

#### Redaktion

C. Matthias, Mainz

# Hyperostose des Meatus acusticus internus

## Ein Zufallsbefund?

### Vorkommen

Im Gegensatz zu den bekannten und nicht ungewöhnlichen Exostosen im äußeren Gehörgang sind Hyperostosen und Osteome des inneren Gehörgangs (IG) sehr seltene, gutartige und langsam wachsende Veränderungen, welche schwierig zu unterscheiden sind und häufig in einen Topf geworfen werden. Mögliche Ursachen sind Entzündungen, Traumata, hormonell (Postmenopause), Entwicklungsstörungen, Gendefekte und Irritationen (Pulsation der anterioren inferioren Kleinhirnarterie). Hyperostosen treten häufig multipel und bilateral auf. Osteome dagegen kommen meist solitär vor. Die häufigsten Lokalisationen sind Nasennebenhöhlen, Warzenfortsatz, Kortex und Unterkiefer [1]. Aufgrund der Lage des Befundes präsentieren wir einen originellen Fall.

### Falldarstellung

#### Anamnese

Eine 51-jährige Patientin stellte sich aufgrund eines seit 4 Tagen persistierenden Rauschens mit Hörminderung im rechten Ohr in der HNO-Klinik vor. Vorausgegangen war eine leichte Schwindelepisode mit Fallneigung nach links. Es handelte sich um ein Erstereignis aus voller Gesundheit ohne zusätzliche Otalgie oder Otorrhö.

### Befunde

Der Stimmgabelversuch nach Weber lateralisierte nach links und der Rinne-Versuch wurde beidseits positiv angegeben. In der Ohrmikroskopie stellte sich beidseits ein reizloses, intaktes Trommelfell dar bei positivem Valsalva-Manöver. Unter der Frenzel-Brille konnte weder ein Spontan- noch ein Provokationsnystagmus beobachtet werden.

Das Reintonaudiogramm (■ **Abb. 1**) zeigte eine mittel- bis hochgradige sensorineurale Schwerhörigkeit rechts im Tief- und Mitteltonbereich. Der Tinnitus wurde bei 250 Hz mit 45 dB angegeben. Bei der Verdachtsdiagnose eines Hörsturzereignisses rechts erfolgte eine Therapie mittels Prednison 100 mg oral 1-0-0 für 7 Tage, ohne jedoch eine Verbesserung zu erreichen.

### Diagnose

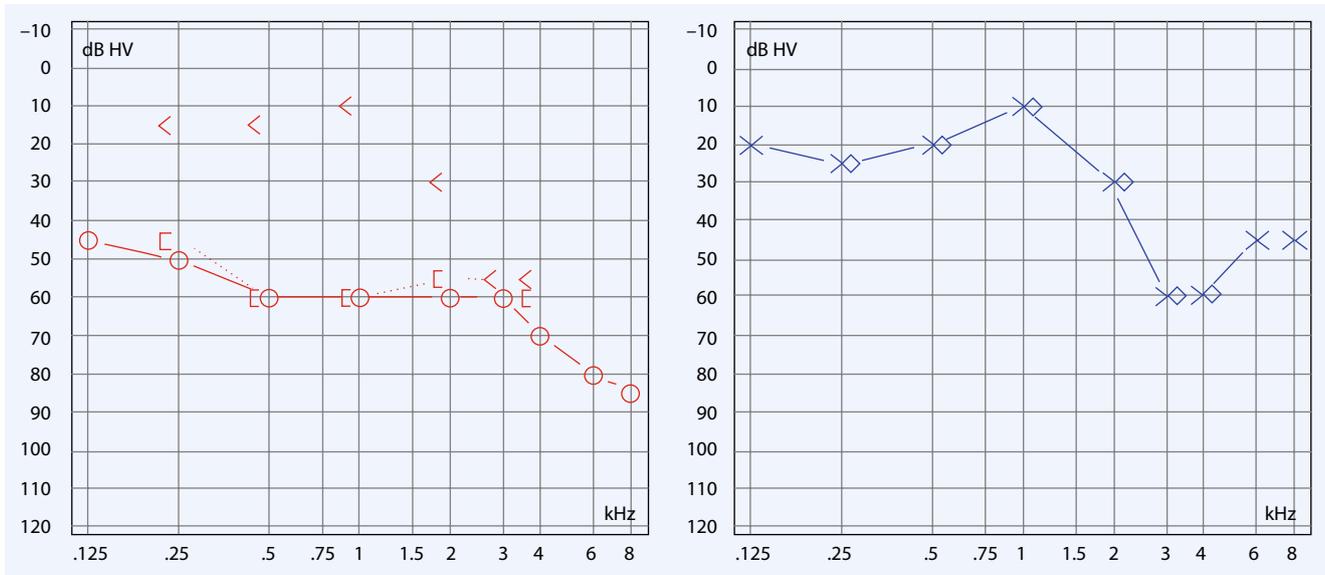
Zum Ausschluss einer retrocochleären pathologischen Veränderung erfolgte 3 Monate später eine Magnetresonanztomographie (MRT) des Schädels (■ **Abb. 2**), welches Hyperostosen der Felsenbeine mit Einengung des Meatus acusticus internus beidseits zeigte. Eine darauf folgende Computertomographie (CT) der Schädelbasis (■ **Abb. 3**) bestätigte die ausgeprägte *Hyperostose am Porus acusticus internus beidseits* bei ansonsten normaler Anatomie des Innenohrs.

### Audiologische Differenzialdiagnostik

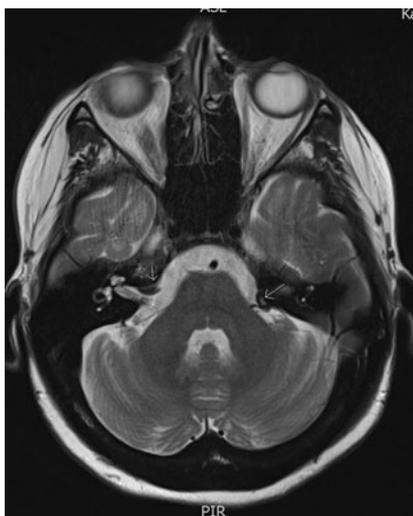
Die Messung der transitorischen evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) zeigte beidseits eine Reproduzierbarkeit von lediglich 30–40%, was einem Fehlen der TEOAE auf beiden Seiten gleichzusetzen ist. Dies war vermutlich aufgrund der schlechten Hörschwelle der Fall. In einer Hirnstammaudiometrie („brainstem evoked response audiometry“, BERA) wurden die Potenziale bei 60–80 dB verglichen. Die Interpeaklatenz zwischen Jewett I und V betrug rechts 4,23 ms und links 4,17 ms. Sowohl die Absolut- als auch die Interpeaklatenzen somit im Normbereich. In der Kalorik zeigten sich beidseits normal erregbare Vestibularorgane mit einer nicht signifikanten Seitendifferenz von 10% zu Gunsten von rechts.

### Wissenschaftliche Fragestellung

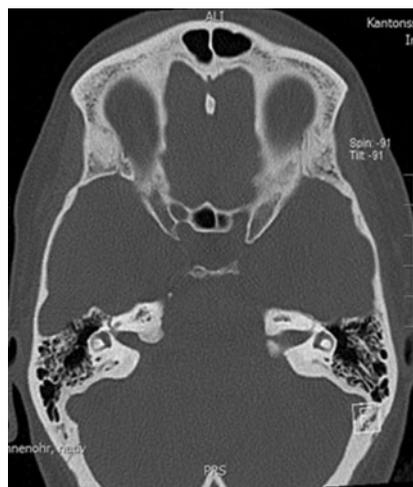
Aufgrund der geschilderten Kasuistik ergab sich die Frage nach der Prävalenz von Hyperostosen des inneren Gehörgangs und deren pathogenetischer Bedeutung. Ziel der hierauf durchgeführten Studie war die Bestimmung der Prävalenz von Hyperostosen des inneren Gehörgangs und deren Einfluss auf die Funktion des VII. und VIII. Hirnnervs.



**Abb. 1** ▲ Mittel- bis hochgradige sensorineurale Schwerhörigkeit im Tief- und Mitteltonbereich rechts



**Abb. 2** ▲ MRT des Neurokraniums in axialer Schichtung, T2. Hyperostose der Felsenbeine mit Einengung und Kompression des Meatus acusticus internus



**Abb. 3** ▲ CT von Schädelbasis/Innenohr in axialer Schichtung. Ausgeprägte Hyperostose am Porus acusticus internus bei normaler Anatomie des Innenohrs

## Material und Methoden

Retrospektive Aufarbeitung aller von 01/07–12/11 am Kantonsspital St. Gallen (KSSG) durchgeführten MRT der Felsenbeine und des Kleinhirnbrückenwinkels ( $n=467$ ) und Suche nach Hyperostosen im inneren Gehörgang in den axialen T2-gewichteten Sequenzen.

Zusätzlich retrospektive Aufarbeitung von 500 CT der Schädelbasis ( $n=271$ ) des KSSG von 04/08–12/11 und CT des Neurokraniums ( $n=229$ ) von 01/11.

## Ergebnisse

Zur Abklärung eines Hörsturzes, eines einseitigen Tinnitus, einer persistierenden peripheren Fazialisparese oder eines unklaren Schwindels erfolgten 317/467 (68%) der MRT. Darüber hinaus wurden 150/467 (32%) MRT zum Ausschluss einer neurologischen Erkrankung durchgeführt.

Zur Abklärung eines Cholesteatoms und von entzündlichen Prozessen im Mittelohr erfolgten 271/500 (54%) der CT der

Schädelbasis. Außerdem wurden 229/500 (46%) der CT des Neurokraniums nach einem Trauma oder mit der Frage nach einer neurologischen Erkrankung angefertigt.

In den aufgearbeiteten Fällen konnte keine Hyperostose oder Osteome im Felsenbein nachgewiesen werden. Entsprechend konnte trotz großer Anzahl untersuchter Bilder nicht auf die Prävalenz geschlossen werden. Die Untersuchung zeigt aber, dass die Prävalenz sicherlich unterhalb von 1:500 liegt.

## Diskussion

Das Verhalten der Osteome oder Hyperostosen ist unvorhersehbar, aber sie wachsen i. d. R. langsam und bleiben über Jahre stabil. In der Literatur sind nur wenige Fälle mit unterschiedlichen Ausfällen des VII. und VIII. Hirnnervs beschrieben (■ **Tab. 1**), wobei ein Kausalzusammenhang kontrovers diskutiert wird. Das weibliche Geschlecht ist doppelt so häufig betroffen, was für eine mögliche hormonelle Komponente spricht. Es wurde keine Seitendifferenz beobachtet. Einige Autoren berichten, dass die chirurgische Abtragung des überschüssigen Knochens zu einer Hörverbesserung führte [2]. Andere Autoren berichten über asymptotische Exostosenformationen [3] oder dass deren chirurgische Entfernung keine Hörverbesserung erbrachte [4].

Aufgrund der geringen Zahl der beschriebenen Fälle sowie der variablen Klinik ist es nicht möglich, definitive Schlüsse bezüglich des therapeutischen Ansatzes zu ziehen. Operiert wurden nur die Patienten mit schwerem Leidensdruck oder mit zunehmenden Beschwerden. Entsprechend kann aus der Literatur kein Schluss zu einem Therapiestandard gezogen werden.

Uns ist keine bisherige Studie bekannt, die systematisch anhand von MRT oder CT die Prävalenz von Hyperostosen in einem asymptomatischen Kollektiv untersuchte. Die Bildgebung ist eine genaue und sichere Methode, um eine Malformation am Meatus acusticus internus und deren Ausmaß zu erkennen. Eine Unterscheidung zwischen Hyperostose und Osteom ist allerdings nur histologisch möglich.

Die Differenzialdiagnose von Knochenveränderungen am Felsenbein beinhaltet generalisierte Krankheiten des Knochens wie M. Paget, Camurati-Engelmann-Krankheit oder fibröse Dysplasie; Mineralisationsstörungen des Knochens im Rahmen von Vitamin-A-Mangelzuständen; kongenitale Veränderungen, die i. d. R. mit einer Aplasie des VIII. Hirnnervs einhergehen, und kalzifizierte Meningeome.

Diese Erkrankungen konnten bei unserem Fall aufgrund des morphologisch-radiologischen Erscheinungsbildes und fehlenden Risikofaktoren und Begleitsymptomen ausgeschlossen werden.

Die beschriebene Befundkonstellation wirft nun die Frage nach dem Zusammenhang der Schwerhörigkeit mit der Hyperostose im IG auf. Angesichts der Häufigkeit von Funktionsstörungen des N. VII/VIII und der Seltenheit von Hyperostosen, der Bilateralität des Befundes und der Einseitigkeit der Symptomatik ist die Kausalität fraglich. Die Ergebnisse der CT, BERA und Kalorikuntersuchung zeigen keine Hinweise auf eine retrocochleäre Nervenkompression, sodass die Hörstörung am ehesten cochleären Ursprungs ist.

Bei ipsilateraler Hyperostose kann diese als seltene Differenzialdiagnose einer Störung dieser Nerven angesehen werden. Die abschließende Beantwortung der Frage nach einem kausalen Zusammen-

HNO 2015 · 63:516–519 DOI 10.1007/s00106-014-2910-9  
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

P. Mastromonaco · S. Stöckli

## Hyperostose des Meatus acusticus internus. Ein Zufallsbefund?

### Zusammenfassung

Im Gegensatz zu den nicht ungewöhnlichen Exostosen im äußeren Gehörgang, sind Hyperostosen/Osteome des inneren Gehörgangs (IG) rare Veränderungen. In der Kasuistik zeigte sich bei einer akuten sensorineuralen Schwerhörigkeit rechts eine Hyperostose im IG mit Einengung des Meatus acusticus internus beidseits. In der Literatur sind Ausfälle des VII. und VIII. Hirnnervs beschrieben, wobei ein Kausalzusammenhang kontrovers diskutiert wird. Entsprechend muss die Indikation zur chirurgischen Intervention äußerst zurückhaltend

gestellt werden. Trotz der Aufarbeitung von fast 1000 Magnetresonanztomographie(MRT)/-Computertomographie(CT)-Untersuchungen konnte keine weitere Hyperostose im Felsenbein nachgewiesen werden. Es handelt sich folglich um eine sehr seltene Erkrankung, welche als Differenzialdiagnose angesehen werden sollte.

### Schlüsselwörter

Hörminderung · Magnetresonanztomographie · Hyperostose · Innerer Gehörgang · Bilateral

## Hyperostosis of the internal auditory canal. An incidental finding?

### Abstract

In contrast to the fairly common exostoses in the external auditory canal, hyperostoses and osteomas of the internal auditory canal are extremely rare. In this case report we present a patient with sudden right-sided sensorineural hearing loss, in whom imaging revealed hyperostosis with bilateral stenosis of the internal auditory canal. Whether the connection of such radiological findings with dysfunction of cranial nerves VII and VIII be causal or coincidental is controversially discussed in the literature. Therefore, the indica-

tion for surgical intervention should be considered with extreme caution. Despite examination of our radiology database comprising almost 1000 MRI/CT temporal bone investigations, we could find no other cases of hyperostosis of the petrous bone. This case thus represents a rare disease, which should be considered a differential diagnosis.

### Keywords

Hearing loss · Magnetic resonance imaging · Exostoses · Internal auditory canal · Bilateral

hang bleibt bei unserer Patientin zum gegenwärtigen Zeitpunkt ungeklärt, ist aber aufgrund vorher genannten Aspekte eher abzulehnen. Entsprechend muss in solchen Situationen die Indikation zur chirurgischen Intervention äußerst zurückhaltend gestellt werden. Bei stabilem Tinnitus und Hörverlust in den Kontrollaudiogrammen seit 2 Jahren ohne erneute Schwindelbeschwerden wurde bei unserer Patientin ein exspektatives Prozedere vereinbart.

— Eine chirurgische Intervention ist gerechtfertigt, wenn lebensbeschränkende Symptome vorhanden sind.

### Korrespondenzadresse



P. Mastromonaco

Klinik für Ohren-, Nasen-, Hals- und Gesichtschirurgie, Universitätsspital Zürich Frauenklinikstr. 24, 8091 Zürich Schweiz  
mastromonacopatrick@yahoo.com

### Fazit für die Praxis

- Bei persistierender Hörminderung sollte eine MRT durchgeführt werden.
- Eine Hyperostose des Meatus acusticus internus kann eine seltene Differenzialdiagnose sein.

### Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** P. Mastromonaco und S. Stöckli geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

**Tab. 1** Fälle mit Hyperostosen oder Osteomen aus der Literatur

Autor	Jahr	Alter	Geschlecht	Beschwerden			Befund	Therapie	Verlauf		
				Hörmin- derung	Schwin- del	Tinni- tus			Hörmin- derung	Schwin- del	Tinni- tus
Mastromonaco et al.	Dieser Fall	53	w	Ja	Ja	Ja	Hyperostose bds.	Konservativ	s	b	s
Baik [5]	2011	65	w	Gleichgewichtsstö- rung			Exostosen bds. re > li	Op. rechts	1 Jahr postop. be- schwerdefrei		
		55	w	Nein	Ja	Ja	Exostosen bds.	Konservativ	–	s	s
		70	m	Nein	Nein	Ja	Osteom rechts	Konservativ	–	–	s
Gerganov et al. [1]	2008	30	w	Ja	Ja	Ja	Osteom bds. li > re	Op. links	b	b	b
Vrabec et al. [3]	2000	31	w	Schädeltrauma, Zufallsbe- fund CT, asympt.			Osteom bds.	Keine			
		61	w	Nein	Ja	Ja	Osteom links	Konservativ	–	s	s
		59	m	Beinschwäche, Inkontinenz, Zufallsbefund			Osteom links	Konservativ			
Davis et al. [6]	2000	44	w	Nein	Ja	Nein	Osteom links	Op.	–	v	–
		51	m	Nein	Ja	Nein	Osteom rechts	Konservativ	–	s	–
Wright et al. [7]	1996	34	w	Ja	Nein	Ja	Osteom rechts	Op.	v	–	n.a.
Coakley et al. [8]	1996	46	m	Nein	Ja	Ja	Osteom rechts	Op.	–	b	b
Ramsay et al. [9]	1994	30	w	Ja	Ja	Ja	Osteom links	Op.	v	n.a.	b
Estrem et al. [10]	1993	56	w	Nein	Ja	Ja	Osteom links	Op.	–	v	b
Doan et al. [2]	1988	53	m	Ja	Nein	Nein	Exostose rechts	Op.	v	–	–
Roberto et al. [4]	1979	33	w	Ja	Ja	Ja	Osteom rechts	Op.	u	b	b
<b>Gesamt</b>		30–70	w:11, m:5				Li: 5, re: 6 bds.: 5				

n.a. Nicht angegeben, s stabil, b beschwerdefrei, u unverändert, v verbessert.

## Literatur

1. Gerganov VM, Samii A, Paterno V et al (2008) Bilateral osteomas arising from the internal auditory canal: case report. *Neurosurgery* 62:528–529
2. Doan HT, Powell JS (1988) Exostosis of the internal auditory canal. *J Laryngol Otol* 102:173–175
3. Vrabec JT, Lambert PR, Chaljub G (2000) Osteoma of the internal auditory canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 126:895–898
4. Roberto M, Ettore GC, Iurato S (1979) Stenosis of the internal auditory canal. *J Laryngol Otol* 93(12):1211–1216
5. Baik MD (2011) Comparative case series of exostoses and osteomas of the internal auditory canal. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 120(4):255–260
6. Davis TC, Thedinger BA, Greene GM (2000) Osteomas of the internal auditory canal: a report of two cases. *Am J Otol* 21:852–856
7. Wright A, Corbridge R, Bradford R (1996) Osteoma of the internal auditory canal. *Br J Neurosurg* 10:503–506
8. Coakley DJ, Turner J, Fagan PA (1996) Osteoma of the internal auditory canal: case report. *J Laryngol Otol* 110:158–160
9. Ramsay HA, Brackmann DE (1994) Osteoma of the internal auditory canal. a case report. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 120:207–208
10. Estrem SA, Vessely MB, Oro JJ (1993) Osteoma of the internal auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg* 108:293–297