AMEI) in Children and Adolescents: Long-term, Multicenter Results. *Otol Neurotol* 2019; 40(8): 1059–67
[\[https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002340\]](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002340)[PMID: 31356489]
- [59] Frenzel H, Sprinzl G, Streitberger C, et al. The Vibrant Soundbridge in Children and Adolescents: Preliminary European Multicenter Results. *Otol Neurotol* 2015; 36(7): 1216–22
[\[https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000796\]](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000796)[PMID: 26107139]
- [60] 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(10): 600–8
[\[https://doi.org/10.1080/14992020600840903\]](https://doi.org/10.1080/14992020600840903)[PMID: 17062502]

- [61] MED-EL. Hörimplantate für Kinder: Ein Leitfaden für Eltern.
- [62] Pusalkar AG. The Vibrant Soundbridge. An International Journal of Otorhinolaryngology Clinics 2010; 2(2): 143–9 [https://doi.org/10.5005/jp-journals-10003-1028]
- [63] MED-EL. VIBRANT SOUNDBRIDGE Mittelohrimplantat; 2021 [cited 2021 January 3] Available from: URL: https://www.medel.com/de/hearing-solutions/vibrant-soundbridge#Benefits.
- [64] Kiessling J. Neue Aspekte zur Hörgeräteversorgung bei Lärmschwerhörigkeit. HNO 2006; 54(7): 573-82; quiz 582 [https://doi.org/10.1007/s00106-006-1423-6][PMID: 16741724]
- [65] Leuwer R. Gestörtes Hören. Die apparative Versorgung der Schwerhörigkeit: Konventionelle und implantierbare Hörgeräte. Laryngorhinootologie 2005; 84 Suppl 1: S51-9 [https://doi.org/10.1055/s-2005-861131][PMID: 15846541]
- [66] Beutner D, Hüttenbrink K-B. Passive and active middle ear implants. GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg 2009; 8: Doc09 [https://doi.org/10.3205/cto000061][PMID: 22073102]
- [67] Strenger T, Stark T. Einsatz implantierbarer Hörgeräte am Beispiel der Vibrant Soundbridge. HNO 2012; 60(2): 169-76; quiz 176-8 [https://doi.org/10.1007/s00106-011-2451-4][PMID: 22331089]
- [68] Krause E. Wegweiser für die richtige Auswahl. HNO Nachrichten 2014; 44(4): 15–8 [https://doi.org/10.1007/s00060-014-0371-0]
- [69] Baumann U. Vielfältige Möglichkeiten bei der Versorgung mit Mittelohr-Hörimplantaten. HNO Nachrichten 2019; 49(6): 38–44 [https://doi.org/10.1007/s00060-019-5996-6]
- [70] Schorn K. Die Aufgaben des Hals-Nasen-Ohren-Arztes bei der Hörgeräteversorgung. Teil 2: Überprüfung von Anpassbericht, subjektiver Zufriedenheit, Ohrpassstück und Hörgerät. HNO 2006; 54(3): 233–51 [https://doi.org/10.1007/s00106-006-1378-7][PMID: 16482466]
- [71] Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. AWMF Leitlinie: Implantierbare Hörgeräte: Leitlinie S017/73.
- [72] Hahlbrock K-H. Über Sprachaudiometrie und neue Wörterteste. Archiv f. Ohren-, Nasen- u. Kehlkopfheilkunde 1953; 162(5): 394–431 [https://doi.org/10.1007/BF02105664]
- [73] Wagener K, Kühnel V, Kollmeier B (1999b) Entwicklung und Evaluation eines Satztests für die deutsche Sprache I: Design des Oldenburger Satztests. Zeitschrift für Audiologie 1999; (I): 4–15.
- [74] Entwicklung und Evaluation eines Satztests für die deutsche Sprache Teil III: Evaluation des Oldenburger Satztests. Zeitschrift für Audiologie 1999; (38 (3)): 86- 95.
- [75] Demeester K, Topsakal V, Hendrickx J-J, *et al.* Hearing disability measured by the speech, spatial, and qualities of hearing scale in clinically normal-hearing and hearing-impaired middle-aged persons, and disability screening by means of a reduced SSQ (the SSQ5). Ear Hear 2012; 33(5): 615–6 [https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31824e0ba7][PMID: 22568994]

- [76] Gatehouse S, Noble W. The Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ). *Int J Audiol* 2004; 43(2): 85–99 [https://doi.org/10.1080/14992020400050014][PMID: 15035561]
- [77] Kießling J., Grugel L., Meister H, Meis M. Übertragung der Fragebögen SADL, ECHO und SSQ ins Deutsche und deren Evaluation. *Zeitschrift für Audiologie* 2011; (50 (1)): 6–16.
- [78] Noble W, Jensen NS, Naylor G, Bhullar N, Akeroyd MA. A short form of the Speech, Spatial and Qualities of Hearing scale suitable for clinical use: the SSQ12. *Int J Audiol* 2013; 52(6): 409–12 [https://doi.org/10.3109/14992027.2013.781278][PMID: 23651462]
- [79] Galvin KL, Noble W. Adaptation of the speech, spatial, and qualities of hearing scale for use with children, parents, and teachers. *Cochlear Implants Int* 2013; 14(3): 135–41 [https://doi.org/10.1179/1754762812Y.0000000014][PMID: 23394704]
- [80] Cohen J. A power primer. *Psychological Bulletin* 1992; 112(1): 155–9 [https://doi.org/10.1037/0033-2909.112.1.155]
- [81] Bernardeschi D, Hoffman C, Benchaat T, *et al.* Functional results of Vibrant Soundbridge middle ear implants in conductive and mixed hearing losses. *Audiol Neurootol* 2011; 16(6): 381–7 [https://doi.org/10.1159/000322647][PMID: 21228566]
- [82] Ernst A, Todt I, Wagner J. Safety and effectiveness of the Vibrant Soundbridge in treating conductive and mixed hearing loss: A systematic review. *Laryngoscope* 2016; 126(6): 1451–7 [https://doi.org/10.1002/lary.25670][PMID: 26468033]
- [83] Luetje CM, Brackman D, Balkany TJ, *et al.* Phase III clinical trial results with the Vibrant Soundbridge implantable middle ear hearing device: a prospective controlled multicenter study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 126(2): 97–107 [https://doi.org/10.1067/mhn.2002.122182][PMID: 11870337]
- [84] Mosnier I, Sterkers O, Bouccara D, *et al.* Benefit of the Vibrant Soundbridge device in patients implanted for 5 to 8 years. *Ear Hear* 2008; 29(2): 281–4 [https://doi.org/10.1097/aud.0b013e3181645366][PMID: 18595192]
- [85] Bruchhage KL, *et al.* Vibrant Soundbridge: Effektiv, sicher und kostengünstig. *Laryngorhinootologie* 2017; 96(9): 584–5 [https://doi.org/10.1055/s-0043-113805][PMID: 28881365]
- [86] Arnold P, Arndt S, Wesarg T, Speck I, Aschendorff A. Vibrant Soundbridge bei Kindern und Jugendlichen: Audiologische Auswertung. In: *Vibrant Soundbridge bei Kindern und Jugendlichen: Audiologische Auswertung*; 2019. Georg Thieme Verlag KG.
- [87] Frenzel H, Schönweiler R, Hanke F, Steffen A, Wollenberg B. The Lübeck flowchart for functional and aesthetic rehabilitation of aural atresia and microtia. *Otol Neurotol* 2012; 33(8): 1363–7 [https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182659adf][PMID: 22918112]
- [88] Spiegel JL, Weiss BG, Stoycheva I, Canis M, Ihler F. Vergleichsanalyse funktioneller Ergebnisse von Patienten mit einem aktiven Mittelohrimplantat (Vibrant Soundbridge) und einem teilimplantierbaren transkutanen Knochenleitungshörsystem (Bonebridge). In: *Vergleichsanalyse funktioneller Ergebnisse von Patienten mit einem aktiven Mittelohrimplantat (Vibrant*

- Soundbridge) und einem teilimplantierbaren transkutanen Knochenleitungshörsystem (Bonebridge); 2020. © Georg Thieme Verlag KG.
- [89] Atas A, Tutar H, Gunduz B, Bayazit YA. Vibrant SoundBridge application to middle ear windows versus conventional hearing aids: a comparative study based on international outcome inventory for hearing aids. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014; 271(1): 35–40
[<https://doi.org/10.1007/s00405-013-2387-2>][PMID: 23400404]
- [90] Sachin G. CHAPTER 6: External Auditory Canal Atresia and Stenosis. In: Ellen G. H, editor. *Temporal bone imaging*. 1st ed. New York: Thieme 2008; 26.
- [91] González-Andrade F, López-Pulles R, Espín VH, Paz-y-Miño C. High altitude and microtia in Ecuadorian patients. *Journal of Neonatal-Perinatal Medicine* 2010; 3(2): 109–16
[<https://doi.org/10.3233/NPM-2010-0102>]
- [92] Kelley PE, Scholes MA. Microtia and congenital aural atresia. *Otolaryngologic Clinics of North America* 2007; 40(1): 61-80, vi
[<https://doi.org/10.1016/j.otc.2006.10.003>][PMID: 17346561]
- [93] Castilla EE, Orioli IM. Prevalence rates of microtia in South America. *Int J Epidemiol* 1986; 15(3): 364–8
[<https://doi.org/10.1093/ije/15.3.364>][PMID: 3771073]
- [94] Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of anotia and microtia, Hawaii, 1986-2002. *Congenit Anom (Kyoto)* 2005; 45(4): 119–24
[<https://doi.org/10.1111/j.1741-4520.2005.00080.x>][PMID: 16359491]
- [95] Harris J, Källén B, Robert E. The epidemiology of anotia and microtia. *J Med Genet* 1996; 33(10): 809–13
[<https://doi.org/10.1136/jmg.33.10.809>][PMID: 8933331]
- [96] Frenzel H, Hanke F, Beltrame M, Steffen A, Schönweiler R, Wollenberg B. Application of the Vibrant Soundbridge to unilateral osseous atresia cases. *Laryngoscope* 2009; 119(1): 67–74
[<https://doi.org/10.1002/lary.20036>][PMID: 19117311]
- [97] Roman S, Denoyelle F, Farinetti A, Garabedian E-N, Triglia J-M. Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2012; 76(12): 1775–8
[<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.08.022>][PMID: 22985678]
- [98] Mandalà M, Colletti L, Colletti V. Treatment of the atretic ear with round window vibrant soundbridge implantation in infants and children: electrocochleography and audiologic outcomes. *Otol Neurotol* 2011; 32(8): 1250–5
[<https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31822e9513>][PMID: 21897320]
- [99] Attaway J, Stone CL, Sendor C, Rosario ER. Effect of Amplification on Speech and Language in Children With Aural Atresia. *Am J Audiol* 2015; 24(3): 354–9
[https://doi.org/10.1044/2015_AJA-15-0021][PMID: 26649547]
- [100] Clarós P, Pujol MdC. Active middle ear implants: Vibroplasty™ in children and adolescents with acquired or congenital middle ear disorders. *Acta Otolaryngol* 2013; 133(6): 612–9
[<https://doi.org/10.3109/00016489.2013.765969>][PMID: 23675812]
- [101] Leinung M, Zaretsky Y, Ernst B, Vaerst B, Stöver T, Hey C. Die Vibrant Soundbridge®: Ein alternatives Hörsystem bei Vorschulkindern mit

- Gehörgangsatresie. *Laryngorhinootologie* 2016; 95(9): 627–33
[\[https://doi.org/10.1055/s-0042-100906\]](https://doi.org/10.1055/s-0042-100906)[PMID: 27626815]
- [102] Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A* 2012; 158A(1): 124–39
[\[https://doi.org/10.1002/ajmg.a.34352\]](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.34352)[PMID: 22106030]
- [103] Al-Qahtani K, Aleisa M, Albader A, *et al.* External auditory canal atresia: Surgical correction compared with bone anchored hearing device. *Journal of Taibah University Medical Sciences* 2014; 9(4): 307–10
[\[https://doi.org/10.1016/j.jtumed.2014.05.005\]](https://doi.org/10.1016/j.jtumed.2014.05.005)
- [104] Schuknecht HF. Congenital aural atresia. *Laryngoscope* 1989; 99(9): 908–17
[\[https://doi.org/10.1288/00005537-198909000-00004\]](https://doi.org/10.1288/00005537-198909000-00004)[PMID: 2770382]
- [105] Brent B. Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: personal experience with 1200 cases. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104(2): 319-34; discussion 335-8
[\[https://doi.org/10.1097/00006534-199908000-00001\]](https://doi.org/10.1097/00006534-199908000-00001)[PMID: 10654675]
- [106] Spormann-Lagodzinski. GMS | 20. Wissenschaftliche Jahrestagung der DGPP Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie | Ätiologie und Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Deutschland: 20. Jahrestagung der DGPP 2003.
- [107] Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, Harris JA. Epidemiologic characteristics of anotia and microtia in California, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2004; 70(7): 472–5
[\[https://doi.org/10.1002/bdra.20042\]](https://doi.org/10.1002/bdra.20042)[PMID: 15259037]
- [108] Suutarla S, Rautio J, Ritvanen A, Ala-Mello S, Jero J, Klockars T. Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2007; 71(8): 1211–7
[\[https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.04.020\]](https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.04.020)[PMID: 17548114]
- [109] Hackshaw A, Rodeck C, Boniface S. Maternal smoking in pregnancy and birth defects: a systematic review based on 173 687 malformed cases and 11.7 million controls. *Hum Reprod Update* 2011; 17(5): 589–604.
- [110] Ma C, Carmichael SL, Scheuerle AE, Canfield MA, Shaw GM. Association of microtia with maternal obesity and periconceptional folic acid use. *Am J Med Genet A* 2010; 152A(11): 2756–61
[\[https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33694\]](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33694)[PMID: 20949601]
- [111] Siegert R, Weerda H, Mayer T, Brückmann H. Hochauflösende Computertomographie fehlgebildeter Mittelohren. *Laryngorhinootologie* 1996; 75(4): 187–94
[\[https://doi.org/10.1055/s-2007-997561\]](https://doi.org/10.1055/s-2007-997561)[PMID: 8688123]
- [112] Park AY, Jeon JH, Moon IS, Choi JY. A case of the vibrant soundbridge stapes coupler in patients with mixed hearing loss. *Korean J Audiol* 2014; 18(2): 93–6
[\[https://doi.org/10.7874/kja.2014.18.2.93\]](https://doi.org/10.7874/kja.2014.18.2.93)[PMID: 25279233]
- [113] Kutsch L, Ihler F. Langzeitstabilität des aktiven Mittelohrimplantates Vibrant Soundbridge in Abhängigkeit vom Ankopplungsort des Aktuators 2021.
- [114] Lee JM, Jung J, Moon IS, Kim SH, Choi JY. Benefits of active middle ear implants in mixed hearing loss: Stapes versus round window. *Laryngoscope* 2017; 127(6): 1435–41
[\[https://doi.org/10.1002/lary.26244\]](https://doi.org/10.1002/lary.26244)[PMID: 27560038]

- [115] Vyskocil E, Riss D, Honeder C, *et al.* Vibroplasty in mixed and conductive hearing loss: comparison of different coupling methods. *Laryngoscope* 2014; 124(6): 1436–43
[<https://doi.org/10.1002/lary.24474>][PMID: 24338550]
- [116] Kließ MK, Ernst A, Wagner J, Mittmann P. The development of active middle ear implants: A historical perspective and clinical outcomes. *Laryngoscope Investig Otolaryngol* 2018; 3(5): 394–404
[<https://doi.org/10.1002/lio2.215>][PMID: 30410994]
- [117] Lailach S, Zahnert T. Ergebnisse und Lebensqualität nach Implantation aktiver Mittelohrimplantate. *Laryngorhinootologie* 2022; 101(S 01): S3-S35
[<https://doi.org/10.1055/a-1647-8616>][PMID: 35605611]
- [118] Lailach S, Zahnert T, Maurer J, *et al.* The vibrating ossicular prosthesis in children and adolescents: a retrospective study. *Archiv f. Ohren-, Nasen- u. Kehlkopfheilkunde* 2020; 277(1): 55–60
[<https://doi.org/10.1007/s00405-019-05667-3>][PMID: 31570983]
- [119] Zernotti ME, Arauz SL, Di Gregorio MF, Arauz SA, Tabernerero P, Romero MC. Vibrant Soundbridge in congenital osseous atresia: multicenter study of 12 patients with osseous atresia. *Acta Otolaryngol* 2013; 133(6): 569–73
[<https://doi.org/10.3109/00016489.2012.762117>][PMID: 23448351]
- [120] Célérier C, Thierry B, Coudert C, *et al.* Results of VSB implantation at the short process of the incus in children with ear atresia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2017; 93: 83–7
[<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.12.038>][PMID: 28109505]
- [121] Leinung M, Zaretsky E, Lange BP, Hoffmann V, Stöver T, Hey C. Vibrant Soundbridge® in preschool children with unilateral aural atresia: acceptance and benefit. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2017; 274(1): 159–65
[<https://doi.org/10.1007/s00405-016-4265-1>][PMID: 27561670]
- [122] Nardelli K. A Systematic Review of the Safety and Effectiveness of the Vibrant Soundbridge. *J Otol Rhinol* 2013; 02(03)
[<https://doi.org/10.4172/2324-8785.1000124>]
- [123] Vogt K, Frenzel H, Ausili SA, *et al.* Improved directional hearing of children with congenital unilateral conductive hearing loss implanted with an active bone-conduction implant or an active middle ear implant. *Hear Res* 2018; 370: 238–47
[<https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.08.006>][PMID: 30174182]
- [124] Zhao C, Liu Y, Yang J, Chen P, Gao M, Zhao S. Sound-localisation performance in patients with congenital unilateral microtia and atresia fitted with an active middle ear implant. *Archiv f. Ohren-, Nasen- u. Kehlkopfheilkunde* 2021; 278(1): 31–9
[<https://doi.org/10.1007/s00405-020-06049-w>][PMID: 32449028]
- [125] Kiese-Himmel C, Kruse E. Zur Hörgeräte-Trageakzeptanz bei Kindern. *HNO* 2000; 48(4): 309–13
[<https://doi.org/10.1007/s001060050571>][PMID: 10810678]
- [126] Gantner S, Epp A, Pollotzek M, Hempel JM. Long-term results and quality of life after vibrant soundbridge implantation (VSBs) in children and adults with aural atresia. *Archiv f. Ohren-, Nasen- u. Kehlkopfheilkunde* 2023
[<https://doi.org/10.1007/s00405-023-08100-y>][PMID: 37603051]

Anhang A

Allgemeine Patienteninformation

Patienteninformation und Einwilligungserklärung zur Studie

“Gesundheitsbezogene Lebensqualität, Patientennutzen und klinisches Ergebnis nach Vibrant Soundbridge® Implantation bei Patienten mit Gehörgangsaplasie und -atresie.”

Prüfarzt: PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 13, 81377 München
Campus Innenstadt, Pettenkoferstraße 4a, 80336 München
E-Mail: John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon: +49(0)89 4400-72889
Verantwortliche: Prof. Dr. med. Martin Canis, Alexandra Epp
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Ludwig-Maximilian- Universität
Marchioninstr. 13, 81377 München
E-Mail: Martin.Canis@med.uni-muenchen.de; alexandra.epp@uk-augsburg.de

Sehr geehrte/r Patient/in, sehr geehrte Eltern,

bei Ihnen/ bei Ihrem Kind wurde in unserer Klinik eine VSB Implantation vorgenommen. Unsere Arbeitsgruppe möchte in einer wissenschaftlichen Studie die Lebensqualität, Patientennutzen und das klinische Ergebnis nach VSB-Implantation evaluieren.

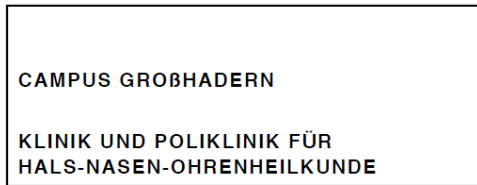
Hierfür bitten wir Sie um Ihre Mithilfe: Wir überreichen Ihnen einen Fragebogen, der Fragen zu verschiedenen Bereichen der Lebensqualität zum Inhalt hat. Bitte kreuzen Sie die jeweils am besten für Sie zutreffende Antwort an. Auch wenn Ihnen einige Fragen ungewöhnlich erscheinen mögen, bitten wir Sie die Fragebögen vollständig auszufüllen.

Wir werden die Gesamtstudie nach Abschluss in einem medizinischen Fachjournal veröffentlichen, damit auch andere Ärzte und Forscher von den neuen Erkenntnissen erfahren. Sie werden selbstverständlich darin nicht namentlich genannt und es werden keine Einzelfälle veröffentlicht.

Die Teilnahme an der Studie ist freiwillig. Sie können Ihre Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen und ohne Nachteile für die weitere Behandlung zurückziehen. Der Widerruf kann mündlich erfolgen und bedarf ausdrücklich nicht der schriftlichen Form. Sollten Sie mit der Teilnahme an unserer Studie einverstanden sein, bitten wir Sie, am Ende diese Erklärung zu unterschreiben. Bei Fragen zu dieser Studie können Sie sich jederzeit an Herrn PD Dr. med. Hempel wenden.

Den Fragebogen, sowie diese Einverständniserklärung können Sie uns mit dem beiliegenden bereits frankierten Rückumschlag zurücksenden.

Wir bedanken uns ganz herzlich für Ihre Mithilfe.



Prüfarzt: PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde im Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail: John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon: +49(0)89 4400-72889
Verantwortliche: Alexandra Epp, Professor Dr. Canis
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Ludwig-Maximilian-Universität Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail: alexandra.epp@uk-augsburg.de

Patienteninformation für Kinder im Alter von 5-11 Jahren zur Teilnahme an der Studie

Gesundheitsbezogene Lebensqualität, Patientennutzen und klinisches Ergebnis nach Vibrant Soundbridge® Implantation bei Patienten mit Gehörgangsatresie und -aplasie.

Lieber/ Liebe

Wir möchten dich hiermit fragen, ob du bei unserer Studie mitmachen möchtest. Eine Studie ist eine Auswertung von vielen Daten von unterschiedlichen Patienten. Medizinische Studien werden gemacht, damit wir Ärzte etwas lernen und unsere medizinische Behandlung verbessern können. Wir Ärzte haben dich ausgewählt, weil dein äußerer Gehörgang von Geburt an verschlossen oder fehl-/nicht angelegt war. Deshalb hast du auch ein bisschen

schlechter gehört, als Kinder deren Gehörgang offen ist. Deine Krankheit nennen wir Ärzte Gehörgangsatresie/-aplasie. Um besser hören zu können wurde dir von Dr. Hempel ein Gerät in dein Ohr gesetzt. Dieses Gerät nennt sich VSB (Vibrant Sound Bridge). Ein VSB-Gerät haben schon sehr viele Menschen, die auch nicht so gut hören können, bekommen. Wir Ärzte wollen nun herausfinden, ob das Gerät dir wirklich hilft besser hören zu können, wie du damit zurechtkommst und ob du damit zufrieden bist. Wir möchten von Dir wissen, ob Du bei dieser Studie, an der auch andere Kinder teilnehmen, mitmachen möchtest.

Ob Du bei der Studie mitmachen möchtest, kannst Du zusammen mit Deinen Eltern entscheiden. Keiner zwingt Dich zur Teilnahme. Du kannst auch einfach nein sagen. Wir behandeln Deine Krankheit dann auch einfach weiter so, wie wir es immer gemacht haben und sehen uns zu den regelmäßigen Kontrollterminen.

Du musst nicht gleich entscheiden; lass Dir ruhig einige Tage Zeit, um darüber nachzudenken. Deine Eltern werden sicher die meisten Fragen, die Du hast, beantworten können. Dr. Hempel wird wegen dieser Studie alles mit Dir besprechen. Ihm kannst Du auch alle Deine Fragen stellen, er wird sie Dir beantworten.

Was wird an der Studie gemacht und was passiert mit dir?

Da du immer regelmäßig bei Dr. Hempel gewesen bist, bevor und nachdem du dein VSB-Gerät bekommen hast, haben wir viele Daten von dir. Aber wir haben nicht nur deine Daten, sondern Daten von ungefähr 60 anderen Kindern und Erwachsenen mit der gleichen Krankheit. Diese Daten wollen wir vergleichen und auswerten.

Außerdem wäre es großartig, wenn du zusammen mit deinen Eltern einen Fragebogen ausfüllen könntest. Das dauert ungefähr 10 Minuten.

Kann es für dich unangenehm werden?

Nein, das wird es nicht. Wenn wir deine Daten zusammenschreiben und auswerten bekommst du davon nämlich gar nichts mit. Deine Daten bekommen außerdem nur Dr. Hempel und seine Studienverantwortlichen zu sehen. Deine Daten werden auch nicht an andere Menschen oder Firmen weitergegeben.

Musst Du bis zum Ende der Studie mitmachen?

Weil Du freiwillig bei der Studie mitmachst, kannst Du auch jederzeit aufhören. Wenn Du das möchtest, musst Du uns keinen Grund nennen.

An wen kannst Du noch Fragen stellen?

Wenn Du weitere Fragen hast, kannst Du Dich gerne an uns wenden. Wir beantworten alle Deine Fragen sehr gerne.

Möchtest Du mitmachen?

Wenn du bei der Studie mitmachen möchtest, bitten wir Dich, auf diesem Blatt zu unterschreiben. Du sagst uns damit, dass Du an der Studie teilnehmen möchtest und weißt, dass dies freiwillig ist. Du kannst aber auch später zu jeder Zeit sagen, dass Du nicht mehr an der Studie teilnehmen möchtest. Du wirst dadurch auch keine Nachteile haben. Außerdem haben deine Eltern/ Sorgeberechtigten auch einen Zettel bekommen, auf dem sie unterschreiben sollen.

Ich möchte an der Studie teilnehmen.

.....
Dein Name in Druckbuchstaben

.....
Ort/Datum

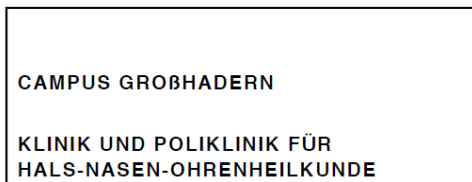
.....
Deine Unterschrift

.....
..
Ort/Datum

Name des Prüfarztes/ärztin
(in Druckbuchstaben)

.....
Unterschrift des Prüfarztes/der
Prüfärztin

Patienteninformation und Einwilligungserklärung für Sorgeberechtigte



Patienteninformation und Einwilligungserklärung
(Sorgeberechtigte)

Prüfarzt: PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde im
Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
Campus Innenstadt, Pettenkoferstraße 4a, 80336 München
E-Mail: John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon: +49(0)89 4400-72889
Verantwortliche: Alexandra Epp
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Ludwig-
Maximilian-Universität Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail: alexandra.epp@uk-augsburg.de

Probandeninformation und Einwilligungserklärung für Sorgeberechtigte zur Teilnahme ihres Kindes an der Studie

Gesundheitsbezogene Lebensqualität, Patientennutzen und klinisches Ergebnis nach Vibrant Soundbridge® Implantation bei Patienten mit Gehörgangsatresie und -aplasie.

Sehr geehrter Sorgeberechtigter, sehr geehrte Sorgeberechtigte!

Wir laden ihr Kind ein, an der oben genannten klinischen Studie teilzunehmen.

Die Teilnahme ihres Kindes an dieser klinischen Prüfung erfolgt freiwillig. Ihr Kind kann jederzeit ohne Angabe von Gründen aus der Studie ausscheiden.

Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für ihr Kind. Eine Versorgung mit der Vibrant Soundbridge (=VSB), dem Mittelohrimplantat ihres Kindes ist unabhängig von der Teilnahme ihres Kindes in der Studie.

Aufgrund der Erkrankung/Krankengeschichte ihres Kindes wurde bei Ihm eine Vibrant Soundbridge Implantation (kurz VSB) vorgenommen. Die Studie wird durchgeführt, um zu bestimmen, ob sich der Einsatz eines VSB bei Gehörgangsatresie und -aplasie (d.h. Verschluss oder Fehl/Nicht-Anlage des äußeren Gehörgangs) positiv auf die Lebensqualität und das Sprachverstehen auswirkt.

Die Ablehnung oder ein späterer Widerruf haben keinerlei Auswirkung auf die geplante medizinische Versorgung ihres Kindes.

Klinische Prüfungen sind notwendig, um verlässliche neue medizinische Forschungsergebnisse zu

gewinnen. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer klinischen Prüfung ist jedoch,

dass Sie Ihre Einwilligung zur Teilnahme an dieser klinischen Prüfung schriftlich erklären.

Bitte lesen

Sie den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch mit ihrem Prüfarzt sorgfältig durch

und zögern Sie nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreiben Sie Einwilligungserklärung nur

- wenn Sie Art und Ablauf der klinischen Prüfung vollständig verstanden haben,
- wenn Sie bereit sind, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Sie sich über Ihre Rechte als Teilnehmer ihres Kindes an dieser klinischen Prüfung im Klaren sind.

Zu dieser klinischen Prüfung, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von

der zuständigen Ethikkommission eine zustimmende Stellungnahme abgegeben.

Sollten Sie weitere Informationen zu dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung

wünschen, setzen Sie sich bitte mit Ihrem Prüfarzt in Verbindung.

An der Studie werden in etwa sechzig andere Probanden und Probandinnen teilnehmen.

Warum wird diese Studie durchgeführt?

An unserer Klinik werden seit 10 Jahren Patienten mit Vibrant Soundbridge-Implantaten, kurz VSB versorgt. Insgesamt liegt die Zahl bei ungefähr 70 Implantationen. Ziel ist es nun, mit einem Nachbeobachtungszeitraum von teilweise bis zu 10 Jahren die Ergebnisse der Implantationen bei Patienten mit Gehörgangsatresie- oder -aplasie (d.h. Verschluss oder Fehl/Nicht-Anlage des äußeren Gehörgangs) zu evaluieren. Hierbei werden die Daten ihres Kindes (Relevante Daten sind: Alter am Tag der Implantation, Tag der Implantation, Art des Hörverlustes, Ursache des Hörverlustes, relevante audiologische Daten betreffend die Sprachverständlichkeit in Ruhe, die Reintonaudiologie sowie geräte- oder prozedurbezogene Komplikationen, falls verwendet: Coupler-Typ) rückblickend aus den regelmäßigen Tests der

Kontrolltermine pseudonymisiert gesammelt und analysiert. Pseudonymisiert bedeutet, dass es nur dem Prüfarzt Dr. Hempel und der Verantwortlichen Alexandra Epp möglich ist, mittels einer Codeliste Rückschlüsse auf deine Daten zu ziehen.

Um die Auswirkungen von Hörverlust auf Sprachwahrnehmung, Schallortung und Lebensqualität zu beurteilen und die Therapie optimieren zu können, wird ein standardisierter Fragebogen (SSQ) angewendet. Gemessen wird besonders die Veränderung der Lebensqualität, die sich durch die Operation für ihr Kind und Ihre Familie ergeben haben, wie auch die Ängste, Sorgen und Zufriedenheit von Ihrem Kind und Ihrer Familie. Das Ausfüllen des Fragebogens nimmt ca. 10 min in Anspruch.

Was passiert, wenn ich die Studie abbreche?

Sie können jederzeit auch ohne Angaben von Gründen, die Teilnahme ihres Kindes an der Studie beenden. Ihrem Kind werden dadurch keine Nachteile entstehen.

Welche Risiken sind mit der Teilnahme an der Studie verbunden?

Durch die Teilnahme an der Studie werden Ihrem Kind keine Risiken entstehen

Welchen Persönlichen Nutzen habe ich von der Teilnahme an der Studie?

Ihr Kind wird vermutlich keinen direkten Nutzen aus der Teilnahme an der Studie ziehen können, da es sich um Grundlagenforschung handelt.

Werden meine Daten vertraulich behandelt?

Die Daten Ihres Kindes, die im Rahmen dieser Studie erhoben werden, sind lediglich den Studienverantwortlichen und dem Prüfarzt zugänglich. Es werden keine Daten an Dritte weitergegeben. Sollte die Studie veröffentlicht werden, können aus den ausgewerteten Daten keine Rückschlüsse auf deine persönlichen Daten gezogen werden.

Datenschutzpassus

„Rechtsgrundlage für die Datenverarbeitung ist ihre freiwillige Einwilligung (Art. 6 Abs. 1 Buchst. a, Art. 9 Abs. 2 Buchst. a) DSGVO). Die Daten ihres Kindes werden also nur dann erhoben, gespeichert, ausgewertet und weitergegeben, wenn Sie dazu schriftlich deine Einwilligung erklären. Auch wenn Sie ihre Einwilligung zunächst erteilen, können Sie sie ohne Angabe von Gründen widerrufen.

Der Verantwortliche für die Datenverarbeitung ist:

Prüfarzt:	PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift:	Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde im Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail:	John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon:	+49(0)89 4400-72889

Bei dieser Studie werden die Vorschriften über die ärztliche Schweigepflicht und den Datenschutz eingehalten. Es werden persönliche Daten und Befunde von ihrem Kind verschlüsselt (pseudonymisiert), d.h. weder der Name noch die Initialen oder das Geburtsdatum erscheinen im Verschlüsselungscode. Zugriff auf die personenbezogenen Daten haben nur der Studienleiter und

seine Stellvertreter Alexandra Epp und Prof. Canis, sowie vom Studienleiter zur Verschwiegenheit verpflichtete Mitglieder des Studienteams. Pseudonymisieren bedeutet, dass die erhobenen Daten ohne Hinzuziehung einer Liste nicht mehr einer spezifischen betroffenen Person zugeordnet werden können. Die personenbezogenen Daten, wie z.B. der Name und das Geburtsdatum, werden durch einen Nummerncode ersetzt. Im Studienzentrum ist eine Liste hinterlegt, auf der die Namen den Nummern- und/oder Buchstabencodes zugeordnet sind. Diese Liste wird im Studienzentrum gesondert aufbewahrt und unterliegt dort technischen und organisatorischen Maßnahmen, die gewährleisten, dass die von Ihrem Kind erhobenen Daten ihrem Kind durch unbefugte Personen nicht zugeordnet werden können. Eine Entschlüsselung erfolgt lediglich in Fällen, in denen es die eigene Sicherheit erfordert („medizinische Gründe“) oder falls es zu Änderungen in der wissenschaftlichen Fragestellung kommt („wissenschaftliche Gründe“).

Sofern der Forscher eine Entschlüsselung aus wissenschaftlichen Gründen vornehmen möchte, wird zuvor eine Zustimmung der Ethikkommission eingeholt. Die Daten werden 10 Jahre nach Beendigung oder Abbruch der Studie im Klinikum Großhadern aufbewahrt. Sie sind gegen unbefugten Zugriff gesichert. Sie werden gelöscht, wenn sie nicht mehr benötigt werden. Spätestens nach 10 Jahren werden sie gelöscht. Die Daten werden zu jeder Zeit (auch im Falle der Veröffentlichung der Studienergebnisse) vertraulich behandelt.

Sind mit der Datenverarbeitung Risiken verbunden?

Bei jeder Erhebung, Speicherung, Nutzung und Übermittlung von Daten bestehen Vertraulichkeitsrisiken (z.B. die Möglichkeit, die betreffende Person zu identifizieren). Diese Risiken lassen sich nicht völlig ausschließen und steigen, je mehr Daten miteinander verknüpft werden können. Der Initiator der Studie versichert Ihnen, alles nach dem Stand der Technik Mögliche zum Schutz der Privatsphäre Ihres Kindes zu tun und Daten nur an Stellen weiterzugeben, die ein geeignetes Datenschutzkonzept vorweisen können. Medizinische Risiken sind mit der Datenverarbeitung nicht verbunden. Sie können Ihre jeweilige Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen schriftlich oder mündlich widerrufen, ohne dass ihrem Kind daraus ein Nachteil entsteht. Wenn Sie Ihre Einwilligung widerrufen, werden keine weiteren Daten mehr erhoben. Die bis zum Widerruf erfolgte Datenverarbeitung bleibt jedoch rechtmäßig. Sollten Sie im Verlauf der Studie keine Einwilligung widerrufen, werden Sie gefragt, ob Sie mit der anonymisierten Weiterverwendung der Daten Ihres Kindes einverstanden sind oder ob eine Löschung der Daten erfolgen soll.

Sie haben das Recht, vom Verantwortlichen Auskunft über die von ihrem Kind gespeicherten personenbezogenen Daten (einschließlich einer kostenlosen Überlassung einer Kopie der Daten) zu verlangen. Ebenfalls können Sie die Berichtigung unzutreffender Daten sowie gegebenenfalls eine Übertragung der von Ihrem Kind zur Verfügung gestellten Daten und die Einschränkung der Verarbeitung verlangen. Bitte wenden Sie sich im Regelfall an das Studienzentrum, denn allein das Studienzentrum kann aufgrund des Pseudonymisierungsprozesses vollumfänglich auf die Daten Ihres Kindes zugreifen bzw. entsprechende Auskünfte geben. Der Initiator der Studie kann vor diesem Hintergrund nur sehr begrenzt helfen.

Behördlicher Datenschutzbeauftragter Klinikum der Universität München
Pettenkoflerstraße. 8
80336 München
E-Mail: datenschutz@med.uni-muenchen.de

Ich/ Wir erkläre/n mich/uns bereit, dass mein/ unser Kind an der oben genannten klinischen Datenerfassung teilnimmt und bin/ sind mit der Erhebung und Verwendung persönlicher Daten und Befunddaten meines/ unseres Kindes nach Maßgabe der Patienteninformation einverstanden.

.....
Name des Kindes in Druckbuchstaben

.....
Name des Sorgeberechtigten/ der Sorgeberechtigten in Druckbuchstaben
(bei gemeinsamem Sorgerecht sind die Unterschriften beider Elternteile erforderlich)

.....
Ort/Datum

.....
Unterschrift des Sorgeberechtigten

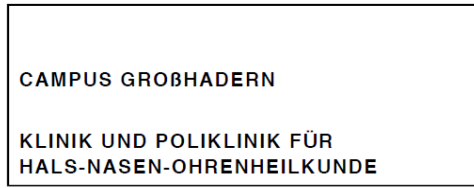
.....
Unterschrift der Sorgeberechtigten

.....
Ort/Datum

.....
Name des Prüfarztes/ärztin
(in Druckbuchstaben)

.....
Unterschrift des Prüfarztes/der
Prüfärztin

Patienteninformation und Einwilligungserklärung Jugendliche



Patienteninformation und Einwilligungserklärung
(Jugendliche 12-17 Jahre)

Prüfarzt: PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
Campus Innenstadt, Pettenkoferstraße 4a, 80336 München
E-Mail: John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon: +49(0)89 4400-72889
Verantwortliche: Prof. Dr. med. Canis, Alexandra Epp
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Ludwig-
Maximilian-Universität Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail: Martin.Canis@med.uni-muenchen.de, alexandra.epp@uk-augsburg.de

Probandeninformation und Einwilligungserklärung minderjähriger Patienten im Alter von 12-17 Jahren zur Teilnahme an der Studie

Gesundheitsbezogene Lebensqualität, Patientennutzen und klinisches Ergebnis nach Vibrant Soundbridge® Implantation bei Patienten mit Gehörgangsatresie und -aplasie.

Lieber/ Liebe!

Wir laden dich ein, an der oben genannten klinischen Studie teilzunehmen.

Deine Teilnahme an dieser klinischen Prüfung erfolgt freiwillig. Du kannst jederzeit ohne Angabe von Gründen aus der Studie ausscheiden. Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für dich. Eine Versorgung mit der Vibrant Soundbridge (=VSB), deinem Mittelohrimplantat ist unabhängig von deiner Teilnahme in der Studie.

Aufgrund deiner Erkrankung/Krankengeschichte wurde bei dir eine Vibrant Soundbridge Implantation (kurz VSB) vorgenommen. Die Studie wird durchgeführt, um zu bestimmen, ob sich der Einsatz eines VSB bei Gehörgangsatresie und -aplasie (d.h. Verschluss oder Fehl/Nicht-Anlage des äußeren Gehörgangs) positiv auf die Lebensqualität und das Sprachverstehen auswirkt.

Die Ablehnung oder ein späterer Widerruf haben keinerlei Auswirkung auf deine geplante medizinische Versorgung.

Klinische Prüfungen sind notwendig, um verlässliche neue medizinische Forschungsergebnisse zu gewinnen. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer klinischen Prüfung ist jedoch,

dass Du deine Einwilligung zur Teilnahme an dieser klinischen Prüfung schriftlich erklärst. Bitte lese

Dir den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch mit deinem Prüfarzt sorgfältig durch und zögere nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreibe die Einwilligungserklärung nur

- wenn Du Art und Ablauf der klinischen Prüfung vollständig verstanden hast,
- wenn Du bereit bist, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Du dir über deine Rechte als Teilnehmer an dieser klinischen Prüfung im Klaren bist.

Zu dieser klinischen Prüfung, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von

der zuständigen Ethikkommission eine zustimmende Stellungnahme abgegeben.

Solltest Du weitere Informationen zu dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung

wünschen, setze Dich bitte mit deinem Prüfarzt in Verbindung.

An der Studie werden in etwa sechzig andere Probanden und Probandinnen teilnehmen.

Warum wird diese Studie durchgeführt?

An unserer Klinik werden seit 10 Jahren Patienten mit Vibrant Soundbridge-Implantaten, kurz VSB-Implantaten (=aktive Mittelohrimplantate) versorgt. Insgesamt liegt die Zahl bei ungefähr 70 Implantationen. Ziel ist es nun, mit einem Nachbeobachtungszeitraum von teilweise bis zu 10 Jahren die Ergebnisse der Implantationen bei Patienten mit Gehörgangsatresie oder -aplasie (d.h. Verschluss oder Fehl/Nicht-Anlage des äußeren Gehörgangs) zu evaluieren. Hierbei werden deine Daten (Relevante Daten sind: Alter am Tag der Implantation, Tag der Implantation, Art des Hörverlustes, Ursache des Hörverlustes,

relevante audiologische Daten betreffend die Sprachverständlichkeit in Ruhe, die Reintonaudiologie sowie geräte- oder prozedurbezogene Komplikationen, falls verwendet: Coupler-Typ) rückblickend aus den regelmäßigen Tests der Kontrolltermine pseudonymisiert gesammelt und analysiert. Pseudonymisiert bedeutet, dass es nur dem Prüfarzt Dr. Hempel und der Verantwortlichen Alexandra Epp möglich ist, mittels einer Codeliste Rückschlüsse auf deine Daten zu ziehen.

Um die Auswirkungen von Hörverlust auf Sprachwahrnehmung, Schallortung und Lebensqualität zu beurteilen und die Therapie optimieren zu können, wird ein standardisierter Fragebogen (SSQ) angewendet. Gemessen wird besonders die Veränderung der Lebensqualität, die sich durch die Operation für dich und deine Familie ergeben haben, wie auch die Ängste, Sorgen und Zufriedenheit von Dir und Deiner Familie. Das Ausfüllen des Fragebogens nimmt ca. 10 min in Anspruch.

Was passiert, wenn ich die Studie abbreche?

Du kannst jederzeit auch ohne Angaben von Gründen, deine Teilnahme an der Studie beenden. Dir werden dadurch keine Nachteile entstehen.

Welche Risiken sind mit der Teilnahme an der Studie verbunden?

Durch die Teilnahme an der Studie werden dir keine Risiken entstehen

Welchen Persönlichen Nutzen habe ich von der Teilnahme an der Studie?

Du selbst wirst vermutlich keinen direkten Nutzen aus der Teilnahme an der Studie ziehen können, da es sich um Grundlagenforschung handelt.

Werden meine Daten vertraulich behandelt?

Deine Daten, die im Rahmen dieser Studie erhoben werden, sind lediglich den Studienverantwortlichen und dem Prüfarzt zugänglich. Es werden keine Daten an Dritte weitergegeben. Sollte die Studie veröffentlicht werden, können aus den ausgewerteten Daten keine Rückschlüsse auf deine persönlichen Daten gezogen werden.

Datenschutzpassus

„Rechtsgrundlage für die Datenverarbeitung ist deine freiwillige Einwilligung (Art. 6 Abs. 1 Buchst. a, Art. 9 Abs. 2 Buchst. a) DSGVO). Die Daten werden also nur dann erhoben, gespeichert, ausgewertet und weitergegeben, wenn Du dazu schriftlich deine Einwilligung erklärst. Auch wenn Du deine Einwilligung zunächst erteilst, kannst du sie ohne Angabe von Gründen widerrufen.

Der Verantwortliche für die Datenverarbeitung ist:

Prüfarzt:	PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift:	Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde im Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail:	John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon:	+49(0)89 4400-72889

Bei dieser Studie werden die Vorschriften über die ärztliche Schweigepflicht und den Datenschutz eingehalten. Es werden persönliche Daten und Befunde von dir verschlüsselt (pseudonymisiert), d.h. weder dein Name noch deine Initialen oder das Geburtsdatum erscheinen im Verschlüsselungscode. Zugriff auf die personenbezogenen Daten haben nur der Studienleiter und sein Stellvertreter Alexandra Epp und Prof. Canis, sowie vom Studienleiter zur Verschwiegenheit verpflichtete Mitglieder des Studienteams. Pseudonymisieren bedeutet, dass die erhobenen Daten ohne Hinzuziehung einer Liste nicht mehr einer spezifischen betroffenen Person zugeordnet werden können. Die personenbezogenen Daten, wie z.B. der Name und das Geburtsdatum, werden durch einen Nummerncode ersetzt. Im Studienzentrum ist eine Liste hinterlegt, auf der die Namen den Nummern- und/oder Buchstabencodes zugeordnet sind. Diese Liste wird im Studienzentrum gesondert aufbewahrt und unterliegt dort technischen und organisatorischen Maßnahmen, die gewährleisten, dass die von dir erhobenen Daten dir durch unbefugte Personen nicht zugeordnet werden können. Eine Entschlüsselung erfolgt lediglich in Fällen, in denen es die eigene Sicherheit erfordert („medizinische Gründe“) oder falls es zu Änderungen in der wissenschaftlichen Fragestellung kommt („wissenschaftliche Gründe“).

Sofern der Forscher eine Entschlüsselung aus wissenschaftlichen Gründen vornehmen möchte, wird zuvor eine Zustimmung der Ethikkommission eingeholt. Die Daten werden 10 Jahre nach Beendigung oder Abbruch der Studie im Klinikum Großhadern aufbewahrt. Sie sind gegen unbefugten Zugriff gesichert. Sie werden gelöscht, wenn sie nicht mehr benötigt werden. Spätestens nach 10 Jahren werden sie gelöscht. Die Daten werden zu jeder Zeit (auch im Falle der Veröffentlichung der Studienergebnisse) vertraulich behandelt.

Sind mit der Datenverarbeitung Risiken verbunden?

Bei jeder Erhebung, Speicherung, Nutzung und Übermittlung von Daten bestehen Vertraulichkeitsrisiken (z.B. die Möglichkeit, die betreffende Person zu identifizieren). Diese Risiken lassen sich nicht völlig ausschließen und steigen, je mehr Daten miteinander verknüpft werden können. Der Initiator der Studie versichert dir, alles nach dem Stand der Technik Mögliche zum Schutz deiner Privatsphäre zu tun und Daten nur an Stellen weiterzugeben, die ein geeignetes Datenschutzkonzept vorweisen können. Medizinische Risiken sind mit der Datenverarbeitung nicht verbunden. Du kannst deine jeweilige Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen schriftlich oder mündlich widerrufen, ohne dass dir daraus ein Nachteil entsteht. Wenn du deine Einwilligung widerrufen, werden keine weiteren Daten mehr erhoben. Die bis zum Widerruf erfolgte Datenverarbeitung bleibt jedoch rechtmäßig. Solltest du im Verlauf der Studie deine Einwilligung widerrufen, wirst du gefragt, ob du mit der anonymisierten Weiterverwendung deiner Daten und ggf. Proben einverstanden sind oder ob eine Löschung der Daten bzw. Vernichtung der Probenerfolge soll.

Du hast das Recht, vom Verantwortlichen Auskunft über die von dir gespeicherten personenbezogenen Daten (einschließlich einer kostenlosen Überlassung einer Kopie der Daten) zu verlangen. Ebenfalls kannst du die Berichtigung unzutreffender Daten sowie gegebenenfalls eine Übertragung der von dir zur Verfügung gestellten Daten und die Einschränkung deiner Verarbeitung

verlangen. Bitte wende dich im Regelfall an das Studienzentrum, denn allein das Studienzentrum kann aufgrund des Pseudonymisierungsprozesses vollumfänglich auf deine Daten zugreifen bzw. entsprechende Auskünfte geben. Der Initiator der Studie kann vor diesem Hintergrund nur sehr begrenzt helfen.

Behördlicher Datenschutzbeauftragter Klinikum der Universität München
Pettenkoferstr. 8
80336 München
E-Mail: datenschutz@med.uni-muenchen.de

Ich erkläre mich bereit, an der oben genannten klinischen Datenerfassung freiwillig teilzunehmen und bin mit der Erhebung und Verwendung persönlicher Daten und Befunddaten nach Maßgabe der Patienteninformation einverstanden.

.....
Dein Name in Druckbuchstaben

.....
Ort/Datum

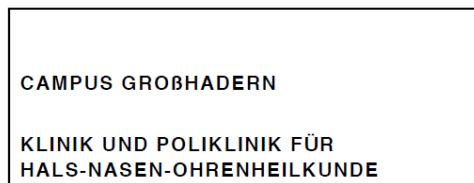
.....
Unterschrift des Probanden/ der Probandin

.....
Ort/Datum

.....
Name des Prüfarztes/ärztin
(in Druckbuchstaben)

.....
Unterschrift des Prüfarztes/der
Prüfärztin

Patienteninformation und Einwilligungserklärung Erwachsene



Patienteninformation und Einwilligungserklärung
(Erwachsene)

Prüfarzt: PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
Campus Innenstadt, Pettenkoferstraße 4a, 80336 München
E-Mail: John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon: +49(0)89 4400-72889
Verantwortliche: Alexandra Epp
Anschrift: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Ludwig-
Maximilian-Universität Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail: alexandra.epp@uk-augsburg.de

Probandeninformation und Einwilligungserklärung für die Studie

Gesundheitsbezogene Lebensqualität, Patientennutzen und klinisches Ergebnis nach Vibrant Soundbridge® Implantation bei Patienten mit Gehörgangsatresie und -aplasie.

Sehr geehrte Patientin, Sehr geehrter Patient!

Wir laden Sie ein, an der oben genannten klinischen Studie teilzunehmen. Die Aufklärung darüber erfolgt in einem ausführlichen Gespräch.

Ihre Teilnahme an dieser klinischen Prüfung erfolgt freiwillig. Sie können jederzeit ohne Angabe von Gründen aus der Studie ausscheiden. Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für Sie. Eine Versorgung mit der Vibrant Soundbridge (=VSB), ihrem Mittelohrimplantat ist unabhängig von Ihrer Teilnahme in der Studie.

Aufgrund Ihrer Erkrankung/Krankengeschichte wurde bei Ihnen eine Vibrant Soundbridge Implantation (kurz VSB) vorgenommen. Die Studie wird durchgeführt, um zu bestimmen, ob sich der Einsatz eines VSB bei Gehörgangsatresie und -aplasie (d.h. Verschluss oder Fehl/Nicht-Anlage des äußeren Gehörgangs) positiv auf die Lebensqualität und das Sprachverstehen auswirkt.

Die Ablehnung oder ein späterer Widerruf haben keinerlei Auswirkung auf Ihre geplante medizinische Versorgung.

Klinische Prüfungen sind notwendig, um verlässliche neue medizinische Forschungsergebnisse zu gewinnen. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer klinischen Prüfung ist jedoch, dass Sie Ihre Einwilligung zur Teilnahme an dieser klinischen Prüfung schriftlich erklären. Bitte lesen

Sie den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch mit Ihrem Prüfarzt sorgfältig durch und zögern Sie nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreiben Sie Einwilligungserklärung nur

- wenn Sie Art und Ablauf der klinischen Prüfung vollständig verstanden haben,
- wenn Sie bereit sind, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Sie sich über Ihre Rechte als Teilnehmer an dieser klinischen Prüfung im Klaren sind.

Zu dieser klinischen Prüfung, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von

der zuständigen Ethikkommission eine zustimmende Stellungnahme abgegeben.

Sollten Sie weitere Informationen zu dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung

wünschen, setzen Sie sich bitte mit Ihrem Prüfarzt in Verbindung.

An der Studie werden in etwa sechzig andere Probanden und Probandinnen teilnehmen.

Warum wird diese Studie durchgeführt?

An unserer Klinik werden seit 10 Jahren Patienten mit VSB-Implantaten, kurz VSB-Implantaten (=aktive Mittelohrimplantate) versorgt. Insgesamt liegt die Zahl bei ungefähr 70 Implantationen. Ziel ist es nun, mit einem Nachbeobachtungszeitraum von teilweise bis zu 10 Jahren die Ergebnisse der Implantationen bei Patienten mit Gehörgangsatresie oder -aplasie (d.h. Verschluss oder Fehl/Nicht-Anlage des äußeren Gehörgangs) zu evaluieren. Hierbei werden ihre Daten (Relevante Daten sind: Alter am Tag der Implantation, Tag der Implantation, Art des Hörverlustes, Ursache des Hörverlustes, relevante audiologische Daten

betreffend die Sprachverständlichkeit in Ruhe, die Reintonaudiologie sowie geräte- oder prozedurbezogene Komplikationen, falls verwendet: Coupler-Typ) rückblickend aus den regelmäßigen Tests der Kontrolltermine pseudonymisiert gesammelt und analysiert. Pseudonymisiert bedeutet, dass es nur dem Prüfarzt Dr. Hempel und der Verantwortlichen Alexandra Epp möglich ist, mittels einer Codeliste Rückschlüsse auf deine Daten zu ziehen. Um die Auswirkungen von Hörverlust auf Sprachwahrnehmung, Schallortung und Lebensqualität zu beurteilen und die Therapie optimieren zu können, wird ein standardisierter Fragebogen (SSQ) angewendet. Gemessen wird besonders die Veränderung der Lebensqualität, die sich durch die Operation für Sie und Ihre Familie ergeben haben, wie auch die Ängste, Sorgen und Zufriedenheit von Ihnen und Ihrer Familie. Das Ausfüllen des Fragebogens nimmt ca. 10 min in Anspruch.

Was passiert, wenn ich die Studie abbreche?

Sie können jederzeit auch ohne Angaben von Gründen, die Teilnahme an der Studie beenden. Ihnen werden dadurch keine Nachteile entstehen.

Welche Risiken sind mit der Teilnahme an der Studie verbunden?

Durch die Teilnahme an der Studie werden für Sie keine Risiken entstehen

Welchen Persönlichen Nutzen habe ich von der Teilnahme an der Studie?

Sie persönlich werden vermutlich keinen direkten Nutzen aus der Teilnahme an der Studie ziehen können, da es sich um Grundlagenforschung handelt.

Werden meine Daten vertraulich behandelt?

Ihre Daten, die im Rahmen dieser Studie erhoben werden, sind lediglich den Studienverantwortlichen und dem Prüfarzt zugänglich. Es werden keine Daten an Dritte weitergegeben. Sollte die Studie veröffentlicht werden, können aus den ausgewerteten Daten keine Rückschlüsse auf deine persönlichen Daten gezogen werden.

Datenschutzpassus

„Rechtsgrundlage für die Datenverarbeitung ist Ihre freiwillige Einwilligung (Art. 6 Abs. 1 Buchst. a, Art. 9 Abs. 2 Buchst. a) DSGVO). Die Daten werden also nur dann erhoben, gespeichert, ausgewertet und weiter- gegeben, wenn Sie dazu schriftlich Ihre Einwilligung erklären. Auch wenn Sie Ihre Einwilligung zunächst erteilen, können Sie sie ohne Angabe von Gründen widerrufen.

Der Verantwortliche für die Datenverarbeitung ist:

Prüfarzt:	PD Dr. med. John-Martin Hempel
Anschrift:	Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde im Klinikum Großhadern, Marchioninstr. 15, 81377 München
E-Mail:	John-Martin.Hempel@med.uni-muenchen.de
Telefon:	+49(0)89 4400-72889

Bei dieser Studie werden die Vorschriften über die ärztliche Schweigepflicht und den Datenschutz eingehalten. Es werden persönliche Daten und Befunde von Ihnen verschlüsselt (pseudonymisiert),

d.h. weder Ihr Name noch Ihre Initialen oder das Geburtsdatum erscheinen im Verschlüsselungscode. Zugriff auf die personenbezogenen Daten haben nur der Studienleiter und sein Stellvertreter Alexandra Epp, Prof. Canis, sowie vom Studienleiter zur Verschwiegenheit verpflichtete Mitglieder des Studienteams. Pseudonymisieren bedeutet, dass die erhobenen Daten ohne Hinzuziehung einer Liste nicht mehr einer spezifischen betroffenen Person zugeordnet werden können. Die personenbezogenen Daten, wie z.B. der Name und das Geburtsdatum, werden durch einen Nummerncode ersetzt. Im Studienzentrum ist eine Liste hinterlegt, auf der die Namen den Nummern- und/oder Buchstabencodes zugeordnet sind. Diese Liste wird im Studienzentrum gesondert aufbewahrt und unterliegt dort technischen und organisatorischen Maßnahmen, die gewährleisten, dass die von Ihnen erhobenen Daten Ihnen durch unbefugte Personen nicht zugeordnet werden können. Eine Entschlüsselung erfolgt lediglich in Fällen, in denen es die eigene Sicherheit erfordert („medizinische Gründe“) oder falls es zu Änderungen in der wissenschaftlichen Fragestellung kommt („wissenschaftliche Gründe“).

Sofern der Forscher eine Entschlüsselung aus wissenschaftlichen Gründen vornehmen möchte, wird zuvor eine Zustimmung der Ethikkommission eingeholt. Die Daten werden 10 Jahre nach Beendigung oder Abbruch der Studie im Klinikum Großhadern aufbewahrt. Sie sind gegen unbefugten Zugriff gesichert. Sie werden gelöscht, wenn sie nicht mehr benötigt werden. Spätestens nach 10 Jahren werden sie gelöscht. Die Daten werden zu jeder Zeit (auch im Falle der Veröffentlichung der Studienergebnisse) vertraulich behandelt.

Sind mit der Datenverarbeitung Risiken verbunden?

Bei jeder Erhebung, Speicherung, Nutzung und Übermittlung von Daten bestehen Vertraulichkeitsrisiken (z.B. die Möglichkeit, die betreffende Person zu identifizieren). Diese Risiken lassen sich nicht völlig ausschließen und steigen, je mehr Daten miteinander verknüpft werden können. Der Initiator der Studie versichert Ihnen, alles nach dem Stand der Technik Mögliche zum Schutz Ihrer Privatsphäre zu tun und Daten nur an Stellen weiterzugeben, die ein geeignetes Datenschutzkonzept vorweisen können. Medizinische Risiken sind mit der Datenverarbeitung nicht verbunden. Sie können Ihre jeweilige Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen schriftlich oder mündlich widerrufen, ohne dass Ihnen daraus ein Nachteil entsteht. Wenn Sie Ihre Einwilligung widerrufen, werden keine weiteren Daten mehr erhoben. Die bis zum Widerruf erfolgte Datenverarbeitung bleibt jedoch rechtmäßig. Sollten Sie im Verlauf der Studie Ihre Einwilligung widerrufen, werden Sie gefragt, ob Sie mit der anonymisierten Weiterverwendung Ihrer Daten und ggf. Proben einverstanden sind oder ob eine Löschung der Daten bzw. Vernichtung der Probenerfolge soll.

Sie haben das Recht, vom Verantwortlichen Auskunft über die von Ihnen gespeicherten personenbezogenen Daten (einschließlich einer kostenlosen Überlassung einer Kopie der Daten) zu verlangen. Ebenfalls können Sie die Berichtigung unzutreffender Daten sowie gegebenenfalls eine Übertragung der von Ihnen zur Verfügung gestellten Daten und die Einschränkung ihrer Verarbeitung verlangen. Bitte wenden Sie sich im Regelfall an das Studienzentrum, denn allein das Studienzentrum kann aufgrund des Pseudonymisierungsprozesses vollumfänglich auf Ihre Daten zugreifen bzw.

Anhang B

Test bei gepaarten Stichproben

		Gepaarte Differenzen				T	df	Signifikanz		
		Mittelwert	Std.-Abweichung	Standardfehler des Mittelwertes	95% Konfidenzintervall der Differenz Unterer Wert Oberer Wert			Einseitiges p	Zweiseitiges p	
Paaren 1	LL_vorOP_MW_neu - LL_nachOP_MW_neu	5,53881	7,92077	1,08800	3,35557	7,72204	5,091	52	<,001	<,001

Abbildung 20: Test bei gepaarten Stichproben: Luftleitung vor/nach Implantation

Test bei gepaarten Stichproben

		Gepaarte Differenzen				T	df	Signifikanz		
		Mittelwert	Std.-Abweichung	Standardfehler des Mittelwertes	95% Konfidenzintervall der Differenz Unterer Wert Oberer Wert			Einseitiges p	Zweiseitiges p	
Paaren 1	KL_vorOP_MW_neu - KL_nachOP_MW_neu	1,34531	5,90705	,93399	-,54386	3,23447	1,440	39	,079	,158

Abbildung 21: Test bei gepaarten Stichproben: Knochenleitung vor/nach Implantation

Paarweise Vergleiche

Maß: MASS_1

(I) Zeitpunkt	(J) Zeitpunkt	Mittelwertdifferenz (I-J)	Std.-Fehler	Sig. ^b	95% Konfidenzintervall für Differenz ^b	
					Untergrenze	Obergrenze
1	2	24,592*	1,331	<,001	21,286	27,898
	3	25,313*	1,366	<,001	21,919	28,707
2	1	-24,592*	1,331	<,001	-27,898	-21,286
	3	,720	,821	1,000	-1,319	2,759
3	1	-25,313*	1,366	<,001	-28,707	-21,919
	2	-,720	,821	1,000	-2,759	1,319

Basiert auf geschätzten Randmitteln

*. Die Mittelwertdifferenz ist in Stufe ,05 signifikant.

b. Anpassung für Mehrfachvergleiche: Bonferroni.

Abbildung 22: Paarweise Vergleiche: Hörschwelle im FF vor Aktivierung, nach Aktivierung sowie im Langzeitverlauf

Test bei gepaarten Stichproben

		Gepaarte Differenzen				T	df	Signifikanz		
		Mittelwert	Std.-Abweichung	Standardfehler des Mittelwertes	95% Konfidenzintervall der Differenz Unterer Wert Oberer Wert			Einseitiges p	Zweiseitiges p	
Paaren 1	Freiburger_vorOP_Verständlichkeit - Freiburger_nachOP_Verständlichkeit	-67,115	16,549	2,295	-71,723	-62,508	-29,245	51	<,001	<,001
Paaren 2	Freiburger_nachOP_Verständlichkeit - Freiburger_mean_LZ	-5,089	7,129	1,040	-7,182	-2,996	-4,894	46	<,001	<,001

Abbildung 23: Test bei gepaarten Stichproben: Freiburger Einsilbertest vor Implantation/bei Erstanpassung und bei Erstanpassung/im Langzeitverlauf

		Test bei gepaarten Stichproben							Signifikanz	
		Mittelwert	Std.- Abweichung	Gepaarte Differenzen			T	df	Einseitiges p	Zweiseitiges p
				Standardfehler des Mittelwertes	95% Konfidenzintervall der Differenz					
				Unterer Wert	Oberer Wert					
Paaren 1	OLSA_MW_vorOP_neu - OLSA_MW_nachOP_neu	4,23868	2,83438	,38933	3,45743	5,01993	10,887	52	<,001	<,001
Paaren 2	OLSA_MW_nachOP_neu - OLSA_MW_LZ_neu	,19200	2,18721	,43744	-,71084	1,09484	,439	24	,332	,665

Abbildung 24: Test bei gepaarten Stichproben: OLSA vor Implantation/bei Erstanpassung und bei Erstanpassung/im Langzeitverlauf

Korrelationen

		OPAlter	ABK_HGvornac hLL_MW_neu
OPAlter	Pearson-Korrelation	1	-,058
	Sig. (2-seitig)		,678
	N	53	53
Hörgewinn Aufblähkurve	Pearson-Korrelation	-,058	1
	Sig. (2-seitig)	,678	
	N	53	53

Abbildung 25: Korrelation Hörgewinn und Implantationsalter

		Test bei gepaarten Stichproben							Signifikanz		
		Mittelwert	Std.- Abweichung	Gepaarte Differenzen			T	df	Einseitiges p	Zweiseitiges p	
				Standardfehler des Mittelwertes	95% Konfidenzintervall der Differenz						
				Unterer Wert	Oberer Wert						
5-8 Jahre	Paaren 1	Freiburger_vorOP_Verständlichkeit - Freiburger_nachOP_Verständlichkeit	-67,500	17,570	3,586	-74,919	-60,081	-18,821	23	<,001	<,001
	Paaren 2	Freiburger_nachOP_Verständlichkeit - Freiburger_mean_LZ	-6,970	7,491	1,597	-10,291	-3,648	-4,364	21	<,001	<,001
>8 Jahre	Paaren 1	Freiburger_vorOP_Verständlichkeit - Freiburger_nachOP_Verständlichkeit	-66,786	15,941	3,012	-72,967	-60,605	-22,170	27	<,001	<,001
	Paaren 2	Freiburger_nachOP_Verständlichkeit - Freiburger_mean_LZ	-3,433	6,497	1,299	-6,115	-,752	-2,642	24	,007	,014

Abbildung 26: Paarweise Vergleiche: Freiburger Einsilbertest vor Aktivierung, nach Aktivierung sowie im Langzeitverlauf bei den 5-8-Jährigen sowie den >8-Jährigen

Paarweise Vergleiche

Maß: MASS_1

(I) Messzeitpunkt	(J) Messzeitpunkt	Mittelwertdifferenz (I-J)	Std.-Fehler	Sig. ^b	95% Konfidenzintervall für Differenz ^b	
					Untergrenze	Obergrenze
1	2 mit VSB bei EA	4,439*	,715	<,001	2,789	6,088
	3 mit VSB im LZ	5,022*	,810	<,001	3,154	6,890
2	1 ohne VSB	-4,439*	,715	<,001	-6,088	-2,789
	3 mit VSB im LZ	,583	,670	,409	-,961	2,128
3	1 ohne VSB	-5,022*	,810	<,001	-6,890	-3,154
	2 mit VSB bei EA	-,583	,670	,409	-2,128	,961

Basiert auf geschätzten Randmitteln

*. Die Mittelwertdifferenz ist in Stufe ,05 signifikant.

b. Anpassung für Mehrfachvergleiche: Geringste signifikante Differenz (entspricht keiner Korrektur).

Abbildung 27: Paarweise Vergleiche: OLSA vor Aktivierung, nach Aktivierung sowie im Langzeitverlauf bei den 5-8-Jährigen

Korrelationen^b

		ABK_0_MW_n eu	ABK_HGvorLZ _MW_neu
Freifeldmessung	Pearson-Korrelation	1	,750**
	Sig. (2-seitig)		<,001
Hörgewinn ABK	Pearson-Korrelation	,750**	1
	Sig. (2-seitig)	<,001	

** Die Korrelation ist auf dem Niveau von 0,01 (2-seitig) signifikant.

b. Listenweise N=47

Abbildung 28: Korrelation Freifeldmessung und Hörgewinn

Korrelationen

		Freiburger_vor OP_Verständli chkeit	Freiburger_Ge winn_LZ
Freiburger_vorOP_Verständ lichkeit	Pearson-Korrelation	1	-,901**
	Sig. (2-seitig)		<,001
	N	52	47
Freiburger_Gewinn_LZ	Pearson-Korrelation	-,901**	1
	Sig. (2-seitig)	<,001	
	N	47	47

** Die Korrelation ist auf dem Niveau von 0,01 (2-seitig) signifikant.

Abbildung 29: Korrelation Freiburger Einsilbertest vor Implantat-Aktivierung und Hörgewinn

Korrelationen^b

		OLSA_MW_vor OP_neu	OLSA_Gewinn _vorLZ_neu
OLSA ohne VSB	Pearson-Korrelation	1	-,761**
	Sig. (2-seitig)		<,001
OLSA Gewinn	Pearson-Korrelation	-,761**	1
	Sig. (2-seitig)	<,001	

** . Die Korrelation ist auf dem Niveau von 0,01 (2-seitig) signifikant.

b. Listenweise N=25

Abbildung 30: Korrelation OLSA/OLKISA vor Implantat-Aktivierung und Hörgewinn

Korrelationen^a

		Tragedauer	ABK_HGvorLZ _MW_neu
Tragedauer	Pearson-Korrelation	1	,049
	Sig. (2-seitig)		,754
ABK Hörgewinn mit VSB LZ	Pearson-Korrelation	,049	1
	Sig. (2-seitig)	,754	

a. Listenweise N=44

Abbildung 31: Korrelation Tragedauer und ABK

Korrelationen

		Tragedauer	Freiburger_Ge winn_LZ
Tragedauer	Pearson-Korrelation	1	-,160
	Sig. (2-seitig)		,299
	N	50	44
Freiburger_Gewinn_LZ	Pearson-Korrelation	-,160	1
	Sig. (2-seitig)	,299	
	N	44	47

Abbildung 32: Korrelation Tragedauer und Freiburger Einsilbertest

Korrelationen^a

		Tragedauer	OLSA_Gewinn_vornachOP_n eu
Tragedauer	Pearson-Korrelation	1	-,050
	Sig. (2-seitig)		,729
OLSA Gewinn mit VSB	Pearson-Korrelation	-,050	1
	Sig. (2-seitig)	,729	

a. Listenweise N=50

Abbildung 33: Korrelation Tragedauer und OLSA/OLKISA

Korrelationen

		Versorgung_davor	Hörgewinn
Versorgung_davor	Pearson-Korrelation	1	,027
	Sig. (2-seitig)		,846
	N	53	53
Hörgewinn	Pearson-Korrelation	,027	1
	Sig. (2-seitig)	,846	
	N	53	53

Abbildung 34: Korrelation vorausgegangene Hörgerätversorgung und Hörgewinn

Korrelationen

		Freiburger_Gewinn_LZ	Versorgung_davor
Freiburger_Gewinn_LZ	Pearson-Korrelation	1	-,160
	Sig. (2-seitig)		,284
	N	47	47
Versorgung_davor	Pearson-Korrelation	-,160	1
	Sig. (2-seitig)	,284	
	N	47	53

Abbildung 35: Korrelation vorausgegangene Hörgeräteversorgung und Freiburger Einsilber

Korrelationen

		Versorgung HG vor VSB-Implantation	OLSA Gewinn
Versorgung HG vor VSB-Implantation	Pearson-Korrelation	1	,100
	Sig. (2-seitig)		,478
	N	53	53
OLSA Gewinn Sprachverstehen	Pearson-Korrelation	,100	1
	Sig. (2-seitig)	,478	
	N	53	53

Abbildung 36: Korrelation vorausgegangene Hörgeräteversorgung und OLSA/OLKISA

ANOVA^a

Modell		Quadratsumme	df	Mittel der Quadrate	F	Sig.
		e				
1	Regression	1,733	3	,578	4,705	,006 ^b
	Nicht standardisierte Residuen	5,647	46	,123		
	Gesamt	7,380	49			

a. Abhängige Variable: Gegenseitige Höratörung

b. Einflußvariablen : (Konstante), OLSA/Freiburger/ABK Hörgewinn mit VSB

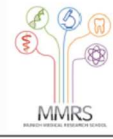
Abbildung 37: Multiple Regressionsanalyse von einer gegenseitigen Hörstörung auf das audiologische Outcome

Korrelationen

	Freiburger Gewinn	OLSA/OLKISA Gewinn
Mittelwert_FB_Sprache	-,097	,282
	,525	,045
	45	51
Mittelwert_FB_HQ	-,043	,085
	,778	,554
	45	51

Abbildung 38: Korrelationsanalyse der Kategorien „Sprache“ und „Hörqualität“ mit den Ergebnissen der Sprachtests

Affidavit



Eidesstattliche Versicherung

Epp Alexandra

Name, Vorname

Ich erkläre hiermit an Eides statt, dass ich die vorliegende Dissertation mit dem Titel:

Die VSB® bei Patienten mit Gehörgangsatresie:

Längerfristige audiologische Auswirkungen und Ergebnisse der Lebensqualität

selbständig verfasst, mich außer der angegebenen keiner weiteren Hilfsmittel bedient und alle Erkenntnisse, die aus dem Schrifttum ganz oder annähernd übernommen sind, als solche kenntlich gemacht und nach ihrer Herkunft unter Bezeichnung der Fundstelle einzeln nachgewiesen habe.

Ich erkläre des Weiteren, dass die hier vorgelegte Dissertation nicht in gleicher oder in ähnlicher Form bei einer anderen Stelle zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht wurde.

Augsburg, den 19.04.24

Ort, Datum

Alexandra Epp

Unterschrift Doktorandin

Publikationsliste

Hempel, J.M., Epp, A. & Volgger, V., Die Vibrant Soundbridge zur Versorgung von Patienten mit kongenitalen Mittelohrfehlbildungen.

HNO 71, 356–364 (2023).

<https://doi.org/10.1007/s00106-021-01004-5>

Gantner, S., Epp, A., Pollotzek, M. et al., Long-term results and quality of life after vibrant soundbridge implantation (VSBs) in children and adults with aural atresia.

Eur Arch Otorhinolaryngol 281, 129–139 (2024).

<https://doi.org/10.1007/s00405-023-08100-y>