



Genetische Schwerhörigkeit: Was tun bei Verdacht?

Viele Menschen denken bei genetischer Schwerhörigkeit an seltene Syndrome. Doch auch scheinbar "normale" Hörverluste können genetisch bedingt sein – selbst wenn sie erst im Erwachsenenalter auftreten. Wer früh Bescheid weiß, kann gezielter versorgen, Risiken vermeiden und Familie mit einbeziehen.

Wann sollte man an eine genetische Ursache denken?

- Schwerhörigkeit bereits im Kindes- oder Jugendalter
- Andere Betroffene in der Familie (auch bei unterschiedlichem Schweregrad)
- Sehr schneller oder sehr langsamer Verlauf
- Guter CI-Erfolg trotz schlechter Vorerfahrung mit Hörgeräten
- Unerwartete Nebenwirkungen nach Antibiotika (z. B. Gentamycin)
- Typische MRT-Befunde (z. B. EVA, Mondini)
- Auffällige Audiogrammformen (z. B. U-Kurve bei TECTA-Mutation)

Was kann man tun?

1. HNO oder Humangenetik konsultieren

Ein Gentest ist oft unkompliziert möglich – entweder über Blut oder Speichel. Eine ärztliche Indikation (z. B. bei unklarer Schwerhörigkeit oder familiärer Häufung) reicht oft aus.

2. Passende Teststrategie wählen

- *GJB2-Screening* bei Kindern
- *NGS-Panels* für häufige Gene (STRC, OTOF, SLC26A4...)
- *Exom-/Genomsequenzierung* bei komplexen Fällen

3. Therapie und Beratung anpassen

- Frühe CI-Entscheidung bei auditiver Neuropathie (z. B. OTOF)
- Vermeidung ototoxischer Medikamente bei mitochondrialen Mutationen
- Aufklärung von Angehörigen, ggf. auch pränatale Beratung

Tipp:

Viele Hörverlaufsverläufe, die als "ungewöhnlich" gelten, lassen sich genetisch erklären. Je früher erkannt, desto besser lassen sich Folgeschäden vermeiden.